



Svenska
neuroregister

Årsrapport 2021



Förord

Svenska neuroregister med sina tio delregister är efter 11 år ett viktigt verktyg för att utvärdera vårdinsatser och säkerställa god vård för enskilda patienter med neurologisk sjukdom. Registrets viktigaste syften är att ge underlag för kvalitetsutveckling och att motverka skillnader inom svensk hälso- och sjukvård, samtidigt som det skapar en bas för ny kunskap genom forskning.

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

Svenska neuroregisters arbete går starkt framåt. Vi når kontinuerligt en bättre anslutningsgrad och bättre täckningsgrad. Framgången förklaras av att 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 framförallt visat sig relevant för MS. För dagen har över 2000 MS-patienter med Covid-19

registrerats 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 snabbt kunde använda vid behandlingsbeslut.

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 84 % av den prevalenta populationen men också genom sin långa uppföljningstid och sin rika variabelsamling som bland annat innehåller 180 000 besök, över 40 000 behandlingsepisoder, över 100 000 patientrapporterade mått och över 80 000 kognitiva skattningar. MS-registret har bidragit med data till 250 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 2022



Jan Hillert
Svenska neuroregister

Innehåll

Förord	3
Svenska neuroregister.....	10
Svenska neuroregister	11
Bakgrund	11
Syftet för Svenska neuroregister är att	11
Organisation	12
Huvudmannaskap.....	12
Inomprofessionell förankring.....	13
Kvalitetsregister och Beslutsstöd	13
Deltagande enheter	14
.....	15
Viktig utveckling och aktuella frågor under 2021	16
Framtidsutsikter inför 2022	18
Patientmedverkan.....	19
Slutord	20
Epilepsi	21
Epilepsi	21
Bakgrund	22
Syfte.....	22
Anslutningsgrad	23
Täckningsgrad	24
Svarsfrekvens för registrets viktigaste kvalitetsindikatorer.....	26
Datakvalitet och missing data	26
Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer	31
PROM/PREM.....	31
Återrapportering	31
Effekten av registrets insatser på vården	32
Jämlikhet, jämställdhet och tillgänglighet.....	33
Prioriterade utvecklingsområden	33
Hydrocefalus	35

Hydrocefalus	35
Bakgrund och syfte	36
Parametrar och skalor	37
Anslutningsgrad och Täckningsgrad	37
Datakvalitet	39
Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer	41
PROM/PREM	46
Återrapportering	47
Effekten av registrets insatser på vården	48
Vetenskapliga resultat	51
Prioriterade utvecklingsområden för registret	53
Inflammatorisk polyneuropati	54
Inflammatorisk polyneuropati	54
Bakgrund och syfte	55
Kronisk Inflammatorisk Demyeliniserande polyneuropati (CIDP)	55
Multifokal Motorisk Neuropati (MMN)	55
Guillain-Barré syndrom (GBS)	56
Paraproteinemisk Demyeliniserande Neuropati (PDN)	56
Datakvalitet	57
Anslutningsgrad och Täckningsgrad	59
Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer	62
PROM/PREM	63
Återrapportering	63
Effekten av registrets insatser på vården	66
Utveckling över tid	68
Skillnader i resultat mellan enheter	68
Skillnader i resultat mellan regioner	69
Jämförelser mellan kön	70
Jämlikhet, jämställdhet och tillgänglighet	71
Trender och förändringar	71
Vetenskapliga resultat	72
Prioriterade utvecklingsområden för registret	73
Motorneuronsjukdom	74
Motorneuronsjukdom/Amyotrofisk lateralskleros	74

Bakgrund och syfte	75
Parametrar och skalor	76
Effekten av registrets insatser på vården	78
PROM/PREM & utvecklingen av relevanta kvalitetsindikatorer	79
Anslutningsgrad, täckningsgrad och rapporteringsgrad	80
Diagnosfördelning	81
Datakvalitet	82
Återrapportering	82
Vetenskapliga resultat	84
Prioriterade utvecklingsområden för registret	85
Kommentarer om Covid-19 påverkat registerarbetet under 2021	86
Framtidsplaner /Planer för kommande år	86

Multipel skleros87

Multipel skleros	87
Bakgrund och syfte	88
Anslutningsgrad och Täckningsgrad	89
Datakvalitet	91
Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer	97
PROM/PREM	101
Återrapportering	103
Effekten av registrets insatser på vården	108
Ojämlighet i behandlingen av MS	116
Resultat av analyser – utveckling över tid	118
MS-registret och Covid-19 pandemin	122
Vetenskapliga resultat	124
Prioriterade utvecklingsområden	126
Planer för kommande år	127
Vetenskapliga publikationer	128

Myastenia gravis132

Myastenia gravis	132
Anslutningsgrad och Täckningsgrad	134
Datakvalitet	135
Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer	138
PROM/PREM	138

Återrapportering	138
Effekten av registrets insatser på vården	140
Vetenskapliga resultat	141
Prioriterade utvecklingsområden för registret	142
Narkolepsi.....	143
Narkolepsi	143
Anslutningsgrad	145
Täckningsgrad	146
Datakvalitet	146
Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer	151
PROM/PREM.....	151
Återrapportering	152
Effekten av registrets insatser på vården	153
Vetenskapliga resultat	154
Prioriterade utvecklingsområden för registret	154
Neuromuskulära sjukdomar NMIS	155
Neuromuskulära sjukdomar - NMiS	155
Anslutningsgrad	156
Täckningsgrad	156
Datakvalitet	157
Utveckling av variabler.....	159
Utveckling av kvalitetsindikatorer.....	160
PROM/PREM.....	160
Återrapportering	161
Effekten av registrets insatser på vården	163
Vetenskapliga resultat	165
Prioriterade utvecklingsområden för registret	166
Parkinsons sjukdom	168
Parkinsons sjukdom.....	168
Bakgrund	169
Syfte.....	171
Anslutningsgrad och Täckningsgrad.....	172
Datakvalitet	176

Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer	179
PROM/PREM.....	181
Återrapportering	185
Effekten av registrets insatser på vården	197
Vetenskapliga resultat	197
Prioriterade utvecklingsområden för registret	200
Svår neurovaskulär huvudvärk	201
Svår neurovaskulär huvudvärk.....	201
Beskrivning av utveckling och funktionalitet	202
Anslutningsgrad och Täckningsgrad.....	205
Datakvalitet	207
PROM/PREM.....	213
Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer	214
Återrapportering	214
Effekten av registrets insatser på vården	216
Framtidsplaner	217
Prioriterade utvecklingsområden för registret	218
Publikationer:	219
Kommentarer om Covid-19 påverkat registerarbetet under 2020	220

Svenska neuroregister



Svenska neuroregister

Bakgrund

Svenska neuroregister är ett nationellt kvalitetsregister som består av 10 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 och funktionshinder och att anpassa listan över medicinska och andra behandlingar. 2009 påbörjades därför arbetet med andra sjukdomsgrupper inom MS-registret och idag samlas 11 sjukdomsgrupper under Svenska neuroregister med sina respektive delregister: multipel skleros (MSreg), myastenia gravis (MGreg), narkolepsi (NARKreg), Parkinsons sjukdom (PARKreg), epilepsi (EPreg), svår neurovaskulär huvudvärk (HVreg), inflammatorisk polyneuropati (INPreg), motorneuronsjukdom (MNDreg), normaltryckshydrocefalus/likvorshunt (NKHreg) samt den stora gruppen neuromuskulära sjukdomar (NMiS) med exempelvis muskeldystrofier och spinal muskelatrofi (SMA) samt under 2021 epilepsikirurgiregistrert SNESUR (egen årsrapport finns att hitta på hemsidan).

Syftet för Svenska neuroregister är att

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

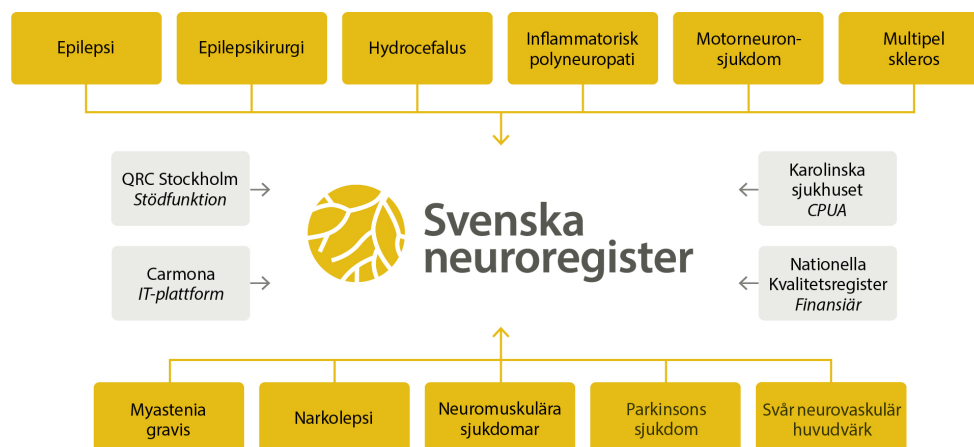
- Skapa en bas för neurologisk forskning på en nationell nivå
- Möjliggöra internationella samarbetsprojekt inom forskning och vårdutveckling genom att använda internationellt accepterade variabler och definitioner

Organisation

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

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

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



Figur 1. Svenska neuroregister organisationsschema.

Huvudmannaskap

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

Inomprofessionell förankring

Svenska Neurologföreningen (SNF) har accepterat ett övergripande ansvar för Svenska neuroregister och utser en styrgruppsledamot. Svenska MS-Sällskapet (SMSS), bildat på direkt initiativ från MS-registrets styrgrupp, tillsätter MS-registrets styrgrupp. Arbetet med delregistret för Parkinsons sjukdom leds av föreningen SweMoDis (Swedish Movement Disorder) medan föreningen SwePar (Swedish Parkinson's Disease) ansvarar för den vetenskapliga förankringen. Epilepsiregistret har förankring i Epilepsisällskapet. Svenska neuromuskulära arbetsgruppen (SNEMA) står bakom IPN-registret. Bakom arbetet med MND/ALS-registret står ett nätverk av ALS-intresserade neurologer representerande landets neurologiska universitetskliniker. NKH-registrets drivs gemensamt av de rapporterande neurokirurgiska klinikerna i universitetssorterna. 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 strukturerad vårddata genom att erbjuda klinisk nytta:

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

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

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

Det IT-verktyg som används i vården av patienter, här kallat det lokala beslutsstödet, har utvecklats i samarbete med Carmona AB, är CE-märkt och lever upp till det nya medicinsktekniska EU-direktivet 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 ny tillkommen 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 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 2021 information 54 984 patienter i Svenska neuroregister, se **Tabell 1**. Flest patienter hade MS-registret och därefter NKH-registret och Parkinsonregistret. För täckning, se rapport från respektive delregister.

Tabell 1.
Enheter
bidragande
till
NEUROreg.

Sjukvårdsregion	Region	Klinik/Enhet	MS	Parkin- son	IPN/ GBS	MG	Huvud- värk	Narko- lepsi	Epi- lepsi	MND/ ALS	NMIS	Hydro- cefalus	Antal register som används på enheten	Antal registrerade patienter	Antal användare
Norra	Jämtland Härjedalen	Östersund	1	1	1	1	1	1	1		1		8	900	50
	Västernorrland	Östersund, Barn och Ungdomsmedicin	1										1	2	3
		Örnsköldsvik	1	1		1	1	1			1	1	7	233	10
		Sundsvall	1			1	1				1	1	5	346	25
	Västerbotten	Sollefteå	1				1					1	3	72	8
		Umeå	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	10	1856	84
		Sunderbyn	1			1	1	1				1	5	376	13
	Kalix	1	1			1	1	1			1	3	48	4	
	Mellansverige	Gävleborg	Gävle	1	1	1	1	1	1	1	1		8	807	42
		Bollnäs	1	1	1	1		1	1			1	7	137	4
Barnkliniken i Hudiksvall							1					1	7	2	
		Mora					1						1	3	2
Falun		1	1	1	1	1	1					6	1233	30	
Uppsala		Uppsala	1	1	1	1	1	1	1	1	1	10	4502	98	
Barnkliniken Akademiska Sjukhuset											1	1	27	11	
Värmland		Karlstad	1	1		1	1	1		1	1	7	1443	37	
Örebro		Örebro	1	1	1	1	1	1	1	1	1	10	3132	83	
Karlskoga		1										1	4	1	
Västmanland	Barnkliniken Örebro US						1				1	2	6	4	
	Västerås	1	1	1	1	1	1			1		7	1037	33	
	Barnkliniken Västerås						1					1	4	5	
	Sörmland	Nyköping	1	1	1	1	1	1	1	1		8	609	17	
	Eskilstuna	1	1	1	1	1	1	1	1			8	503	35	
	Stockholms	Gotland	Visby	1				1		1	1		4	160	18
		Stockholm	Solna	1	1	1	1	1	1	1	1	1	10	3902	149
		Huddinge	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	9	4469	160
		Barnkliniken ALB						1				1	2	56	14
		StockholmPriv	1										1	2	0
Danderyd		1	1	1	1	1	1	1			1	8	1554	55	
Barnkliniken Södersjukhuset							1					1	3	3	
Neurology Clinic, Sophiahemmet		1	1		1	1	1				1	6	758	23	
Capio St-Görans Sjukhus		1				1		1				3	415	30	
Aleris Fysiologlab Stockholm							1					1	2	1	
Sydöstra	Centrum för neurologi Stockholm	1	1	1	1	1	1	1			1	8	2683	72	
	Vällingby Neuro		1				1		1			3	116	6	
	Neuroenheten Läkarhuset Utsikten		1			1						2	45	3	
	Övrig (upphörd enhet)	1	1			1						3	27	1	
	Norrköping	1		1	1		1		1			4	372	24	
	Motala	1	1			1	1	1	1			6	449	12	
	Neurologiska kliniken Linköping	1	1	1	1		1	1	1	1	1	9	3036	80	
	Barnkliniken Vrinnevisjukhuset						1					1	3	2	
	Barnkliniken Linköping						1					1	5	3	
	GAVA - Medicinska och geriatriska akutkliniken		1									1	78	5	
Jönköpings län	Värnamo	1	1		1	1	1	1	1	1		7	366	26	
	Ryhov	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	9	815	44	
	Eksjö	1	1		1	1		1	1	1		6	479	31	
	Barnkliniken Ryhov						1				1	2	6	3	
	Västervik	1	1		1	1				1		5	162	10	
	Kalmar	1	1		1	1				1	1	6	293	13	
	Kalmars Barnklinik						1					1	8	2	
	Västerviks Barnklinik						1					1	3	1	
	Oskarshamn	1	1		1	1				1		5	70	1	
	Västra	Västra Götaland	Trollhättan	1	1	1		1	1		1		6	765	25
Borås		1	1	1			1			1		5	651	27	
Skövde		1	1							1		3	444	17	
Barn- och ungdomsmottagning Mariestad, Skaraborgs sjukhus					1							1	1	1	
Smärtmottagningen, Skaraborgs Sjukhus						1						1	11	6	
Angered		1	1			1	1	1				5	306	17	
Sahlgrenska		1	1	1	1		1	1	1	1	1	9	5950	157	
Frölunda		1	1				1					3	433	23	
Barnkliniken DSBUS							1			1		2	221	11	
GHP Neuro Center Göteborg		1										1	2	6	
Aleris specialistvård Axesshuset	1	1			1		1				4	165	3		
Skåne	Barnkliniken NÄL						1					1	3	2	
	Kungälv Sjukhus		1									1	3	0	
	Alingsås Lasarett		1									1	2	0	
	Halland (norra)	Kungsbacka	1	1	1	1	1	1		1		7	249	15	
	Varberg	1				1	1					3	138	15	
	Halland (södra)	Halmstad	1	1		1	1	1		1	1	7	428	20	
	Barnkliniken Halmstad					1	1	1				3	9	2	
	Blekinge	Karlskrona	1	1		1	1		1	1	1	7	319	3	
	Karlshamn	1	1			1						3	75	4	
	Kronoberg	Ljungby	1	1								2	6	5	
Hela riket 2021-12-31	Växjö	1	1		1	1				1	1	6	329	28	
	Hässleholm	1	1	1	1	1	1	1	1	1		8	240	10	
	Ystad	1	1			1	1			1		5	281	4	
	Trelleborg	1	1	1								3	192	9	
	Landskrona	1	1	1	1	1			1			6	113	5	
	Ängelholm	1	1	1		1	1	1	1			7	538	19	
	Malmö	1	1	1	1	1	1			1	1	8	815	90	
	Lund	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	10	3126	106	
	Kristianstad	1	1	1	1	1				1		6	428	13	
	Helsingborg	1	1			1	1	1	1	1		6	825	18	
Barnkliniken Lunds US	1										1	8	8		
Barnkliniken Malmö						1				1	2	109	13		
Stortorget Neurologmottagning, Helsingborg		1					1				2	52	2		
Albokliniken					1						1	1	1		
Skåneuro privatmottagning					1						1	122	4		

Viktig utveckling och aktuella frågor under 2021

Tillväxt

Vi har under åren sett en stadig ökning av anslutningsgrad och täckningsgrad för flertalet register, varav somliga utvecklats mycket hastigt. Under 2021 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 sid. 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. Effekter av covid-19 beskrivs i respektive delregisters Årsrapport.

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. 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 vårddokumentationssystem. 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 under 2021 prövat en modell där Svenska neuroregister tillsammans med Carmona tecknat avtal om rapport vid införandet av nya läkemedel, och en rapport har levererats vilket krävde en bearbetning av data, statistisk analys, tolkning och presentation, dvs en förädling av registerdata som därtill kunde ställas mot andra tillgängliga hälsodata, tex

förskrivningsdata. Denna rapport blev dock en engångsinsats men visar på en möjlig leverans som innebär ett stort mervärde för uppdragsgivaren.

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

Förbättringsarbete

Svenska neuroregister tillhandahåller ”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. 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 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 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. 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 2022

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

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

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

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 vårdarbetet 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. Det blir då istället viktigt att underlätta integrering av systemen, t.ex. i form av direkt ”uthopp” från datajournal till patientens registerfil/patientöversikt 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.

Vi ser 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 inte längre får finansieras av överenskommelsen mellan staten och SKR om kvalitetsregister. Vi menar tvärtom 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.

Vi menar att:

- 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 patientdatalagen/kvalitetsregisterförordningen 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 vårdföreträdare håll att det är vårdens uppgift att samla in patientrapporterade mått, s.k. PROMS/PREMS. Vi håller med om att detta rent juridiskt måste ske inom system för den lokala vårddokumentationen. Svenska Neuroregisters 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 PROMS/PREMS är dynamisk när det gäller sjukdomsgruppsspecifika instrument. Endast ett begränsat antal PROMS/PREMS är generiska och fungerar väl över flera diagnosgrupper. PROMS/PREMS 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 PROMS/PREMS-data.

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.

Epilepsi



Epilepsi

Bakgrund

Epilepsi är den vanligaste allvarliga neurologiska sjukdomen som kräver regelbunden läkemedelsbehandling och sjukvårdskontakt. Drygt 80 000 personer har diagnosen epilepsi i Sverige, varav cirka 70 000 vuxna. För många är sjukdomen livslång och kan påverka livets alla aspekter, så som möjlighet till utbildning och yrkesval, legala aspekter och familjebildning. Epilepsianfall är en källa till oro för patienter och närstående. Risken för förtida död är ökad för personer som inte kan bli anfallsfria av behandling. Sedan 2019 finns Nationella Riktlinjer för vård vid epilepsi och indikationer för att kunna bedöma hur riktlinjerna följs kan till stor del endast följas via ett kvalitetsregister. Vården av patienter med epilepsi är spridd över hela landet på en mängd olika sjukhus och mottagningar i både offentlig och privat regi. Spridning av användande av ett kvalitetsregister för epilepsi är därmed en stor utmaning men helt nödvändig för att på sikt få kunskap om vårdens kvalitet. Det finns inget annat verktyg som kan ge oss högkvalitativ information om detta. De få forskningsstudier och enkätstudier som finns beskriver stora brister med en ojämlig och otillräcklig vård.

Syfte

Genom en patientöversikt med lättöverskådlig grafisk information av anfallssituationen, vilka läkemedel som förskrivits och när varigenom läkemedelsbehandling kan kopplas till anfallskontroll, motiverar registret vården till strukturerad vårddokumentation som möjliggör våra egentliga syften:

- Förbättra kvalitet avseende uppföljning och möjlighet till överblick av ofta komplexa och livslånga sjukdomsförlopp. Skapa möjlighet till långsiktig uppföljning och ge stöd för klinisk forskning.
- Ökad patientsäkerhet genom att tydliggöra allvarliga och livsfarliga tillstånd såsom status epilepticus och kroppsskada relaterat till epileptiska anfall.
- Information om läkemedelsbehandling och anfallsfrekvens under graviditet.
- Lättillgänglig information kring biverkningar.
- Tydlighet kring att viktig information har givits och när.
- Sammanställa data för kvalitetskontroll som led i förbättrings- och utvecklingsarbete, exempelvis kunna följa att aktuell ställning tagits för avancerad utredning.
- Kontinuerlig uppföljning och mått på patientens livskvalitet samt psykiska mående.
- Visa på och följa epilepsivårdens kvalitet över landet - för närvarande finns tydliga indikationer på att vården för epilepsipatienter är ojämlig och att vårdresurser brister eller saknas. Dock saknas verktyg för att kontinuerligt kunna följa epilepsivårdens kvalitet varför ett nationellt använt epilepsiregister är en nödvändighet.

Anslutningsgrad

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

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

Behandlingen av epilepsipatienter är spridda över ett mycket stort antal vårdaktörer i hela riket. Allt från epilepsimottagningar, allmänna neurologmottagningar, medicinkliniker, primärvård och privata aktörer.

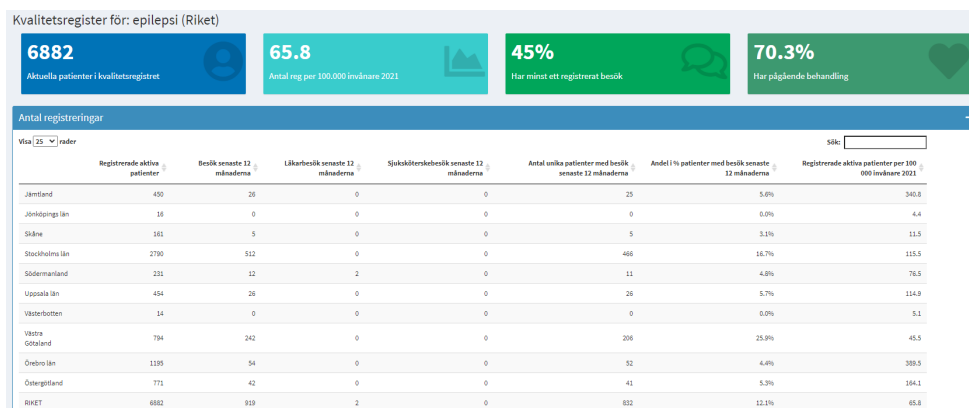
Vid genomgång av i vilken grad olika enheter över landet varit aktiva med att inkludera patienter i epilepsiregistret framgår att de som kommit igång med att använda registret sedan kommer upp i relativt bra nivå.

Till 31/12 2021 var anslutningsgraden 31 enheter spridda över landet. Vår förhoppning är att vi med hjälp av de Nationella riktlinjerna samt med vår publicering av anslutna enheter och deras täckningsgrad kommer få en ökad anslutningsgrad till registret.

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

Tabell 2. Antal deltagande regioner/enheter från 2014 som föregående rapport och även tabell med deltagande region precis som förra året.

	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021
Antal deltagande regioner	2	5	7	9	10	13	14	14
Antal registrerande enheter	3	6	14	18	25	27	31	31
Antal enheter nationellt i målgruppen	41	41	41	41	41	41	41	41
Anslutningsgrad (%)	7	14,6	34,1	43,9	60,9	65,9	75,6	75,6



Figur 2. Lista över regioner Neurodashboard (skärmdokument) 2022-06-13.

Täckningsgrad

Många enheter har inga eller fåtal patienter inlagda i registret vilket fortsatt kan tolkas som en initial tröghet att komma igång och många skulle behöva kontakt och stathjälp. Tyvärr har de enskilda enheterna hittills inte ansett sig ha resurser för detta. Av 31 enheter över landet som registrerat patienter har 10 lagt in färre än 5 patienter.

Tabell 3. Registeraktivitet hos de olika enheterna 2021.

Enhet	Totalt antal registrerade patienter	Aktuella patienter	Avslutade patienter	Patienter inkluderade under rapportåret	Totalt antal registrerade besök	Totalt antal registrerade besök under rapportåret	Totalt antal registrerade behandlingar	Totalt antal registrerade behandlingar vid startade under rapportårets slut	Totalt antal pågående behandlingar vid rapportårets slut
Aleris specialistvård Axesshuset	83	81	*	4	10		*		*
Angered	14	14		9	10	7	17	*	17
Barnkliniken Halmstad	*	*			*		2		*
Bollnäs	*	*			*		*		*
Capio St.Görans Sjukhus	310	266	44	29	338	63	345	11	241
Centrum för neurologi Stockholm	*	*			22	*			*
Danderyd	50	49	*	*	31	14	39	*	38
Eksjö	*	*							
Eskilstuna	40	39	*		*		*		*
Gävle	*	*			13		6		*
Helsingborg	4	4					*		*
Huddinge	1189	1176	13	691	1569	323	2091	347	1840
Hässelholm	*	*	*		*		6		5
Karlskrona	*	*					*		*
Landskrona	54	53	*	7	37	6	71		54
Lund	18	17	*	17	*		20	*	18
Motala	231	209	22	5	965	6	427	*	299
Neurologiska kliniken Linköping	548	541	7	456	111	21	975	110	941
Nyköping	204	192	12	*	105	24	70		58
Ryhov	12	12			*	*	10		10
Sahlgrenska	668	650	18	76	1093	214	1335	41	958
Solna	1257	1244	13	908	913	112	1908	723	1759
Stortorget Neurologmottagning, Helsingborg	52	47	5				124		59
Umeå	12	12		6	6	*	29	*	22
Uppsala	386	372	14	61	3445	26	386	15	326
Visby	*	*			*		*		*
Vällingby Neuro	29	22	7		79	10	28		22
Värnamo	*	*	*		*		*		*
Ängelholm	15	15		*	16	*	38		18
Örebro	1250	1195	55		121	45	170	6	92
Östersund	486	454	32	15	326	39	306	15	192
Övriga (10 st)*	20	18			9210				
Total	6928	6678	250	2288	9227	916	8423	1281	6991

Färre än < 5 redovisas med *

Datauttag NEURO/EPreg 2022-03-28

Under 2021 beslutades att ge ett bidrag till universitetsklinikerna som hjälp för att kunna avsätta tid och resurs för att uppdatera epilepsiregistret både gällande täckningsgrad och datatäthet.

Detta då målet primärt är att inkludera de patienter med epilepsi som följs på universitetsklinikerna, eftersom dessa har vårdansvar för de personer med epilepsi som har störst sjukdomsburda, varför vårdkvaliteten för denna grupp är viktig att kartlägga.

Enskilda mottagningar/kliniker kan använda registret för sin interna kvalitetskontroll för epilepsivård och även redovisa kvalitetsindikatorer för Nationella riktlinjer till Socialstyrelsen framöver. Vidare skulle arbete med registret kunna vara ett bra kvalitetsprojekt för ST-läkare på enheter som utbildar neurologer.

Under 2021 registrerades 2281 nya patienter, något som kan antas bero på den extra satsning som genomfördes på flera universitetskliniker. Till dags dato finns 6757 patienter inlagda. Vår erfarenhet är att få patienter begär opt-out till att delta i epilepsiregistret.

I samband med framtagandet av nationella riktlinjer kom man fram till att cirka 80 000 personer i Sverige har diagnosen epilepsi, varav cirka 10 000 barn. Vi har tidigare utgått från en uppskattad prevalens på 70 000 personer med epilepsi, varav 60 000 vuxna, utifrån epidemiologiska studier. Täckningsgraden för vuxenepilepsiregistret nationellt har därmed för år 2020 beräknats till 7,4 %. Med den nya prevalenssiffran blir täckningsgraden nationellt 9,7 % (11,3 % om vi fortsatt räknat med tidigare prevalenssiffran, för jämförelse). Således en fortsatt låg siffra nationellt.

Tabell 4. Täckningsgrad över tid. Observera att det är 70 000 personer i målgruppen 2021 i stället för 60 000 övriga år.

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

Täckningsgrad för universitetssjukhus

Under 2021 har fokus legat på att öka täckningsgraden på respektive universitetssjukhus för att kunna följa hur riktlinjerna följs för patienter knutna till högspecialiserad vård. Antalet patienter med epilepsidiagnos som är knutna till varje klinik är en uppskattning. Nedan i **tabell 5** redovisas hur stor andel i procent av respektive kliniks patienter som var inkluderade i epilepsiregistret i slutet av 2021.

Tabell 5. Antalet patienter med epilepsidiagnos inkluderade i epilepsiregistret per universitetssjukhus.

Universitetssjukhus	Andel i % av
Karolinska Universitetssjukhuset	70%
Norrlands universitetssjukhus, Nus	3%
Skånes universitetssjukhus Lund	3%
Sahlgrenska Universitetssjukhuset	26%
Universitetssjukhuset i Linköping	27%
Akademiska Sjukhuset	41%
Universitetssjukhuset Örebro	Uppgift saknas

Sammantaget är således cirka 45 % av patienter med epilepsi knutna till universitetskliniker inkluderade i epilepsiregistret, vilket är en tydlig ökning från cirka 25 % 2020. Denna patientgrupp har sannolikt störst sjukdomsbörda och möjlighet att följa kvalitetsindikatorer för deras vård bör vara av största intresse för verksamhetschefer som därmed förhoppningsvis i högre grad kommer att prioritera att registret används i det dagliga arbetet på kliniken.

Datakvalitet och missing data

Vid genomgång av missing data visar det sig att på vissa enheter läggs basdata sannolikt in i registret av en person som inte har primärt behandlingsansvar eller tillgång till data om patienten, ex information om tidpunkt för debut, diagnos och remissdatum samt läkemedelsbehandling. Detta är information som kan vara svår att rättvisande få fram om en patient haft diagnos i många år och behandlats inom ett annat landsting eller på enhet med annat journalsystem. I årets rapport redovisas därför inte siffror på missing data för dessa parametrar. Antal pågående behandlingar visas i **tabell 6** nedan.

Tabell 6. Rapporterade behandlingar.

Preparatnamn	Antal startade	Antal avslutade	Antal pågående vid rapportårets slut	Antal startade under rapportåret
Andra läkemedel	52	10	42	6
Annat epilepsiläkemedel	52	14	38	16
clobazam	95	13	82	14
eslikarbazepinacetat	36	10	26	5
etosuximid	27	10	17	1
fenobarbital	75	18	57	6
fenytoin	219	60	159	34
gabapentin	50	17	33	6
karbamazepin	1301	252	1049	190
klonazepam	149	24	125	18
Kost	4	2	2	
lakosamid	497	71	426	92
lamotrigin	1834	245	1589	246
levetiracetam	2049	324	1725	360
oxkarbazepin	238	44	194	36
perampanel	105	24	81	21
pregabalin	79	19	60	7
primidon	12	4	8	1
rufinamid	19	3	16	3
Stiripental	7	2	5	1
topiramat.	297	55	242	55
valproinsyra	1013	161	852	150
vigabatrin	27	19	8	1
VNS	87	9	78	
zonisamid	98	22	76	12
Total	8422	1432	6990	1281

Datauttag NEURO/EPreg 2022-03-28

Under 2021 har arbete pågått att utveckla redovisningen av kvalitetsindikatorer för vård vid epilepsi och samordningen med barnregistrets parametrar är i stort slutförd.

I och **tabell 8 a och b** ses värden för tre av de viktigast kvalitetsindikatorerna sedan 2014, specificerad diagnos, andel kvinnor som fått information om graviditets/fertilitetsaspekter samt andel som genomgått magnetkameraundersökning av hjärnan vid något tillfälle. Dessutom andel med minst en läkarkontakt registrerad.

Av 6757 inkluderade patienter har 40 % av patienternas diagnos subklassificerats, vilket är ett mått på hur detaljerad utredning och bedömnings som gjorts. En bristande klassificering kan riskera felaktig bedömning och behandling. Här är det svårt att uttala sig om vad som är en förväntad andel populationen som går att klassificera, men rimligen bör 75% kunna få en specifik epilepsidiagnos. Siffran har sjunkit sedan föregående år vilket kan bero på att person som lagt in basdata inte har primärt

behandlingsansvar och anger därför ospecificerad epilepsidiagnos. En förbättring kan väntas i takt med att patienten kommer på ett återbesök.

Tabell 7. Registrerade epilepsidiagnoser.

Underdiagnos	Antal aktiva patienter
Annan epilepsi	157
Annan fokal partiell idopatisk epilepsi	12
Annan generaliserad epilepsi och andra epileptiska syndrom	157
Barnepilepsi med absenser petit mal (pyknolepsi)	5
Benign barnepilepsi	1
Epilepsi med grand mal efter uppvaknande	4
Epilepsi ospecificerad	2706
Frontallobsepilepsi partiell enkel utan medvetandestörning	16
Frontallobsepilepsi partiell komplex med medvetandestörning	44
Generaliserad idiopatisk epilepsi och epileptiska syndrom	509
Generaliserad symtomatisk epilepsi ospecificerad	82
Juvenil absensepilepsi	26
Juvenil myoklon epilepsi	169
Myoklonisk-astatiska anfall, Lennox-Gastauts syndrom	2
Occipitallobsepilepsi partiell enkel utan medvetandestörning	2
Occipitallobsepilepsi partiell komplex med medvetandestörning	5
Parietallobsepilepsi partiell enkel utan medvetandestörning	2
Parietallobsepilepsi partiell komplex med medvetandestörning	8
Partiell epilepsi enkel utan medvetandestörning med sekundär generalisering	63
Partiell epilepsi enkel utan medvetandestörning ospecificerad	31
Partiell epilepsi komplex med medvetandestörning med sekundär generaliseri	466
Partiell epilepsi komplex med medvetandestörning ospecificerad	106
Partiell epilepsi komplex med medvetandestörning psykomotorisk	10
Partiell idiopatisk epilepsi och epileptiska syndrom med lokal början	42
Partiell symtomatisk epilepsi och epileptiska syndrom med enkla partiella anfa	140
Partiell symtomatisk epilepsi och epileptiska syndrom med komplexa partiella	1612
Primärt generaliserad idiopatisk epilepsi ospecificerad	149
Temporallobsepilepsi partiell enkel utan medvetandestörning	15
Temporallobsepilepsi partiell komplex med medvetandestörning	137
Total	6678

Datauttag NEURO/EPreg 2022-03-28

Vidare saknas minst en kontakt registrerad hos 55% av patienterna i registret, vilket innebär att den behandlande läkaren i en majoritet av fallen inte använder registret. Att kontakt saknas tolkas det som att endast basdata lagts in av någon annan person, men att uppföljning aldrig registrerats, något som till stor del beror på att en enhet i landet lagt in alla sina patienter på detta vis och sedan inte implementerat användning av registret för uppföljning.

Fortsättningsvis saknas minst en registrerad MR-undersökning hos 75% av patienterna i registret utom de som har G40.3 som diagnos, där sådan utredning ej krävs. Detta bedöms bero på samma som ovan, dvs att registret inte aktivt används och det blir av

denna anledning svårt att dra några slutsatser om utredningskvalitet som denna variabel annars är ett mått på.

Tabell 8 a och b. Missing values för viktiga indikatorer i EP-reg.

Datatäthet, antal patienter som har nedan data registrerat (st)	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021
Antal aktuella patienter	41	173	576	1229	2204	3980	4555	6757
Antal aktuella kvinnor	30	101	323	646	1129	2027	2306	3454
Antal aktuella patienter med diagnos G40.1 och G40.2	19	93	267	499	768	1305	1603	2685
Specificerad diagnos (ej G40.9)	32	148	428	823	1258	2059	2523	4009
Läkarkontakt	39	151	528	915	1514	2078	2545	2981
Information om graviditet/fertilitetsaspekter given (endast kvinnor)	5	25	110	276	440	661	917	1178
Genomförd Magnetkameraundersökning (endast G40.1 och G40.2)	6	41	107	220	342	483	635	1055

Datatäthet, andel patienter som har nedan data registrerat	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021
Aktuella patienter	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%
Specificerad diagnos (ej G40.9)	78,0%	85,5%	74,3%	67,0%	57,1%	51,7%	55,4%	59,3%
Läkarkontakt	95,1%	87,3%	91,7%	74,5%	68,7%	52,2%	55,9%	44,1%
Information om graviditet/fertilitetsaspekter given (endast kvinnor)	16,7%	24,8%	34,1%	42,7%	39,0%	32,6%	39,8%	34,1%
Genomförd Magnetkameraundersökning (endast G40.1 och G40.2)	31,6%	44,1%	40,1%	44,1%	44,5%	37,0%	39,6%	39,3%

Datauttag NEURO/EP-reg 2022-03-29

I **tabell 9** framgår att av de patienter som har minst en kontakt registrerad saknas information kring körkort, alternativt att sådan information inte bedömts vara relevant (exempelvis om personen är omyndigförklarad eller om hen inte önskar ta körkort), hos endast 21%. Således har 79 % någon gång fått information kring körkort, men endast 41 % har fått information de senaste två åren. Återkommande information är centralt för efterlevnad. Andelen patienter där detta registrerats bör förstås ligga närmare 100% eftersom vi inom ramen för vuxenepilepsiregistret endast inkluderar personer över 18 års ålder. Detta då rätten till körkortsinnehav är reglerad inom svensk lagstiftning och för epilepsipatienter finns särskilda medicinska krav som måste uppfyllas för fortsatt sådant innehav.

Information om graviditet och fertilitetsaspekter (alternativt har ämnet inte bedömts aktuellt) saknas hos 17 % av kvinnorna i registret som har minst en kontakt registrerad. Det är en tydlig förbättring jämför med föregående år (31%). Dock i likhet med informationen om körkort, har endast 41% fått information de senaste två åren. Vad gäller graviditet och fertilitetsaspekter har information om dessa högsta prioritet (1) pga. att åtgärden kan minska risken för missbildningar och utvecklingsrelaterade funktionsnedsättningar samt skapa ökad trygghet för kvinnor och minska risken för oplanerad graviditet.

Ytterligare en prioriterad indikator är om information om riskreduktion är given. För patienter med minst en kontakt registrerad var information given hos 77 %. Vilken

information som getts är inte specificerad då samtal kring risker måste individualiseras för att inte skrämja eller traumatisera patient och närstående och då all information inte gäller för alla epilepsiformer, ex information om SUDEP (Sudden Unexpected Death in Epilepsy).

Registrering av information kring om patienten haft en allvarlig biverkan eller ej var någon gång registrerad hos 67 % av patienter med en kontakt registrerad. Allvarlig biverkan innebär att den föranlett sjukhusvård eller sjukskrivning.

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

Tabell 9. Kvalitetsindikatorer.

Aktuella patienter med minst en kontakt registrerad	2876 st
Aktuella kvinnor med minst en kontakt registrerad	1545 st

Indikatorer	Antal (st)	Andel (%)
Aktuella patienter med information om körkort registrerad	2285	79
Aktuella patienter med senaste registrering innan 2020-01-01	944	41
Aktuella patienter med information om graviditet/fertilitet registrerad	2342	81
Aktuella patienter med senaste registrering innan 2020-01-01	983	42
Aktuella kvinnor med information om graviditet/fertilitet registrerad	1279	83
Aktuella kvinnor med senaste registrering innan 2020-01-01	523	41
Aktuella patienter med information om riskreduktion registrerad	2204	77
Aktuella patienter med senaste registrering innan 2020-01-01	921	32
Aktuella patienter med allvarlig biverkan registrerad	1938	67
Aktuella patienter med senaste registrering innan 2020-01-01	950	48
Aktuella patienter med information om anfallskuperande behandling registrerad	2208	77
Aktuella patienter med senaste registrering innan 2020-01-01	879	40

Datauttag NEURO/EPreg 2022-05-11

Validering av datakvalitet

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

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

Under 2021 har vi inte kunnat frigöra några resurser för att i efterhand validera data i registret, Covid pandemin har även haft negativ inverkan. Epilepsiregistret har inte validerat datakvaliteten de senaste tre åren, förutom ovan beskrivna rutin.

PROM/PREM

PROM/PREM

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

Patientens Egen Registrering (PER)

Patienten kan via PER fylla i formulär för hälsorelaterad livskvalitet (EQ5D) och psykiskt mående (HAD), allmänt mående och patientrapporterad behandling.

Återrapportering

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

Patientöversikten

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

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

Utdatafunktioner

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

Neurodashboard

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

Rapportgeneratoren

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

Urvalslistor

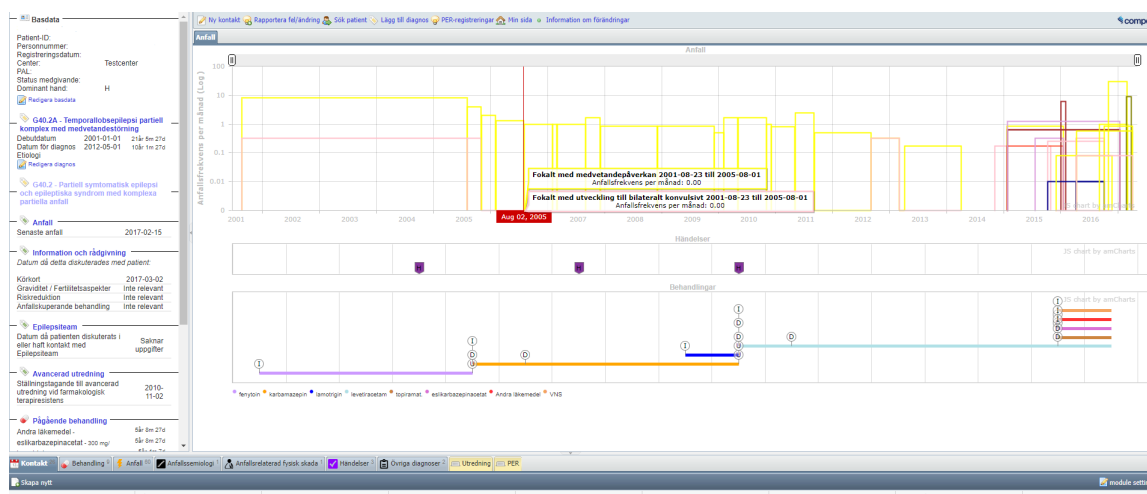
En annan viktig kategori av rapporter är de s.k. urvalslistorna där enheterna, med ett enkelt klick, har tillgång till fördefinierade på administrativt viktiga kategorier av patienter såsom ”våra patienter” med mera.

Effekten av registrets insatser på vården

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

Resultaten enligt **tabell 9** är inte goda men kan ändå påvisa en förbättring av exempelvis information kring graviditet och fertilitet till patienter som haft en läkarkontakt. Varje oplanerad graviditet med risk för allvarliga fosterskador på grund av olämplig medicinering som kan undvikas, innebär att minst tre personer besparas konsekvenser som ofta påverkar livet negativt under många år.

Framöver kommer vi att skicka kvartalsrapporter till verksamhetschefer för att påvisa aktuellt status för registrets aktivitet och på så sätt påminna om möjligheten att följa vårdenhetens kvalitet för vård vid epilepsi. **Figur 3** visar gränssnittet för registret.



Figur 3. Gränssnitt för EP-reg.

Jämlikhet, jämställdhet och tillgänglighet

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

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

Tabell 10. Fördelning kvinnor och män.

Kön	Antal aktiva patienter	Tid sedan inklusion i registret	Duration (median år sedan)	Ålder vid sjukdomsdebut (median)	Ålder vid diagnos (median)	Ålder vid rapportårets slut (median)
Kvinna	3423	2,1	16,5	18,1	28,4	43,4
Man	3251	2,1	15,3	20,0	29,7	46,5
Total	6678	2,1	16,0	19,2	28,9	44,8

Datauttag NEURO/EPreg 2022-03-28

Prioriterade utvecklingsområden

Registrets utformning och omfattning förbättras och vidareutvecklas kontinuerligt, men i dess nuvarande utformning finns möjlighet att lägga in alla data som behövs för att ge underlag för att följa de kvalitetsindikatorer som nämns under rubriken Anslutning och anslutningsgrad ovan (s. 23). Då dessa indikatorer täcker viktiga delar av de centrala nationella riktlinjerna är fortsatt arbete för att sprida användningen av registret vår högsta prioritet.

Ett arbete tillsammans med Barnepilepsiregistret (BEpQ) är i det närmaste slutfört med att göra våra register helt kompatibla samt att underlätta överföring mellan registren när patienterna blir myndiga.

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

Hydrocephalus



Hydrocefalus

Bakgrund och syfte

Hydrocefalus (vattenskalle) är ett sjukdomstillstånd som kännetecknas av en störning i ryggmärgsvätskans cirkulation med vidgning av hjärnans kamrar (ventriklar) som drabbar både barn och vuxna. Tillståndet kan bland annat orsakas av hjärnblödning, hjärnhinneinflammation och skalltrauma. Den vanligaste formen av hydrocefalus hos vuxna är normaltryckshydrocefalus (NPH) som framförallt drabbar äldre och där det oftast inte går att identifiera någon bakomliggande orsak, så kallad idiopatisk normaltryckshydrocefalus (iNPH). INPH är en kronisk sjukdom som obehandlad leder till irreversibla skador. Sjukdomen ger drabbade patienter gång- och balanssvårigheter, mental svikt och svårigheter med vattenkastningen. Tillståndet behandlas med en neurokirurgisk operation, oftast shuntoperation, vid vilken ryggmärgsvätskan leds från hjärnan till buken eller hjärtats förmak. I vissa fall räcker det att öppna en passage mellan hjärnans kamrar, s.k. stomi. Behandlingsresultaten är goda med betydande förbättring i symtom och livskvalitet hos 50–80 % av patienterna. INPH är också en av få behandlingsbara demenssjukdomar. Operationstekniken har förbättrats och andelen komplikationer är ca 20 %, varav en stor andel är mindre allvarliga som går att åtgärda utan en operation.

INPH är ett vanligt tillstånd: 0,5 - 3,5 % av alla individer över 65 år beräknas lida av sjukdomen. Samtidigt visar studier att tillståndet är kraftigt underdiagnostiserat och sannolikt opereras idag endast ca 20–40 % av alla drabbade patienter. Det saknas idag enkla och tillförlitliga metoder för att ställa diagnos och förutse behandlingseffekten vid iNPH. Utveckling av sådana metoder är liksom frågeställningar kring sjukdomens orsaker och sjukdomsmekanismer exempel på aktuella forskningsområden.

Nationellt kvalitetsregistret för hydrocefalus (NKH) grundades 2004. Registrets övergripande syfte är att säkerställa en hög kvalitet vid behandling och uppföljning av vuxna (18 år och uppåt) patienter med hydrocefalus. Registrets målsättning är att bidra till ökad kunskap kring sjukdomen och genom samarbete och kunskapsutbyte inom professionen förbättra behandlingsmetoder och minska komplikationer vid tillståndet. Registret vill också öka kunskapen om hydrocefalus hos hälso- och sjukvårdspersonal samt allmänhet. I NKH registreras samtliga patienter som genomgår en hydrocefalusoperation (shuntoperation eller ventrikulocisternostomi) i Sverige.

De huvudsakliga uppgifterna som lagras i registret är demografiska data (t.ex. kön och ålder), uppgifter om symtom och neurologisk funktion, utredningsprincip, typ av operation och implantat, förändring av symtom över tid, patientens upplevelse av vården, komplikationer samt långtidsuppföljning. Behandlingen ska hålla en hög internationell standard och vara lika oavsett var man bor i Sverige.

NKH är ett av landets äldsta kvalitetsregister avseende neurologiska sjukdomar. Registret var rikstäckande fram till och med år 2017, men sedan dess har Skånes universitetssjukhus valt att inte föra in sina patienter i registret. Samtliga övriga sex

hydrocefaluscenter i Sverige: Göteborg, Linköping, Stockholm, Umeå, Uppsala och Örebro deltar i registret. Ett hydrocefaluscenter definieras som en enhet med samverkande hydrocefalusspecialister inom neurologi, neurokirurgi och radiologi. Vid enheten bör också finnas administrativa resurser, fysioterapeut, arbetsterapeut och neuropsykolog. Utrednings-, behandlings- och uppföljningsarbete sker i det multidisciplinära teamet. Sedan våren 2017 ingår NKH i Svenska neuroregister.

Parametrar och skalor

I NKH registreras:

- Demografiska uppgifter
- Typ av hydrocefalus
- Typ av operation
- Perioperativa komplikationer
- Information om implantat och operation
- Klinisk status före operation samt uppföljning tre och 12 månader samt 2, 5 och 10 år efter operation. Under 2019 lades även möjligheten att registrera valfria extra uppföljningstillfällen till i registret.
- Utfallsmått inkluderande skalor inom områdena

Gång

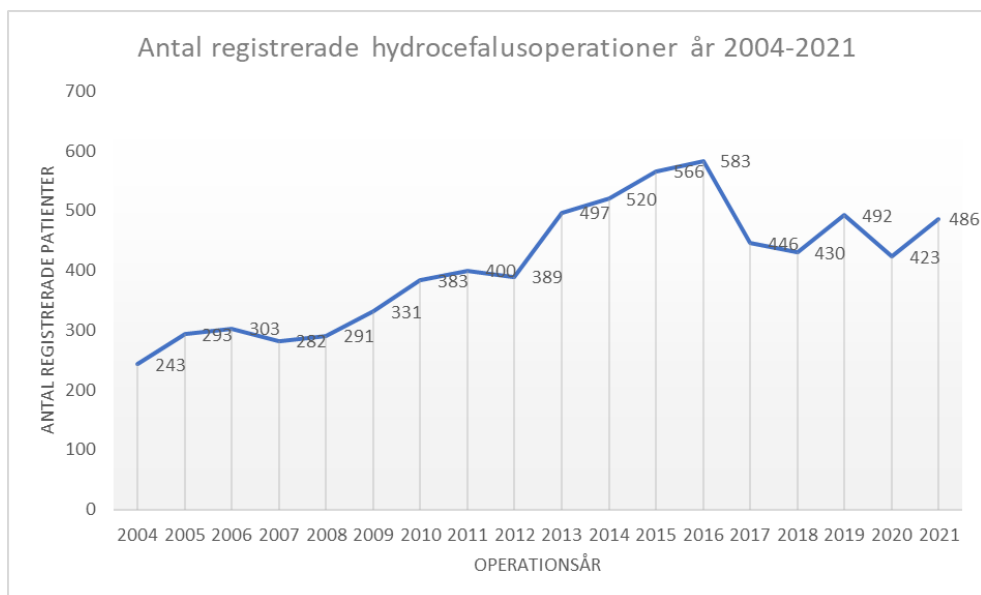
- Balans
- Inkontinens
- Kognition
- Funktion i det dagliga livet (modified Rankin scale)
- Livskvalitet (EQ-5D-5L)
- Patientrapporterade erfarenhetsmått till (PREM) (sedan januari 2021)
- Radiologiska mått före och efter operation (sedan januari 2021)
- Justeringar av likvorshunten efter operationen
- Komplikationer och reoperationer

Anslutningsgrad och Täckningsgrad

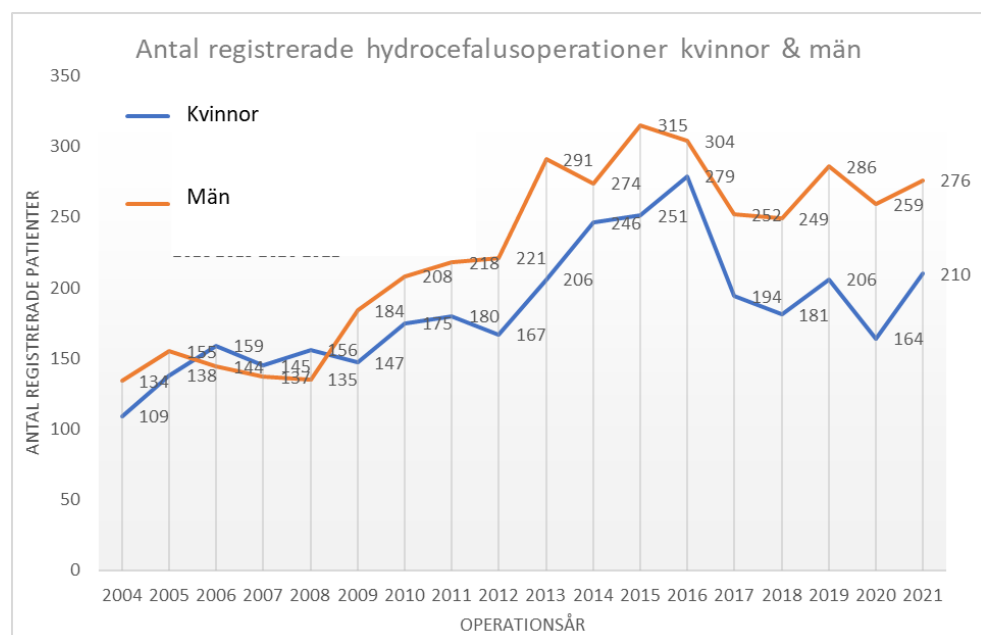
Under 2021 var 6 av 7 hydrocefaluscenter i Sverige anslutna till NKH. Utvecklingen av antal genomförda operationer per år i hela Sverige ses i **Figur 4 a**, där den minskning i antalet operationer som ses under 2017 primärt förklaras av att det sjunde hydrocefaluscentret (Skånes universitetssjukhus) då valde att gå ur registret. Under 2019 sågs en viss ökning i antalet hydrocefalusoperationer, men under 2020 bidrog coronapandemin till ett kraftigt ansträngt läge med inställda utredningar, operationer och uppföljningar på många håll, och detta är sannolikt den främsta orsaken till det minskade antalet operationer som genomfördes under 2020. Under fjolåret var antalet operationer tillbaka på samma nivå som före coronapandemin och sett på lång sikt så är antalet operationer stadigt ökande. **Figur 4 b** visar antalet operationer uppdelade efter kön. Sedan 2009 opereras fler män än kvinnor, och detta är ett mönster som även

stämmer överens med operationsincidenssiffror som rapportera i internationella vetenskapliga studier.

a)



b)



Figur 4. Operationsincidens under åren 2004–2021. Dessa utgörs både av shuntoperationer och ventriculocisternostomier. Den nedgång som ses år 2017 beror på upphörd registrering vid Skånes universitetssjukhus då de valde att gå ur hydrocefalusregistret i maj 2017, och nedgången 2020 är sannolikt en effekt av coronapandemin.

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

eller äldre och som behandlades för hydrocefalus registrerades, förutsatt att de själva hade givit sitt tillstånd.

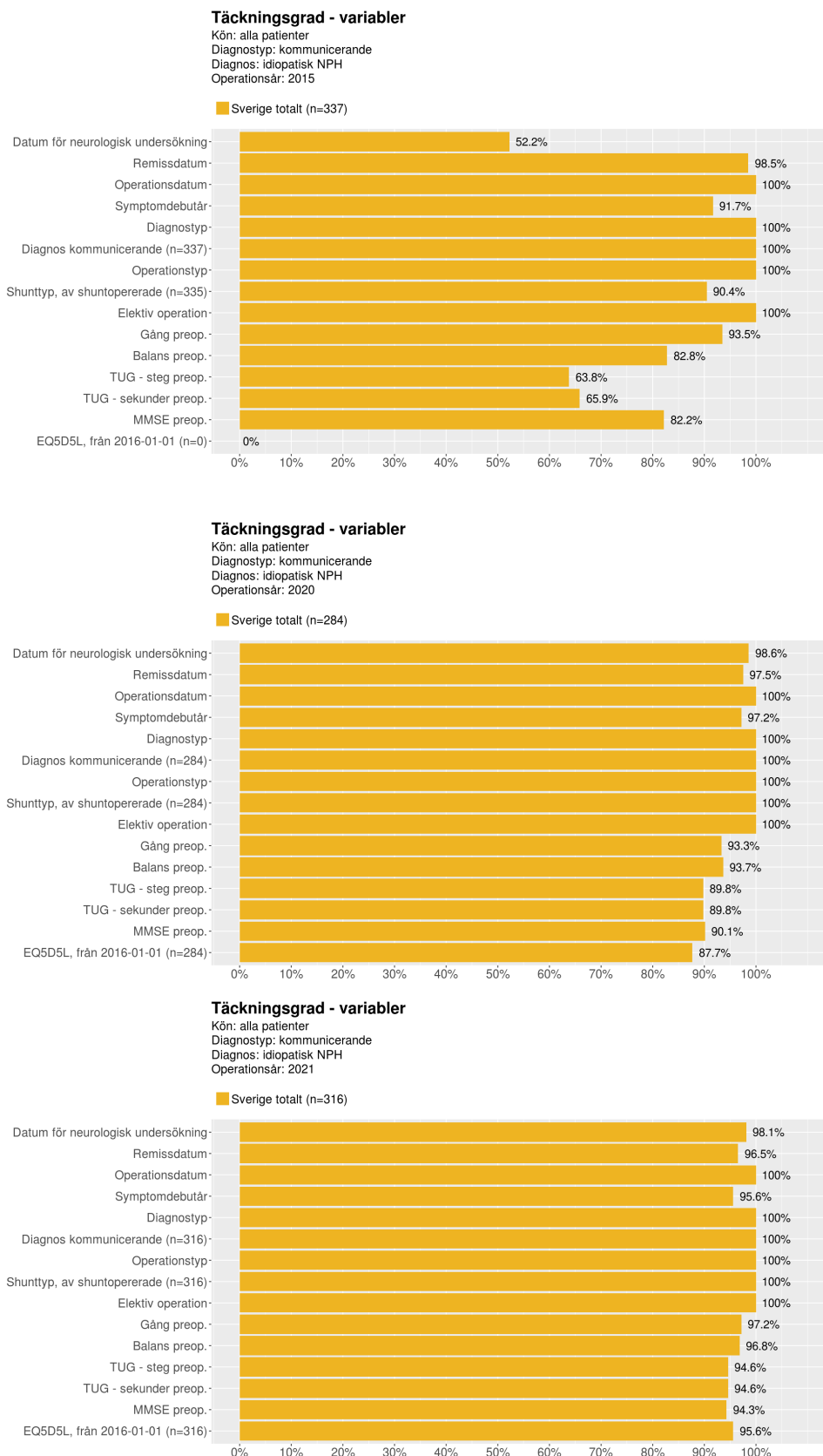
År 2018–2019 var täckningsgraden fortsatt lika hög vid de sex center som registrerar patienter, men då Skånes universitetssjukhus har valt att avbryta registrering i registret så har anslutningsgraden minskat från 7 av 7 möjliga center till 6 av 7 center. NKH har vid de senaste årens motivering till certifieringsnivå från SKR fått påpekande om det bekymmersamma i att ett center har valt att inte registrera data i NKH. NKHs, och även Svenska Neuroregisters, styrgrupp instämmer till fullo i detta och har sedan utträdet tagit upprepade kontakter med Skånes universitetssjukhus i detta ärende. Även under 2021 togs förnyade kontakter med Skånes universitetssjukhus för att synliggöra de nyttor som det skulle innebära för dem att återansluta till NKH. En dialog har förts med ansvariga läkare och verksamhetschef men trots att de vidtalade representanterna ser de fördelar som en återanslutning skulle medföra, så anser sjukhuset även fortsättningsvis att de ekonomiska och personella resurser som krävs för att genomföra detta saknas i dagsläget. Fortsatt dialog planeras.

För att validera de nuvarande siffrorna för nationell täckningsgrad för NKH så genomförs just nu en övergripande täckningsgradsanalys mot Socialstyrelsens register i samarbete med statistiker från Kvalitetsregistercentrum (QRC) Stockholm. Återkoppling från Socialstyrelsen väntas under maj 2022.

Datakvalitet

Datatäthet och saknade värden

En bild över datatätheten och saknade värden för ett antal av de grundläggande variablerna i NKH under åren 2015, 2020 samt 2021 ses i figur 2. Diagrammen visar att från år 2015 till 2020 ökade rapporteringsgraden för nästan alla variabler. År 2020 låg rapporteringsgraden för de mest grundläggande variablerna (datumangivelser, information om diagnos och operation) på närmare 100 % medan rapporteringsgraden för de preoperativa skalorna låg runt ca 90 % och PROM-måttet EQ5D-5L på 85 %. Under fjolåret ökade även de kliniska variablerna till mellan 94 och 97 % och EQ5D-5L ökade till 96 % vilket var mycket glädjande att se. Ytterligare variablers rapporteringsgrad för individuella center samt för andra diagnoser eller uppdelade per kön finns att se på <https://neuroreg.se/hydrocefalus/statistik-fran-registerdata/>



Figur 5. Täckningsgrad för ett antal variabler från NKH för patienter med diagnosen iNPH som är opererade vid något center i Sverige under åren 2015, 2020 respektive 2021. Jämförelse mellan övriga center och nationen kan ses på <https://neuroreg.se/hydrocefalus/statistik-fran-registerdata/>.

Validering

En monitorering av samtliga center, för att följa upp faktisk täckningsgrad samt datakvalitet, genomfördes 2017–2018 och utfallet rapporterades i årsrapporten 2018. Monitoreringen genomfördes korsvis, så att varje center granskades av en eller två representanter från ett annat center, och uppgifter registrerade i NKH jämfördes med uppgifter i patientjournal/patientadministrativa system. Avsikten är att upprepa denna typ av monitorering med ca 2 års mellanrum. En ny omgång startade hösten 2020 och planerades avslutas våren 2021. På grund av de ansträngningar i vården som coronapandemin har inneburit så är slutdatumet nu framflyttat till halvårsskiftet 2022. Denna gång kommer monitoreringen att genomföras i form av en vetenskaplig studie för vilken etiskt godkännande har erhållits (Dnr 2020–02253), och resultatet kommer att presenteras i en internationell vetenskaplig tidskrift. I maj 2022 återstår endast färdigställande av monitoreringen vid ett center.

En validering av datakvalitet har under hösten 2019/vintern 2020 också genomförts i samarbete med QRC Stockholm. En statistiker från QRC genomförde valideringen och de parametrar som studerades var dubblett- och bortfallskontroller, ologiska/inkonsistenta kombinationer av variabelvärden, kontroll av orimliga datumkombinationer, förekomst av otillåtna eller orimliga variabelvärden/-datum samt volymkontroller. Den tidsperiod som kontrollerades var 2004-01-01 till 2019-11-07 och valideringen omfattade demografiska data samt data från klinisk tremånadersuppföljning.

Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer

Det finns i dagsläget inga nationella riktlinjer för sjukdomsgruppen hydrocefalus. I **tabell 11** nedan ses fem grundläggande kvalitetsindikatorer som utgör en förutsättning för att kunna följa upp den behandling som ges till denna patientgrupp vid Sveriges sju universitetssjukhus. Dessa grundläggande mått är viktiga för att kunna följa övriga kvalitetsindikatorer utgående ifrån underdiagnoser, operationstyp samt väntetider inom vården. Som framgår av tabellen så är rapporteringsgraden för dessa variabler genomgående hög. Lägst täckningsgrad har variabeln ”Remissdatum” vilket speglar att det fortfarande finns något olika processer i landet för patientgruppens slussning till specialistutredning. Vi ser dock att denna variabel glädjande nog har fortsatt att öka till sin hittills högsta nivå under 2021 (sedan 2015) vilket kan vara ett tecken på att samsynen i landet ökar, och/eller att monitorering och genomgång av datakvalitet i registret har haft önskad effekt.

Tabell 11. Grundläggande kvalitetsindikatorer och deras utveckling avseende täckningsgrad i % för patienter med iNPH.

	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021
Diagnostyp	97	98	98	98	100	100	100
Typ av operation	100	100	100	100	99	100	100
Remissdatum	90	86	80	80	85	94	96,5
Operationsdatum	100	100	100	100	100	100	100
Typ av shuntventil	94	92	98	98	100	100	100

Med hjälp av registrets dynamiska virtuella grafer (visualiserings- och analysplattform, VAP) som finns fritt tillgängliga för verksamheter och allmänhet på Svenska neuroregisters hemsida (<https://neuroreg.se/hydrocefalus/statistik-fran-registerdata/>), där resultat vid varje center kan jämföras med riket, uppmuntras respektive center att utveckla sin egen verksamhet i takt med utvecklingen i resterande delar av landet inom ovanstående viktiga områden. Dataunderlaget som VAParna är baserade på uppdateras automatiskt varje natt utgående ifrån registrets data.

Utöver dessa är följande variabler viktiga kvalitetsindikatorer för att kunna bedöma hydrocefalusvården i Sverige över tid:

- Utredningsförfarande
- Väntetider
- Kliniskt utfall på kort och lång sikt
- Komplikationer
- Reoperationer

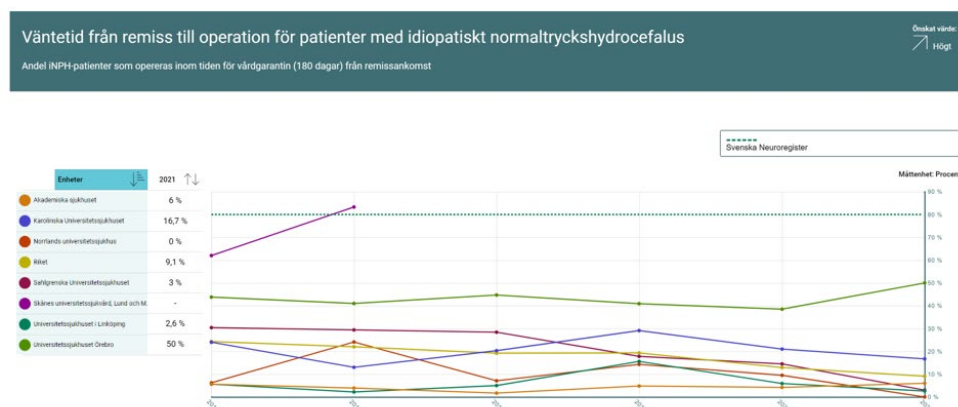
Vi har under 2019–2021 arbetat med flera av dessa kvalitetsindikatorer, nedan följer en redovisning av detta arbete.

Utredningsförfarande

Radiologiska undersökningar i samband med utredning av patienter är essentiella för att kunna ställa en hydrocefalusdiagnos. Fram tills nyligen så har inga nationella riktlinjer för hur radiologer ska rapportera fynd i CT- eller MR-bilder vidare till neurologer/neurokirurger i röntgensvaret funnits. NKH vill verka för en nationell samsyn inom detta område, och har därför under 2019/2020 genomfört ett arbete i samarbete med representanter för berörda discipliner för att harmonisera vilka mått som ska rapporteras samt även registreras i NKH. En överenskommelse nåddes under 2020 och denna har nu implementerats och registrering av de nya parametrarna startade i januari 2021. Standardisering av bedömningen av radiologiska undersökningar vid hydrocefalus bedöms kunna leda till förbättrad diagnostik och behandling av drabbade patienter.

Väntetider

Väntetider är ett fortsatt viktigt förbättringsområde för NKH. Patientgruppen försämras markant vid försenad behandling, och registret arbetar med olika medel för att belysa och försöka förkorta tiden från remissankomst till behandling. **Figur 6** nedan visar andelen patienter som får vård inom vårdgarantin (90 + 90 dagar från remissankomst till operation) vid samtliga center i Sverige. Denna graf presenteras av NKH på SKRs webbsida "Vården i siffror". Här är det tydligt att samtliga center ligger långt under det önskade målvärdet vilket motsvarar att minst 80 % av alla patienter ska behandlas inom 180 dagar.



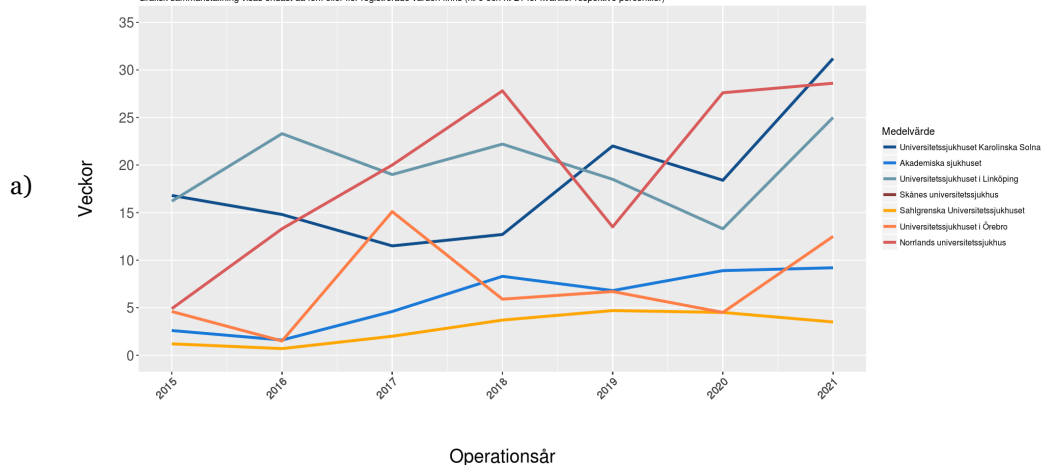
Figur 6. Graf baserad på data från NKH som presenteras på Vården i siffror. Andel patienter som får vård inom förväntad tid (90 + 90 dagar från remissankomst till operation) vid respektive center samt i riket. Den streckade gröna linjen motsvarar riktvärdet som önskas uppnås.

För att på centernivå på ett bättre sätt kunna kartlägga, förstå och jämföra sina väntetider relativt övriga center i Sverige, har NKH under 2021–2022 utvidgat sina grafiska sammanställningar så att samtliga väntetider kan analyseras och jämföras mot varandra direkt på Svenska Neuroregisters hemsida (<https://vap.carmona.se/hydro/VAPar/VAP4/>). Tidigare kunde enbart ett center i taget jämföras mot riket. Till skillnad från presentationen på Vården i siffror så möjliggör dataframställningen på Svenska Neuroregisters sida även ingående studier av väntetiden mellan 1. Remissankomst och neurologisk undersökning, 2. Neurologisk undersökning och beslut om operation samt 3. Beslut om operation och operation. **Figur 7** visar väntetiderna mellan dessa tre hållpunkter som utgör det totala vårdförloppet för patienter med iNPH.

Tid mellan neurologisk undersökning & beslut om operation - jämfört mellan sjukhus

Kön: alla patienter
Diagnostyp: kommunicerande
Diagnos: idiopatisk NPH

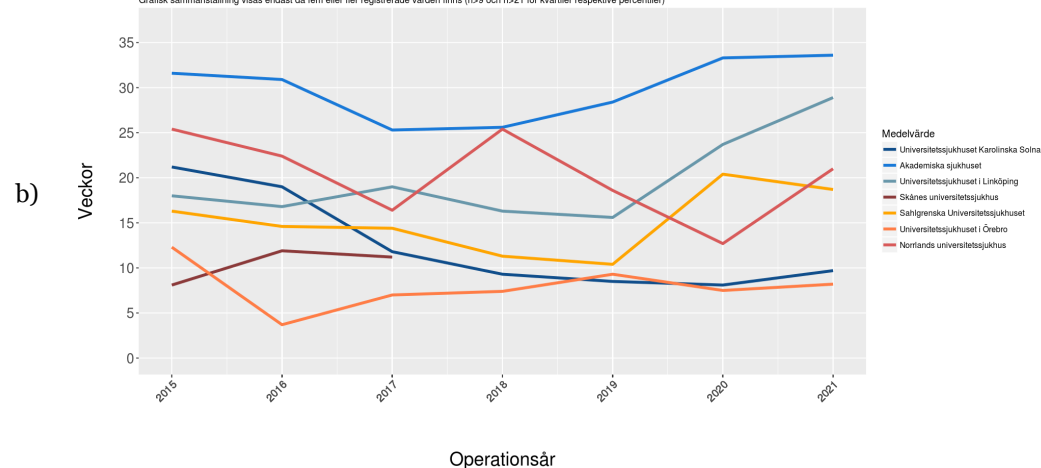
Grafisk sammanställning visas endast då fem eller fler registrerade värden finns (n>9 och n>21 för kvartiler respektive percentiler)



Tid mellan beslut om operation & operation - jämfört mellan sjukhus

Kön: alla patienter
Diagnostyp: kommunicerande
Diagnos: idiopatisk NPH

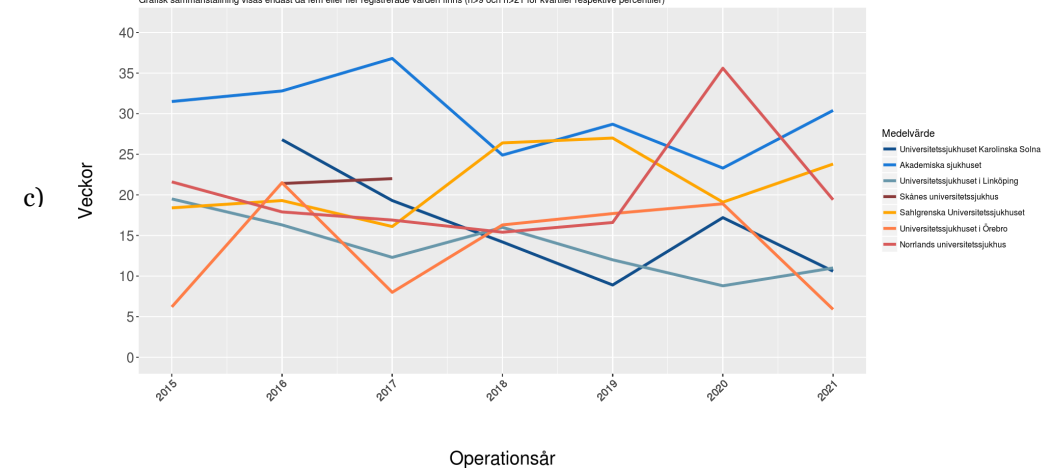
Grafisk sammanställning visas endast då fem eller fler registrerade värden finns (n>9 och n>21 för kvartiler respektive percentiler)



Tid mellan remissankomst & neurologisk undersökning - jämfört mellan sjukhus

Kön: alla patienter
Diagnostyp: kommunicerande
Diagnos: idiopatisk NPH

Grafisk sammanställning visas endast då fem eller fler registrerade värden finns (n>9 och n>21 för kvartiler respektive percentiler)

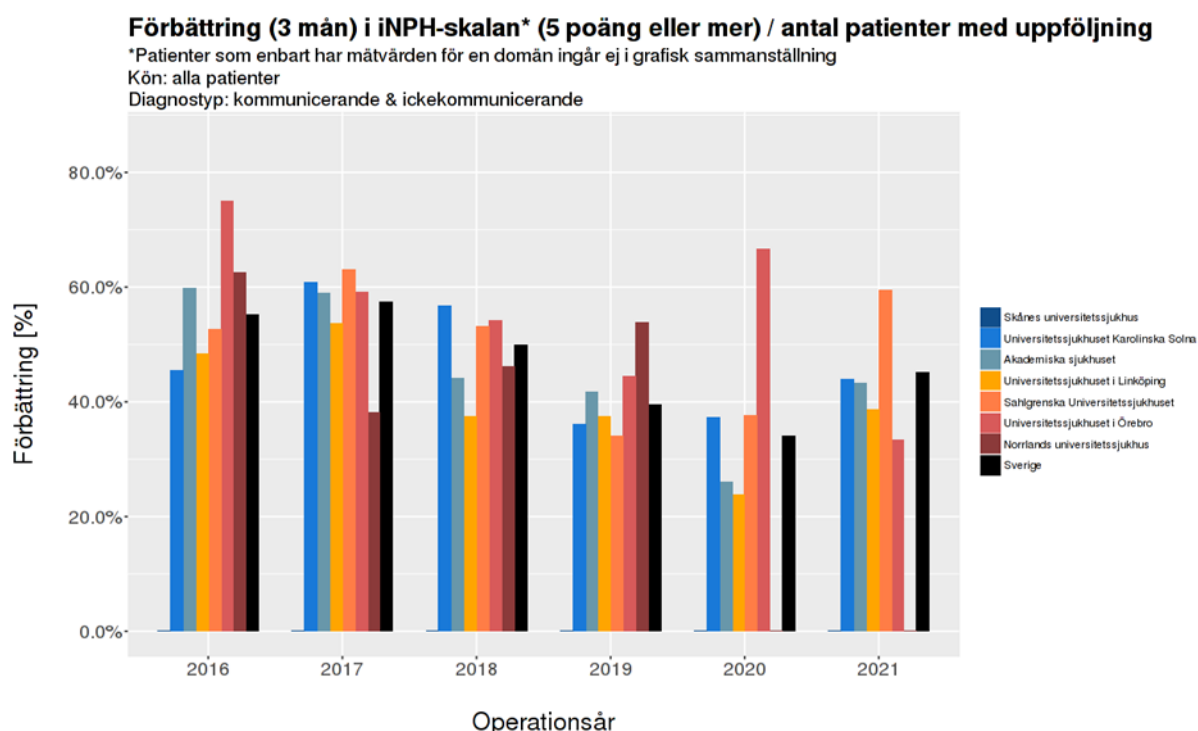


Figur 7. Väntetiden mellan a) remissankomst och neurologisk undersökning, b) neurologisk undersökning och beslut om operation och c) beslut om operation och operation för patienter med diagnosen iNPH som är opererade vid något center i Sverige under åren 2015 och 2021. Legend för samtliga tre bilder ses i figur a). Andra tidsperioder kan ses på <https://neuroreg.se/hydrocefalus/statistik-fran-registerdata/>.

Kliniskt utfall på kort och lång sikt

Kliniskt utfall mäts i NKH med ett antal skattningsskalor för gång, balans, inkontinens och dagligt leverne. För att få en mer övergripande bild av patientgruppens funktionsnivå preoperativt samt grad av förbättring postoperativt så har ett vetenskapligt validerat sammanvägningsmått, "INPH-skalan" (Hellström P et.al. A new scale for assessment of severity and outcome in iNPH. Acta Neurol Scand. 2012;126(4):229-237), inkluderats i NKH. Skalan kan sedan 2021 beräknas baserad på data som till stora delar redan ingår i NKH, och den målsättning som vi hade under 2020 att ta fram en VAP som visar denna parameter för verksamheterna uppnåddes under 2021. Grafen har även utökats till att inkludera alla center samtidigt, och utfallsmåttet kan också delas upp efter kön. **Figur 8** visar förbättringen enligt iNPH-skalan 3 månader efter operation för samtliga center mellan 2016 och 2021.

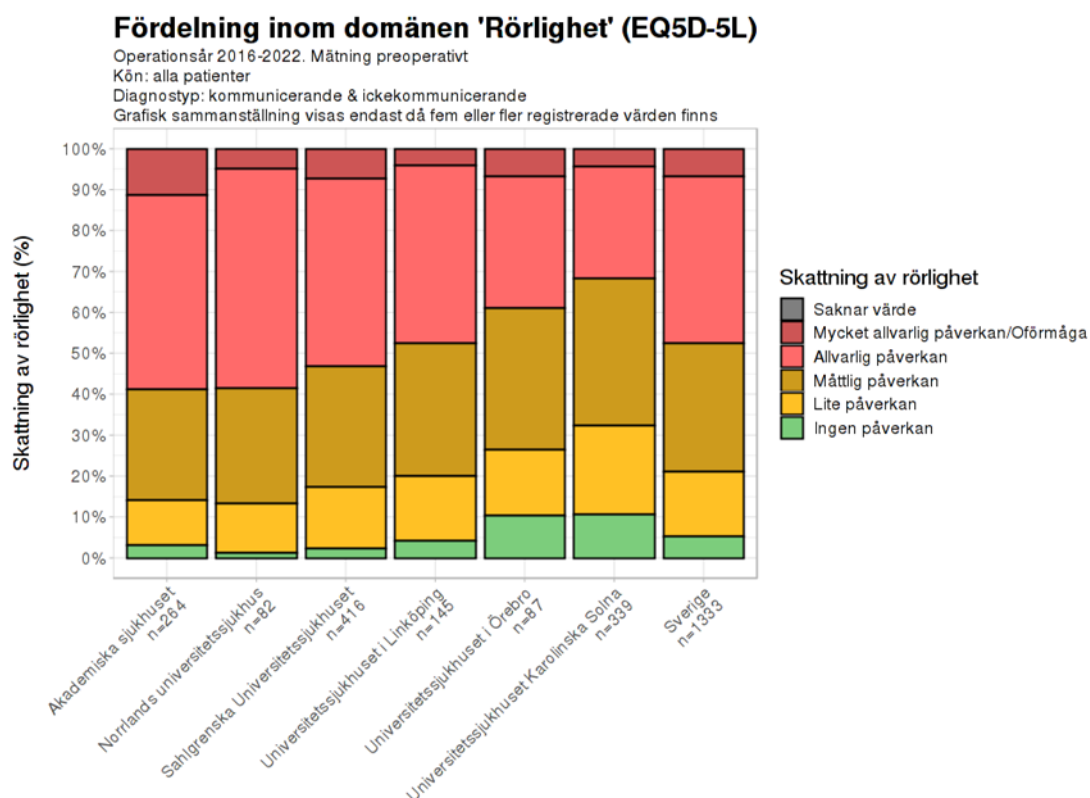
Förhoppningen är att detta ska ge de kliniska verksamheterna en mer övergripande bild av situationen rörande utfallsmått vid den egna enheten i jämförelse med övriga center i Sverige, och att man därefter kan välja att studera enskilda symtom mer i detalj om så önskas.



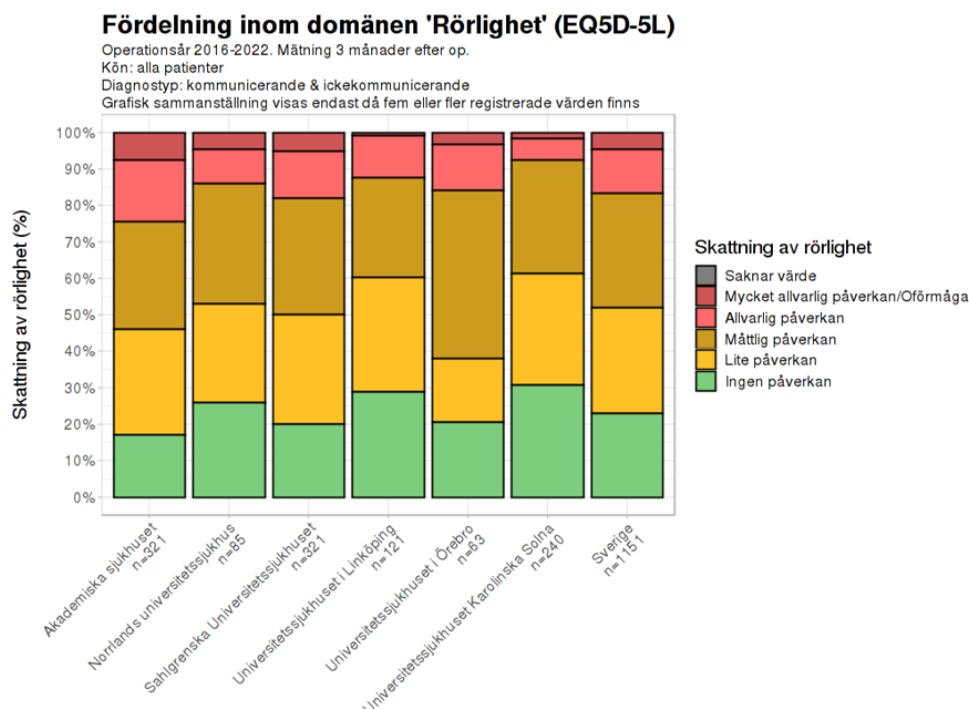
Figur 8. Stapeldiagrammet visar andelen patienter som har förbättrats minst 5 poäng på iNPH-skalan för respektive center mellan åren 2016 och 2021. De sju första kolumnerna representerar individuella center och den åttonde kolumnen visar genomsnittet för samtliga center. Observera att data för dessa år saknas för Skånes universitetssjukhus, vilket gör att den första kolumnen ligger på noll varje år.

PROM/PREM

NKH inkluderade PROM-måttet EQ5D-5L år 2016. Formuläret lämnas ut till patienter preoperativt och följs upp i samband med 3-månadersuppföljning efter operation samt vid brevutskick 2, 5 och 10 år efter operation. Under 2019 utvecklades ett antal nya VAPar för att presentera EQ-5D-5L-data på registrets hemsida. Se **figur 9** nedan rörande patienternas skattade rörlighet a) före och b) 3 månader efter operation under åren 2016–2022. Skalnivåerna ”ingen påverkan” och ”liten påverkan” ökade substantiellt efter operation samtidigt som nivån ”Mycket allvarlig påverkan/Oförmåga” minskade. Detta är ett gott tecken på att hydrocefalusoperationen även leder till en subjektiv förbättring för patientgruppen. Övriga domäner finns att se på hemsidan (<https://vap.carmona.se/hydro/VAPar/EQ5DL/>). En skala för patientrapporterade upplevelsemått (PREM) specialanpassad för NKHs patientgrupp utformades under 2020. Sedan januari 2021 skickas ett PREM-formulär ut till samtliga patienter i samband med uppföljning av operation.



Figur 9 a. Presentation av PROM-måttet EQ5D-5L före operation inom domänen "rörlighet".



Figur 9 b. Presentation av PROM-måttet EQ5D-5L 3 månader efter operation inom domänen "rörlighet".

Patientens Egen Registrering (PER)

NKH erbjuder möjlighet till självregistrering av samtliga formulär som skickas ut till patienten före och efter operation. Statistik samlas in över antalet som väljer att svara digitalt respektive via återsändande av pappersformulär och hittills är andelen pappersformulär klart övervägande för denna patientgrupp. En sannolik orsak till detta är patientgruppens relativt höga ålder vid insjuknande (medelålder ca 74 år), och en ökning av digitala svar förväntas över tiden.

Återrapportering

NKH har under de senaste åren arbetat hårt med att vidareutveckla alla tillgängliga återrapporteringsmöjligheter för att främja verksamhets- och patientnytta. De primära återrapporteringsverktyg som nyttjas är:

- Visualiserings- och analysplattformar (VAP): NKH har i dagsläget 6 stycken VAPar som täcker områdena Incidens, kliniskt utfall/komplikationer, väntetider, patientrapporterat utfallsmått (EQ5D-5L, täckningsgrad samt tid till registrering. Utvecklingen av VAParna är ständigt pågående, och några av de senaste utvecklingsarbeten som har genomförts är:
 - Utveckling av ny VAP för att redovisa patientrapporterat utfallsmått.
 - Införande av iNPH-skalan i VAP:en för kliniskt utfall.
 - Möjliggöra redovisning uppdelat efter kön.
 - Möjliggöra åskådliggörande av samtliga center samt riket samtidigt i respektive VAP.
 - Uppdaterade färgscheman för tydligare återgivning.

Diskussion förs just nu om ett antal av VAParna ska översättas till engelska för ökad tillgänglighet.

- Datarapporter till kliniska verksamhetsföreträdare: NKH har tillsammans med Carmona utvecklat ett skript som automatgenererar rapporter till respektive verksamhet. Dessa skickas tillsammans med en sammanfattande text årligen ut till verksamhetsföreträdarna inom neuroområdet för att ligga till grund för fortsatt verksamhetsutveckling.
- Svenska Neuroregisters hemsida: NKH har en hemsida under Svenska Neuroregister (<https://neuroreg.se/hydrocefalus/>). En analys av besöksstatistiken visar att hemsidan är välbesökt, och att det inte minst är de filmer som NKH har tagit fram som väcker besökarnas intresse. Hemsidan syftar till att sprida information om sjukdomen hydrocefalus och dess behandling, samt att redovisa de data som årligen samlas in från Sveriges utredande och behandlande kliniker.
- NPH-föreningen: NKH samverkar med patientorganisationen ”NPH-föreningen i Sverige” (<https://www.nphforeningen.se/>) för spridning av kunskap om sjukdomen hydrocefalus i hela landet.
- Neuroförbundets hemsida: NKH har under 2022 bidragit med material till en egen flik på neuroförbundets hemsida (<https://neuro.se/diagnoser/hydrocefalus/>). Även denna syftar till att sprida information om sjukdomen hydrocefalus, samt att hänvisa vidare till ytterligare information om NKH under Svenska Neuroregister.

Effekten av registrets insatser på vården

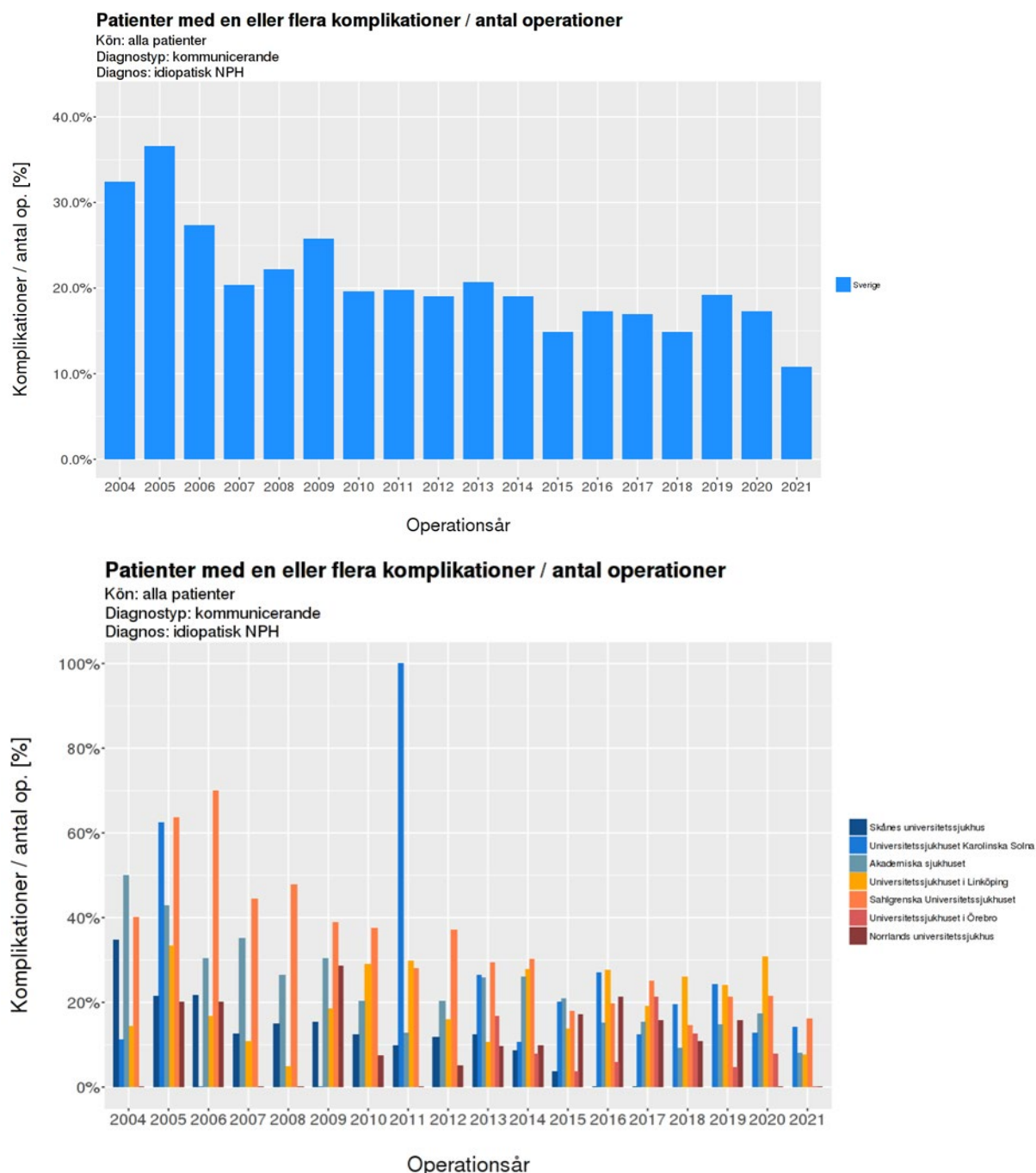
NKH får fortlöpande återkoppling från verksamheterna rörande att registrets data och virtuella dynamiska grafer (VAPar) används för att kvalitetsförbättra den egna vården. Nedan följer konkreta exempel som har återkopplats till NKHs styrgrupp under 2021 och 2022:

1. Vid Karolinska universitetssjukhuset har en utfallsstudie baserad på uppgifter från NKH genomförts. Här tittade man på gång, fallolyckor, EQ5D-5L och mental kapacitet och NKH utgjorde ett värdefullt underlag för att utreda kliniskt viktiga frågeställningar inom dessa områden. Detta är det första förbättringsarbetet som undersöker Karolinskas iNPH-patienters postoperativa utfall. I praktiken är detta en vårdkvalitetsstudie som objektivt klargjorde för Karolinska universitetssjukhuset att de bör fortsätta med den utredning och behandling som för närvarande ges till denna patientgrupp. Arbetet tydliggjorde också att centret bör höja sin kvalitet avseende information till patienter angående utfallet av deras operation.
2. Karolinska universitetssjukhuset har även på basen av data från NKH studerat komplikationer relaterade till vårdtid efter en shuntoperation. Ytterligare frågeformulär där patienterna själva får beskriva sin upplevelse av vården/vårdtiden/complicationer har inkluderats. Ingen har tidigare frågat denna patientgrupp avseende deras vårdupplevelse i samband med shuntoperationer på Karolinska. När data från denna studie har analyserats kommer vårdtiden av dessa patienter att ses över och därmed ger de insamlade uppgifterna en direkt effekt i vårdverksamheten.

3. Vid Norrlands universitetssjukhus har data från NKH använts för att söka reda på patienter som har fått sin likvorshunt omställd till fel värde på grund av ett tillfälligt fel i omställningsapparaturen. Tack vare registret kunde dessa patienter enkelt hittas och de felaktiga omställningarna kunde justeras till en korrekt nivå.
4. Karolinska universitetssjukhuset och Sahlgrenska universitetssjukhuset har vid upprepade tillfällen under de senaste åren använt data från NKH samt NKHs utskickade verksamhetsrapporter för att arbeta fram en lösning mot de långa väntetider som registret tydligt kan påvisa, bland annat kökortningsinsats under 2022. Ingen annanstans finns väntetiderna så tydligt sammanställda och tillgängliga för analys av vårdflödet. Rapporterna utgör ett viktigt underlag för diskussion och fungerar som ett effektivt påtryckningsmedel för att genomföra verksamhetsförändringar som gynnar den patientnära vården.
5. År 2021 infördes radiologiska mått i NKH, och detta har redan medfört tydliga kliniska förbättringar. Processen att enas runt vilka radiologiska mått som ska mätas, rapporteras och registreras gjorde att samsyn till viss del skapades redan inför införandet i registret, och Akademiska universitetssjukhuset och Sahlgrenska Universitetssjukhuset rapporterade i inledningen av 2022 att kliniken nu erhåller tidigare och tydligare svar med högre kvalitet vid kommunikationen med de neuroradiologer som är knutna till patientflödet.
6. Linköpings universitetssjukhus rapporterar att de har beslutat att införa en postoperativ röntgen 3 månader postoperativt för att säkerställa att shuntens placering är korrekt. Detta är en direkt följd av att NKHs data tydligt påvisade att Linköping var det enda center som inte genomförde denna postoperative kontroll, och efter nationella konsensusdiskussioner bedömdes att denna uppföljning bör ingå i en god och patientsäker vård vid samtliga hydrocefalusenheter i Sverige.
7. Ett nätverk för fysio- och arbetsterapeuter har bildats tack vare dessa yrkesgruppers engagemang inom NKH. Nätverket växer allt mer och arbetar bland annat med verksamhetsnära frågor så som fysisk träning och aktivitet före och efter operation.

En annan viktig faktor som indikerar vårdkvalitet är i vilken omfattning komplikationer uppstår efter behandling. Det är givetvis svårt att säkerställa i hur stor grad NKHs verksamhet har påverkat utvecklingen, men vi anser det vara troligt att den harmonisering av vårdprogram och arbetsflöden kring patientgruppen som samarbetet inom NKH har inneburit, även har haft en positiv effekt på den tydligt nedåtgående trend inom totala antalet komplikationer som nu kan redovisas via data från NKH (se **figur 10**). Detta är en effekt som på ett mycket tydligt sätt kommer patientgruppen till gagn. För att möjliggöra ytterligare analyser och jämförelser har NKH under 2021/2022 även infört möjligheten att jämföra alla centers komplikationer mot

varandra (**figur 10 b**). Dessa data har varje verksamhet fri tillgång till på Svenska Neuroregisters hemsida, och förhoppningen är att detta ska stimulera till fortsatt verksamhetsutveckling för att driva center med ett högre antal komplikationer i riktning mot de center som har ett lägre antal komplikationer.



Figur 10. a) Total andel komplikationer per år för samtliga center. Grafen visar en positiv trend med ett minskat antal komplikationer över åren. **b)** Total andel komplikationer uppdelat på respektive centrum under åren 2004 till och med 2021.

Vetenskapliga resultat

Sundström N, Lundin F, Arvidsson L, Tullberg M, Wikkelsø C. The demography of idiopathic normal pressure hydrocephalus: data on 3000 consecutive, surgically treated patients and a systematic review of the literature. *J Neurosurg.* 2022 Apr 8;1-11. doi: 10.3171/2022.2.JNS212063. Epub ahead of print. PMID: 35395629.

Sundström, N., Rydja, J., Virhammar, J. et al. The timed up and go test in idiopathic normal pressure hydrocephalus: a Nationwide Study of 1300 patients. *Fluids Barriers CNS*19, 4 (2022). <https://doi.org/10.1186/s12987-021-00298-5>

Chidiac C, Sundström N, Tullberg M, Arvidsson L, Olivecrona M. Waiting time for surgery influences the outcome in idiopathic normal pressure hydrocephalus - a population-based study. *Acta Neurochir (Wien).* 2022 Feb;164(2):469-478. doi: 10.1007/s00701-021-05085-7. Epub 2021 Dec 30. PMID: 34970701; PMCID: PMC8854261.

Doktorsavhandling: Kerstin Andrén. Natural courses and long-term prognosis in idiopathic normal pressure hydrocephalus. Sahlgrenska Academy, Institute of Neuroscience and Physiology, University of Gothenburg, 2020.

Gasslander J, Sundström N, Eklund A, Koskinen LOD, Malm J. Risk factors for developing subdural hematoma - a registry based study in 1457 shunted patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus. *J Neurosurg.* 2020 Jan 10;1-10.

Andrén K, Wikkelsø C, Sundström N, Israelsson H, Agerskov S, Laurell K, Hellström P, Tullberg M. Survival in treated idiopathic normal pressure hydrocephalus. *J Neurol.* 2019 Nov 11.

Andrén K, Wikkelsö C, Sundström N, Agerskov S, Israelsson H, Laurell K, Hellström P, Tullberg M. Long-term effects of complications and vascular comorbidity in idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus. A quality registry study. *J Neurol.* 2018 Jan;265(1):178-186.

Sundström N, Lagebrant M, Eklund A, Koskinen LO and Malm J. Subdural hematomas in 1846 patients with shunted idiopathic normal pressure hydrocephalus: treatment and long-term survival. *J Neurosurg.* 2018 Sep;129(3):797-804.

Larsson J, Israelsson H, Eklund A, Malm J. Epilepsy, headache, and abdominal pain after shunt surgery for idiopathic normal pressure hydrocephalus: the INPH-CRasH study. *J Neurosurg.* 2017 Sep 8;1-10.

Israelsson H, Carlberg B, Wikkelsö C, Laurell K, Kahlon B, Leijon G, Eklund A, Malm J. Vascular risk factors in INPH: A prospective case-control study (the INPH-CRasH study). *Neurology.* 2017 Feb 7;88(6):577-585.

Sundström N, Malm J, Laurell K, Lundin F, Kahlon B, Cesarini KG, Leijon G, Wikkelsö C. Incidence and outcome of surgery for adult hydrocephalus patients in Sweden. *Br J Neurosurg*. 2016 Sep 13:1-7.

Israelsson H, Allard P, Eklund A, Malm J. Symptoms of Depression are Common in Patients With Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus: The INPH-CRasH Study. *Neurosurgery*. 2016;78(2):161-8.

Doktorsavhandling: Hanna Israelsson, Umeå Universitet. Comorbidity and vascular risk factors associated with Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus. publicerad den 12 maj 2016, ISBN 978-91-7601-471-4, ISSN 0346-6612.

Presentationer vid internationella vetenskapliga konferenser

Inbjuden plenarföredragare: Sundström, N, The Swedish Hydrocephalus Quality Registry – Expanding knowledge by including everybody. *Hydrocephalus 2019*, Vancouver, Canada, September 2010.

Kerstin Andrén, Carsten Wikkelsö, Nina Sundström, Simon Agerskov, Hanna Israelsson, Katarina Laurell, Per Hellström, Mats Tullberg. Survival in idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Hydrocephalus 2018*, 19-22 October, Bologna, Italy.

Inbjuden plenarföredragare: Sundström N, Quality Registries – Why, how, and can the output be trusted and implemented? *Hydrocephalus 2017*, 23-25 september 2017, Kobe, Japan

Sundström N, Lagebrant M, Eklund A, Koskinen L-O D, Malm J. Treatment and long-term survival – subdural hematomas in 1846 shunted patients. *Hydrocephalus 2017*, 23-25 september 2017, Kobe, Japan

Israelsson H, Eklund, Malm. Hyperlipidemia is associated with lack of improvement after shunt surgery in Idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Hydrocephalus 2017*, 23-25 september 2017, Kobe, Japan

Larsson J, Israelsson H, Eklund A, Malm J. Falls and fear of falling are common in idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Hydrocephalus 2017*, Kobe, Japan

Larsson J, Israelsson H, Eklund A, Malm J. Epilepsy, headache and abdominal pain are common in long-term follow-up after CSF shunt surgery in INPH. *Hydrocephalus 2017*, 23-25 september 2017, Kobe, Japan

Sundström N, Malm J, Laurell K, Lundin F, Kahlon B, Cesarini K and Wikkelsö C, Population based incidence and outcome of surgery for adult patients with hydrocephalus in Sweden. *Hydrocephalus 2015*, 18-21 september 2015, Banff, Canada.

Sundström N, Wallmark J, Eklund A, Koskinen L-O and Malm J. Risk factors for subdural hematomas in patients shunted for idiopathic normal pressure hydrocephalus.

Hydrocephalus 2015, 18-21 september 2015, Banff, Canada.

Israelsson H, Carlberg B, Wikkelsö C, Laurell K, Kahlon B, Eklund A and Malm J. Cardiovascular risk factors are associated with idiopathic normal pressure hydrocephalus.

Hydrocephalus 2015, 18-21 september 2015, Banff, Canada.

Israelsson H, Allard P, Eklund A, Malm J. Is there an over-prescription of psychotropic drugs to patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus?

Hydrocephalus 2015, 18-21 september 2015, Banff, Canada

Andrén K, Wikkelsö C, Hellström P, Sundström N, Laurell K, Kahlon B, Tullberg M. Influence of vascular risk factors and vascular disease on long-term outcome in iNPH; a Quality Registry based study. Hydrocephalus 2015, 18-21 september 2015, Banff, Canada.

Sundström N, Wikkelsö C, Laurell K, Malm J, Cesarini K, Kahlon B, Lundin F and Leijon G. Incidence of surgery, clinical outcome and complication rate for Swedish hydrocephalus patients over seven years. A report from the Swedish Hydrocephalus quality registry. 15th International Symposium on Intracranial Pressure and Brain Monitoring, 6-10 november 2013, Singapore.

Prioriterade utvecklingsområden för registret

Registrets prioriterade områden är:

- Representera NKH på den internationella kongressen "Hydrocephalus 2022" i Göteborg hösten 2022.
- Avsluta och sammanfatta den monitorering mellan samtliga center som påbörjades 2020.
- Följa och stötta NPO neurologi om Hydrocefalus hos vuxna utses till ett område för vilket beskrivning av vårdförlopp ska tas fram. Beslut väntas hösten 2022.
- Fortsätta att skicka ut verksamhetsrapporter till samtliga verksamhetschefer vid de i registret ingående centren.
- Arbeta med ett antal forskningsstudier baserade på data från NKH, både pågående och nya.
- Genomföra en täckningsgradsanalys i samarbete med Svenska neuroregister och QRC Stockholm.
- Skapa en engelsk version av registrets hemsida.
- Skapa en engelsk version av ett par av registrets VAPar.

Inflammatorisk polyneuropati



Inflammatorisk polyneuropati

Bakgrund och syfte

Neuropati är ett sjukdomstillstånd där nervbanor i armar och ben, samt autonoma nerver som styr hjärtfunktion, tarmar och urinblåsans funktion, drabbas av en störning, vilket leder till specifika neurologiska symtom. En av de bakomliggande orsakerna till uppkomst av neuropati är inflammation. Den akuta formen av inflammatorisk polyneuropati kallas för Guillain-Barré syndrom (GBS). De kroniska inflammatoriska neuropatierna består av Kronisk Inflammatorisk Demyeliniserande Polyneuropati (CIDP), Multifokal Motorisk Neuropati (MMN) samt Paraproteinemisk Demyeliniserande Neuropati (PDN). Inflammatoriska polyneuropatier har en låg incidens och anses vara bland de ovanligare, mer sällsynta former av neurologisk sjukdom. Dessa olika subtyper har gemensamt i att de orsakas av inflammation riktad mot perifera nerver, men skiljer sig beträffande huruvida känsel, muskel eller autonoma nerver mest drabbats samt allvarlighetsgrad av nervpåverkan.

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

Kronisk Inflammatorisk Demyeliniserande polyneuropati (CIDP)

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

Multifokal Motorisk Neuropati (MMN)

Multifokal Motorisk Neuropati (MMN) är en relativt ovanlig form av kronisk inflammatorisk polyneuropati med en prevalens på cirka 1/100.000. Sjukdomen drabbar enbart de motoriska nerverna i lemmarna, med start oftast i ena armen.

Symtomen tilltar över tid och leder till påtaglig muskelförlust och svaghet i armar och ben. Diagnosen är svår att ställa och ibland diagnostiseras patienter med MMN felaktigt som ALS. MMN svarar som regel bra på immunterapi med immunologin, men långtidsprognosen är högst varierande. Inga pålitliga nationella register över patienter med MMN förekommer ännu i världen med undantag för i Holland. Tidigare diagnoser som fanns med i IPN-registret, men som är numera enbart med som forskningsdiagnoser i Stockholm

Guillain-Barré syndrom (GBS)

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

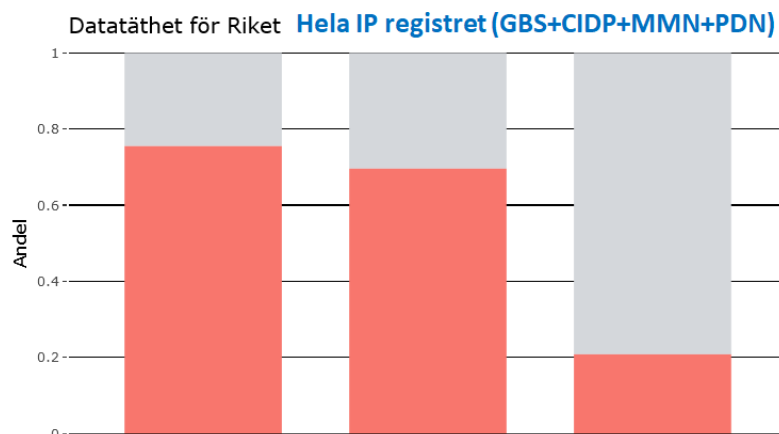
Paraproteinemisk Demyeliniserande Neuropati (PDN)

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

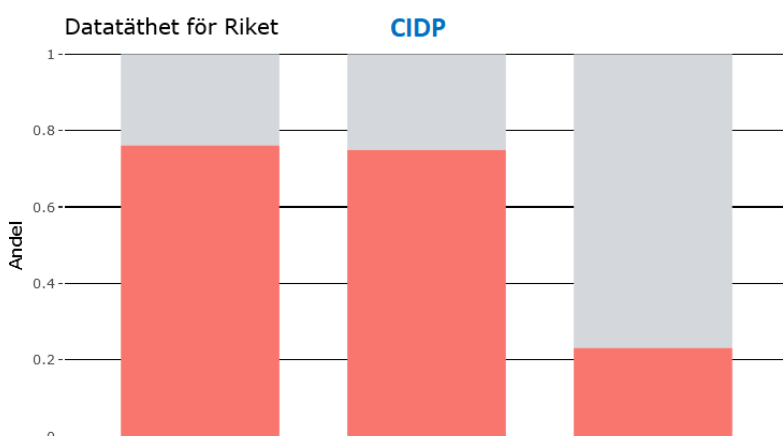
Symtomen består av gång- och balanssvårigheter, domningar i fötter och armtremor. Många med IgM-relaterad PDN diagnostiseras felaktigt som idiopatisk åldersrelaterad neuropati och går då miste om behandlingsmöjlighet med immunterapi. Inga pålitliga nationella register över patienter med PDN förekommer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

Datakvalitet

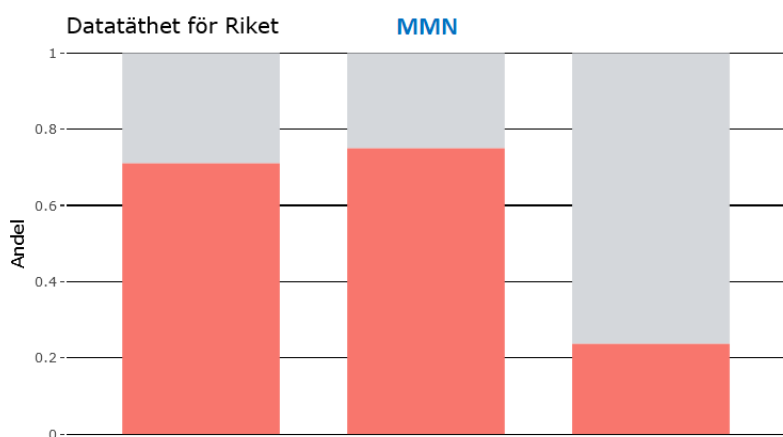
Datatäthet



Figur 11. Andel registreringar för samtliga diagnoser i IPN-registret som har debut-, diagnos och remissdatum 2022-05-10.



Figur 12. Andel registreringar för CIDP i IPN-registret som har debut-, diagnos och remissdatum 2022-05-10.



Figur 13. Andel registreringar för MMN i IPN-registret som har debut-, diagnos och remissdatum 2022-05-10.

Missing value

Information om andel patienter med befintliga data i IPN-registret

Inflammatoriska Neuropatier (IPN) registret:

- Diagnos ICD
- Läkarbesök (alla besök/kontakter visas) (endast CIDP och MMN)
- Behandling (inklusive reg. "Ingen behandling") (endast CIDP och MMN)
- Handstyrka prövad (endast CIDP och MMN)
- INCAT

Table 11: Inflammatoriska Neuropatier-tabbl-antal

	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021
Antal aktuella patienter	32	68	267	306	368	412	454	481
Diagnos ICD	32	68	267	306	368	412	454	481
Läkarbesök (endast CIDP/MMN)	2	23	83	110	125	148	177	203
Behandling (endast CIDP/MMN)	2	24	113	150	173	195	225	242
Handstyrka (endast CIDP/MMN)	0	20	45	72	100	137	165	177
INCAT	1	31	97	128	159	205	238	256
Antal aktuella CIDP + MMN	3	27	161	199	229	264	298	318

Table 12: Inflammatoriska Neuropatier-tabbl-percent

	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021
Antal aktuella patienter	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0
Diagnos ICD	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0
Läkarbesök (endast CIDP/MMN)	66.7	85.2	51.6	55.3	54.6	56.1	59.4	63.8
Behandling (endast CIDP/MMN)	66.7	88.9	70.2	75.4	75.5	73.9	75.5	76.1
Handstyrka (endast CIDP/MMN)	0.0	74.1	28.0	36.2	43.7	51.9	55.4	55.7
INCAT	3.1	45.6	36.3	41.8	43.2	49.8	52.4	53.2

Figur 14. Missing values för viktigaste indikatorerna i IPN-registret. Datauttag 2022-04-26.

Validering

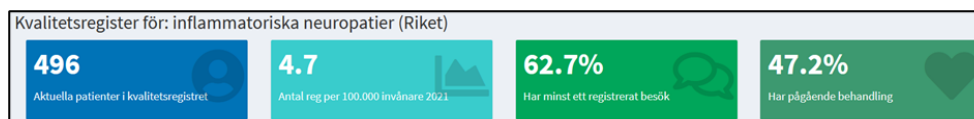
Reliabiliteten av data i IPN-registret kontrolleras på två sätt, dels genom spärrar mot felinmatning i själva programvaran, dels genom efterkontroll och analys av data. IPN-registrets mjukvara innehåller logiska kontrollfunktioner. Datafält (variabler) har definierade restriktioner på vad som kan fyllas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

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

Arbete med att validera CIDP och MMN data på nationell basis inleds under 2022 med hjälp av öppenvårdsdatabasen på Socialstyrelsen, Patientregistret (PAR) för att bekräfta täckningsgraden. För information om genomfört valideringsarbete för Stockholmdata var god se under rubriken forskningsprojekt i Verksamhetsberättelsen (s. 40).

Anslutningsgrad och Täckningsgrad

Antalet registrerade patienter i Inflammatoriska polyneuropati (IPN) -registret t.o.m. 2022-05-30 är 496 stycken.



Figur 15. Totala antalet patienter i IPN-registret innefattande GBS, CIDP, MMN och PDN. Datauttag 2022-05-30.

Anslutningsgrad

IPN-registrets anslutningsgrad: 27 av landets 30 enheter (**tabell 12**) som vårdar patienter med inflammatorisk polyneuropati är anslutna till IPN registret.

Tabell 12. Utveckling av anslutningsgraden 2014-2021.

	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021
Antal deltagande regioner	4	4	9	11	12	141	14	14
Antal registrerande enheter	3	7	12	15	19	22	25	27
Antal enheter nationellt i målgruppen	30	30	30	30	30	30	30	30
Anslutningsgrad (%)	1	23	40	50	63	73	83	90

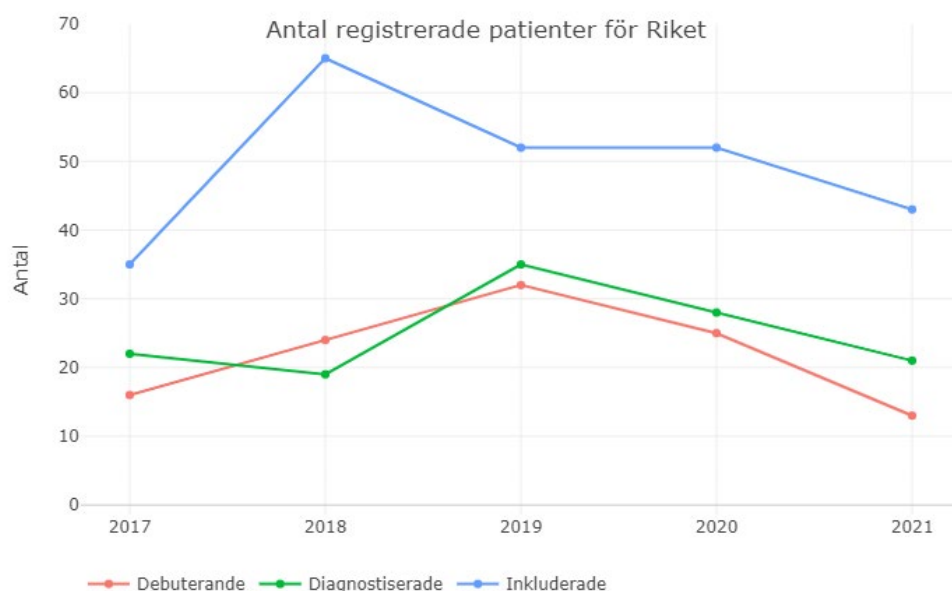
Tabell 13. IPN-registrets aktivitet i registerarbetet per region i landet över tid.

Enhet	2003	2011	2012	2013	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021	2022	Totalt
Bollnäs	0	0	0	0	1	1	3	0	1	0	0	0	0	6
Borås	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	1
Centrum för neurologi Stockholm	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	1
Danderyd	0	0	0	0	2	1	6	2	3	4	1	5	3	27
Eskilstuna	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2	1	0	0	3
Falun	0	0	0	0	0	0	0	0	0	7	0	0	0	7
Gävle	0	0	0	0	0	0	0	2	3	0	0	0	0	5
Hässelholm	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	2	3
Karolinska	2	11	6	5	4	34	57	23	61	22	18	23	2	268
Kristianstad	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	2	1	0	4
Kungsbacka	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	1
Landskrona	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2	0	0	2
Lund	0	0	0	0	0	0	0	0	1	10	5	2	2	20
Malmö	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	4	0	2	6
Neurologiska kliniken Linköping	0	0	0	0	1	0	19	1	0	0	0	1	0	22
Norrköping	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	1	2
Nyköping	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	1
Ryhov	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	1	1	0	3
Sahlgrenska	1	0	0	1	0	0	92	5	1	4	5	4	0	113
Trelleborg	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	1
Trollhättan	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	1
Umeå	0	0	0	0	0	0	3	1	3	2	0	0	0	9
Uppsala	0	0	0	0	0	0	19	3	1	0	0	0	0	23
Västrås	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	1	0	0	2
Ängelholm	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	1
Örebro	0	0	0	0	0	0	0	2	0	1	12	1	0	16
Östersund	0	0	0	0	0	0	3	0	1	0	0	2	0	6
Total	1	11	6	6	8	36	205	41	77	53	53	43	12	554

Tabell 14. Avspeglar aktiviteten i registerarbetet per registrerande enhet.

Enhet	Totalt antal registrerade	Aktuella patienter	Avslutade patienter
Karolinska	268	236	32
Sahlgrenska	113	98	15
Danderyd	27	25	2
Uppsala	23	19	4
Neurologiska kliniken Linköping	22	18	4
Lund	20	19	1
Örebro	16	15	1
Umeå	9	8	1
Falun	7	7	
Bollnäs	6	5	1
Malmö	6	6	
Östersund	6	6	
Gävle	5	5	
Kristianstad	4	4	
Eskilstuna	3	3	
Hässleholm	3	3	
Ryhov	3	3	
Landskrona	2	2	
Norrköping	2	2	
Västrås	2	2	
Borås	1	1	
Centrum för neurologi Stockholm	1	1	
Kungsbacka	1	1	
Nyköping	1	1	
Trelleborg	1	1	
Trollhättan	1	1	
Ängelholm	1	1	
Total	554	493	61

Datauttag NEUROreg/IPN 2022-04-26



Figur 16. Grafen ovan visar antalet patienter med debut-, diagnos och inklusionsdatum per år. Datauttag 2022-06-15.

Täckningsgrad

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

Tabell 15. Täckningsgrad IPN-registret.

Diagnos	Antal patienter	Förväntad prevalens	Täckningsgrad 2021
CIDP	286	350	81%
MMN	82	100	82%
Totalt	330	450	82%

Datauttag NEUROreg/IPNreg 2022-04-26

Tabell 16. Antal patienter med respektive underdiagnos jämfört med förväntat antal (prevalensbedömning), samt täckningsgrad för 2019-2021.

Diagnos	2019			2020			2021		
	Antal patienter	Förväntad prevalens	Täckningsgrad	Antal patienter	Förväntad prevalens	Täckningsgrad	Antal patienter	Förväntad prevalens	Täckningsgrad
CIDP	203	300	68%	229	300	76%	286	350	82%
MMN	69	100	69%	71	100	71%	82	100	82%
Totalt	272	400	68%	300	400	75%	368	450	82%

Sedan föregående årsrapport från 2020, har ytterligare 68 patienter med kronisk inflammatorisk polyneuropati (CIDP, MMN) registrerats nationellt.

CIDP

Nationell prevalensen förväntas vara 3.5/105. Detta ger oss en aktuell täckningsgrad på 81,7% och en nationell prevalens på 2.77/100.000.

Täckningsgraden har ökat från 76% under 2020 till 81,7% trots att nationell prevalens har uppgraderats från 3 till 3.5 fall per 100.000.

MMN

Nationell prevalensen förväntas vara 1/105. Detta ger oss en aktuell täckningsgrad på 82% och en nationell prevalens på 0.79/100.000.

Täckningsgraden har ökat från 71% under 2020 till 82%

Antal nya registrerade patienter med CIDP har tydligast ökat i Örebro, Västra Götaland och Stockholm (Karolinska och Danderyds sjukhus) under 2021.

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

Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer

Fliken för CSF (cerebrospinal fluid/ryggmärgsvätska) har justerats och gjort det möjligt att markera om CSF-data helt saknas i patientens journal. På så sätt minskas andel missing data på grund av avsaknad av CSF data.

Fortsatta uppdateringar av Neurodashboard har gjorts under 2021.

Nuvarande kvalitetsindikatorer, och andel rapporterade resultat för dessa variabler bland alla registrerade patienter, **tabell 17**, utveckling per år; **tabell 18**, total antal registreringar.

Tabell 17. Kvalitetsindikatorer och rapporteringsgrad för CIDP och MMN i IPNreg.

	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021
Antal aktuella patienter	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0
Diagnos ICD	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0
Läkarbesök (endast CIDP/MMN)	66.7	85.2	51.6	55.3	54.6	56.1	59.4	63.8
Behandling (endast CIDP/MMN)	66.7	88.9	70.2	75.4	75.5	73.9	75.5	76.1
Handstyrka (endast CIDP/MMN)	0.0	74.1	28.0	36.2	43.7	51.9	55.4	55.7
INCAT	3.1	45.6	36.3	41.8	43.2	49.8	52.4	53.2

Tabell 18. Totalt antal registreringar av INCAT, RODS och handstyrka samt antal patienter med minst en registrering av dessa.

variable	CIDP	GBS	MMN	PDN	Totalt
Total Number of RODS Scores	1218		413	60	1691
Numer of patients with at least one RODS Score	150		47	17	214
Total Number of INCAT Scores	1206	1	249	69	1525
Number of patients with at least one INCAT Score	215	1	58	20	294
Total Number of Handstyrka Scores	1874	19	609	64	2566
Number of patients with at least one Handstyrka Score	147	11	46	15	219

Datauttag NEUROreg/IPN 2022-04-26

Diskussion förs med arbetsterapeutrepresentanter om att addera ytterligare en skattningsskala vid namn Gripp-IT till IPN-registret för att mäta handstyrkan.

PROM/PREM

PROM/PREM

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

Patientens Egen Registrering (PER)

Tabell 19. Patientens rapporteringsgrad i Patientens egen registrering (PER).

Enhet	Totalt antal PER	Totalt antal PER under rapportåret	Antal aktuella patienter med PER	Antal aktuella patienter med PER under rapportåret
Danderyd	1		1	
Karolinska Huddinge	1094	273	79	55
Karolinska Solna	33	6	8	2
Landskrona	3		1	
Lund	33	8	16	5
Malmö	3		3	
Sahlgrenska	6	6	1	1
Total	1173	293	109	63

Datauttag NEUROreg/IPN 2022-04-26

Det är en fortsatt låg användning av PER bland patienter i IPN-registret. Flertal patienter på Karolinska Universitetssjukhuset fortsätter att rapportera in PROM/PREM på pappersformulär, vilket sedan förs in i IPN-registret av behandlingssköterskor på avdelningen.

Återrapportering

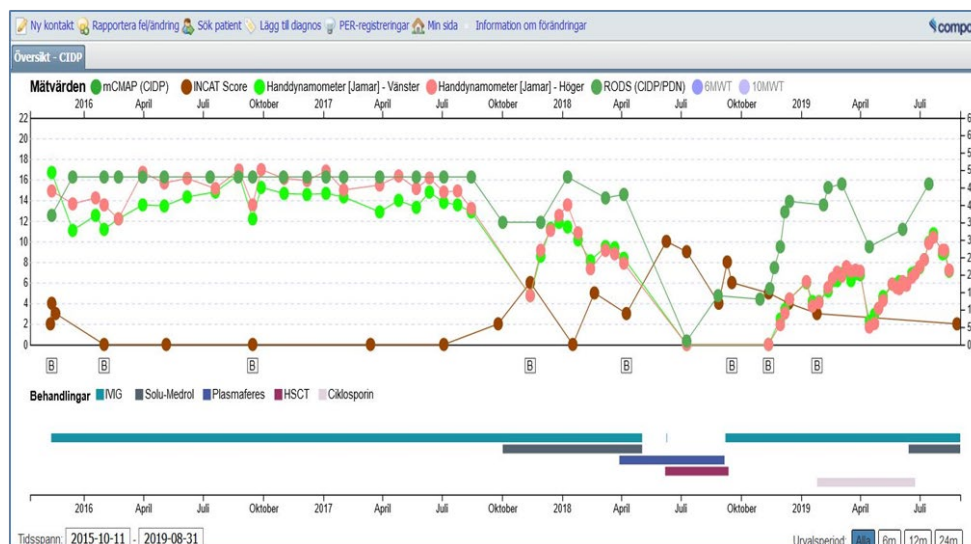
Vi tror att den viktigaste drivkraften bakom användning av registret och för god rapportering är den nytta för den egna verksamheten som deltagarna upplever. Återrapporteringen är därför en central funktion och vi har utvecklat flera möjligheter för deltagande enheter att ta del av data och av resultat.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

Patientöversikten

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

Den grundläggande återkopplingen i patientöversikten är det grafiska gränssnittet med sammanställning av patientuppgifter som behandlande läkare kan använda som vid patientbesöket, se **figur 17**. Här sammanfattas den information som behandlande läkare behöver som utgångspunkt för besöket och för de beslut som behöver tas. Detta är troligen den för sjukvårdspersonalen viktigaste formen av återkoppling och det som motiverar till rapportering i IPN-registret. Patientöversikten har också den fördelen att

data om patienterna hela tiden används och därmed granskas och följligen kvalitetsssäkras.



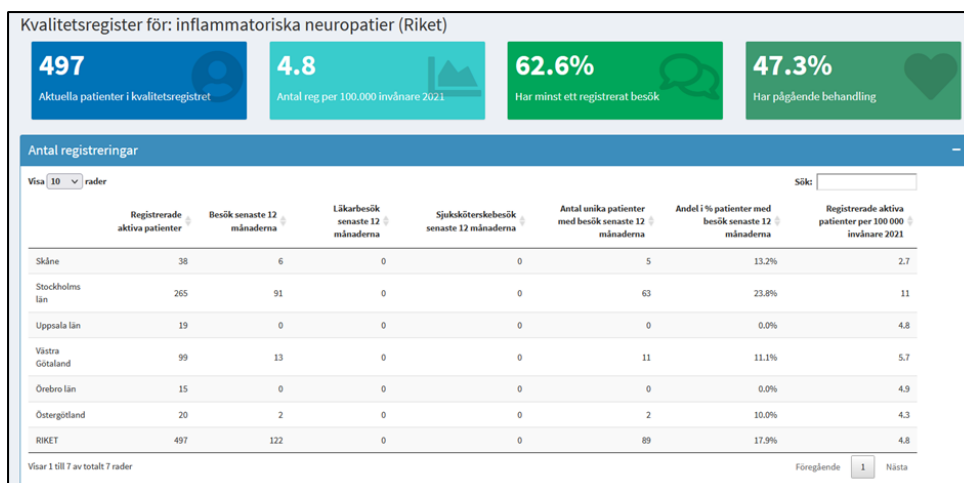
Figur 17. Exempel på översiktsbild hos en patient med CIDP.

Utdatafunktioner

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

Neurodashboard

Neurodashboard är en visning av realtidsdata med utvalda nyckeltal, statistik över antal patienter, antal registreringar, antal behandlingar, datatäthet, från nationell nivå ner på enhetsnivå. Sedan 2021 är Neurodashboard öppen för all 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 18. Bild från Neurodashboard gällande antal registreringar per region för inflammatoriska neuropatier.

Rapportgeneratorn

Inrapporterande enheter har full tillgång till de data de själva rapporterar in.

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

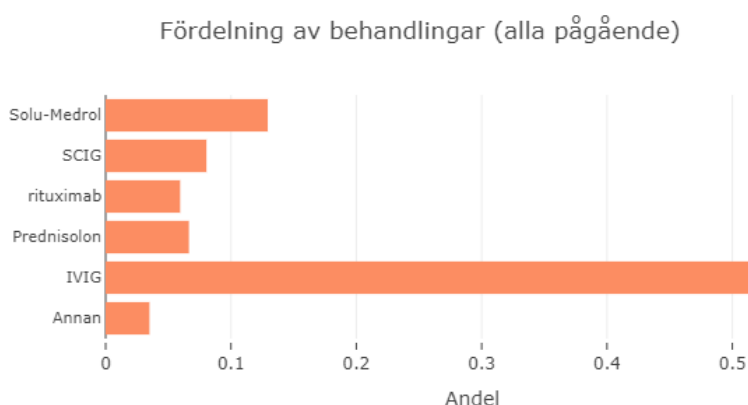
Urvalslistor

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

Effekten av registrets insatser på vården

Effekt på val av immunterapi samt bedömning av dess effektivitet.

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

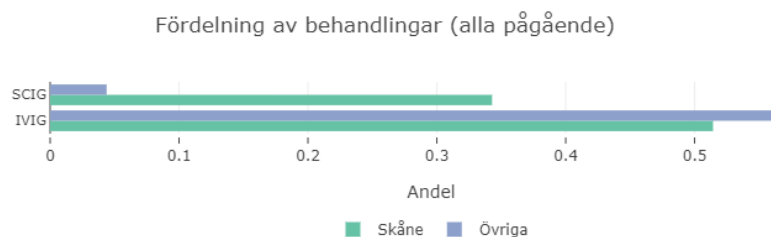


Figur 19. Data från Neurodashboard 2022-05-30 för registrerade behandlingar för samtliga typer av inflammatorisk polyneuropati.

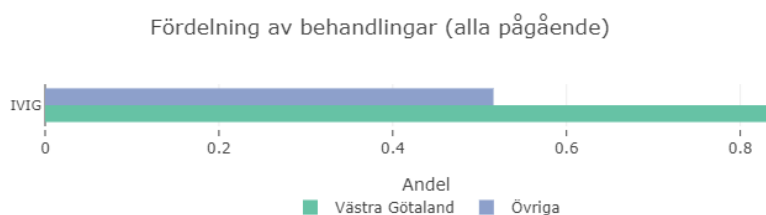
Data från IPN-registret tillåter nu jämförelse av IVIg-användning mot CIDP mot regioner. Regioner som har fler än 10 behandlade patienter med CIDP är Stockholm, Uppsala och Västergötland.

I graferna nedan ser vi att Stockholm är den enda enhet/stad som använder kortison för behandling av CIDP och att en större andel av immunoglobulinbehandlade patienter med CIDP har gått över till subkutan behandling med immunoglobulin (SCIg). Eftersom SCIg administreras av patienter själva i hemmet vore det relevant att se om kostnader för behandling av dessa patienter minskat på Sahlgrenska. Eftersom kortison ökar sannolikheten att uppnå en remission av CIDP kommer remissionsandelen för CIDP att behöva jämföras mellan Stockholm och övriga regioner i landet som inte använder sig av kortison.

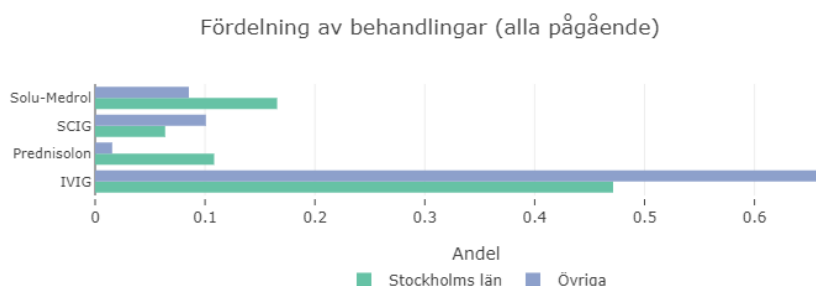
Data från IPN-registret talar emot att kortison skall vara ett sämre alternativ för behandling av patienter med CIDP jämfört IVIg, eftersom medelvärde på handstyrkan och RODS-CIDP skalan bland kortison- vs. IVIg-behandlade patienter med CIDP inte skiljer sig signifikant.



Figur 20. Fördelning av behandlingar i Region Skåne jämfört med övriga i landet.



Figur 21. Fördelning av behandlingar i Västra Götalandsregionen jämfört med övriga i landet.



Figur 22. Fördelning av behandlingar i Region Stockholm jämfört med övriga i landet.

Andel patienter med inflammatorisk polynneuropati som ligger på INCAT på 4 eller lägre har definierats som nationellt mått på en god terapieffekt. Data från IPN-registret visar att terapimål har uppfyllts bland patienter med CIDP och MMN som har registrerade behandlingar i IPN-registret.

- Medelvärde på INCAT på de 143 patienter med CIDP som står/stått på behandling med immunoglobulin ligger på 2.2.
- Medelvärde på INCAT på de 47 patienter med MMN som står/stått på behandling med immunoglobulin ligger på 2.3.

Utveckling över tid

Såväl anslutningsgrad som täckningsgraden för IPN-registret ökar för varje år. En ny utveckling för registret har varit att avgränsa sig vad gäller antal underdiagnoser för att öka intresse för registrering bland kliniskt aktiva neurologer i landet, som ansvarar för långtidsuppföljning av CIDP och MMN, men inte GBS och PDN. Validering av Karolinska data i IPN-registret under år 2020 visade en god samstämmighet mellan patientdata i IPN-registret och i patientens journal TakeCare, samt en mycket hög andel patienter i IPN-registret vars diagnoser CIDP, PDN och MMN stämde med internationella kriterier och blev därmed validerad. Valideringsarbete för CIDP och MMN pågår nu på nationell nivå. Grad av missing data förblir hög, men minskar successivt för varje år på nationell basis. IPN-registret behandlingsdata börjar kunna användas för att göra regionala jämförelser avseende terapival och effektivitet vid inflammatoriska polyneuropatier.

Skillnader i resultat mellan enheter

Det förekommer regionala skillnader avseende antal läkarbesök per år och antal rapporterade behandlingar. Medan Region Stockholm och Västergötland ligger i topp som tidigare år, ser vi nu alltmer data inkomma från Universitetssjukhusen i Örebro och Linköping. Region Norrland fortsätter att vara underrepresenterad. Se nedan **tabell 20** och **tabell 21**.

Tabell 20. Antalet besök och behandlingar per år.

Klinik	TotalPatients	Incat	cidp	rods	Visits	Behandling	OngoingBehandling
Karolinska	268	948	1112	340	519	506	130
Sahlgrenska	113	200	85	38	77	58	36
Danderyd	27	123	13	0	83	65	22
Uppsala	23	59	0	0	123	5	3
Neurologiska kliniken Linköping	22	35	6	0	50	54	16
Lund	20	40	33	2	2	21	16
Örebro	16	2	0	0	3	21	14
Umeå	9	30	6	10	30	11	6
Falun	7	14	0	0	14	1	1
Bollnäs	6	18	2	9	18	10	3
Malmö	6	13	6	3	0	9	7
Östersund	6	8	3	3	8	8	3
Gävle	5	14	9	0	15	13	2
Kristianstad	4	0	1	0	41	15	5
Eskilstuna	3	12	7	0	10	13	3
Hässleholm	3	2	0	0	0	3	3
Ryhov	3	3	1	0	3	5	2
Landskrona	2	2	0	1	2	2	2
Norrköping	2	0	0	0	1	1	1
Västerås	2	1	0	0	2	2	1
Borås	1	0	0	0	0	0	0
Centrum för neurologi Stockholm	1	0	0	0	3	0	0
Kungsbacka	1	0	0	0	1	0	0
Nyköping	1	1	1	0	1	4	3
Trelleborg	1	0	0	0	0	1	1
Trollhättan	1	0	0	0	0	0	0
Ängelholm	1	0	0	0	1	2	0
Riket 2022-04-26	554	1525	1285	406	1007	830	280

Tabell 21. Information om datamängd fördelat på respektive registrerande enhet.

Enhet	Totalt antal registrerade patienter	Aktuella patienter	Avslutade patienter	Patienter inkluderade under rapportåret	Totalt antal registrerade besök	Totalt antal registrerade besök under rapportåret	Totalt antal registrerade behandlingar	Totalt antal registrerade behandlingar startade under rapportåret	Totalt antal pågående behandlingar vid rapportårets slut	Totalt antal EQ5D-3L registreringar	Totalt antal EQ5D-3L registreringar under rapportåret	Totalt antal EQ5D-5L registreringar	Totalt antal EQ5D-5L registreringar under rapportåret
Bollnäs	6	5	1		18	3	10			3			
Borås	1	1											
Centrum för neurologi Stockholm	1	1			3								
Danderyd	24	22	2	5	74	25	57	7	20				
Eskilstuna	3	3			10		13		3				
Falun	7	7			14		1		1				
Gävle	5	5			15		13		2			2	
Huddinge	232	201	31	20	436	69	443	22	101	13	1	250	91
Hässelholm	1	1		1			1		1				
Kristianstad	4	4		1	40	4	15	3	5			5	3
Kungsbacka	1	1			1								
Landskrona	2	2			2		2		2			2	
Lund	18	17	1	2	1	1	19	1	14			28	7
Malmö	3	3					3	1	2			3	
Neurologiska kliniken Linköping	22	18	4	1	50	3	54	3	16				
Norrköping	1	1					1		1				
Nyköping	1	1			1		4		3				
Ryhov	3	3		1	3	1	5		2			1	1
Sahlgrenska	112	97	15	4	71	15	50	2	33	1		5	1
Solna	32	31	1	2	69	9	43	2	21			36	14
Trelleborg	1	1		1			1		1				
Trollhättan	1	1		1									
Umeå	9	8	1		28	8	11		6				
Uppsala	23	19	4		123		5		3				
Västerås	2	2			2		2		1				
Ängelholm	1	1			1		2						
Örebro	16	15	1	1	3		21	2	14				
Östersund	6	6		2	7	2	8	1	3				
Total	538	477	61	42	972	140	784	44	258	14	1	332	117

Datauttag NEURO/IPNreg 2022-03-28

Skillnader i resultat mellan regioner

Tabell 22 visar regionala skillnader mellan antal fall av CIDP och MMN registrerade. I förhållande till befolkningsunderlaget, fortsätter Umeå att vara underrepresenterad i IPN-registret.

Tabell 22. Antal patienter per diagnos och enhet i IPN-registret tom 2021-12-31.

Region och enhet	GBS	PDN	CIDP	MMN	Totalt
Norra	4	3	13	13	33
Bollnäs	1	1	1	3	6
Falun			3	4	7
Gävle	2		3		5
Umeå			4	5	9
Östersund	1	2	2	1	6
Stockholms region	97	27	137	30	291
Centrum för neurologi	1				1
Danderyd	1	2	20	1	24
Karolinska	95	25	117	29	266
Sydöstra	1	1	18	6	26
Linköping	1	1	15	5	22
Norrköping				1	1
Ryhov			3		3
Södra	2	1	23	5	31
Hässleholm			1		1
Kristianstad	1		2	1	4
Kungsbacka			1		1
Landskrona		1		1	2
Lund			17	1	18
Malmö			2	1	3
Trelleborg				1	1
Ängelholm	1				1
Uppsala-Örebro		1	35	9	45
Eskilstuna		1	2		3
Nyköping			1		1
Uppsala			18	5	23
Västerås			2		2
Örebro			12	4	16
Västsvenska	48	1	49	17	115
Borås			1		1
Sahlgrenska	48		48	17	113
Trollhättan		1			1
Totalt	152	34	275	80	541

Datauttag NEURO/IPNreg 2022-03-28

Jämförelser mellan kön

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

Tabell 23. Information om olika tidsintervall och skillnader mellan kvinnor och män.

Kön	Antal aktiva patienter	Tid sedan inklusion i registret (median antal år)	Duration (median år sedan sjukdomsdebut)	Ålder vid sjukdomsdebut (median)	Ålder vid diagnos (median)	Ålder vid rapportårets slut (median)
Kvinna	173	4,2	9,0	54,8	56,2	63,7
Man	303	5,0	8,5	53,0	55,2	63,8
Total	477	5,0	8,7	53,2	55,5	63,7

Jämlikhet, jämställdhet och tillgänglighet

Analys av inrapporterade data från de olika enheter i IPN-registret avslöjar ingen tydlig underregistrering på basis av kön eller ålder vid diagnos, se **tabell 23**. På Karolinska är andelen män till kvinnor med inflammatorisk polyneuropati däremot det motsatta, dvs patienter med inflammatorisk polyneuropati på Karolinska är till 64% kvinnor. Det är för närvarande oklart varför fler kvinnor än män diagnostiseras med inflammatorisk polyneuropati på Karolinska Universitetssjukhuset, men analys pågår.

De enheter som rapporterat enbart fåtal patienter har patienter med en lägre debutålder än de enheter som rapporterat flest patienter. Oklart om detta beror på slump eller en systematisk skillnad mellan enheter.

Tabell 24. Information om tidsintervall fördelat på de registrerande enheterna.

Enhet	Antal aktiva patienter	Tid sedan inklusion i registret (median antal år)	Duration (median år sedan sjukdomsdebut)	Ålder vid sjukdomsdebut (median)	Ålder vid diagnos (median)	Ålder vid rapportårets slut (median)
Bollnäs	5	5,9	23,5	48,2	52,4	61,6
Borås	1	3,8				84,4
Centrum för neurologi Stockholm	1	5,3	5,4	44,8	44,8	50,1
Danderyd	22	3,1	5,8	55,1	55,8	63,9
Eskilstuna	3	2,5	2,9	63,8	63,0	66,3
Falun	7	2,6	14,5	62,6	47,2	53,7
Gävle	5	3,8	4,0	35,4	48,1	51,7
Huddinge	201	4,1	9,0	53,2	54,4	63,6
Hässelholm	1	0,2	20,0	42,5	42,6	62,5
Kristianstad	4	1,7	11,3	39,2	43,1	59,8
Kungsbacka	1	4,3			41,3	46,9
Landskrona	2	1,6	4,0	57,8	59,3	61,8
Lund	17	2,3	10,2	57,2	62,6	65,7
Malmö	3	1,2	4,8	52,4	53,8	57,6
Neurologiska kliniken Linköping	18	5,3	9,4	56,0	57,4	68,4
Norrköping	1	4,2				54,8
Nyköping	1	5,3	13,5	9,3	17,3	22,8
Ryhov	3	1,5	4,0	71,1	72,6	79,2
Sahlgrenska	97	5,9	3,0	61,9	63,2	65,9
Solna	31	5,0	8,5	51,3	58,0	64,2
Trelleborg	1	0,9	5,0	44,7	46,3	49,6
Trollhättan	1	0,2	9,6	42,9	46,6	52,5
Umeå	8	4,2	21,2	42,3	58,3	70,0
Uppsala	19	5,7	17,5	45,5	47,2	70,6
Västerås	2	3,9	3,5	60,0	61,7	53,0
Ängelholm	1	1,6	1,8	41,2	41,2	43,0
Örebro	15	2,0	5,5	56,6	57,5	60,1
Östersund	6	4,4	6,0	55,0	58,6	64,6
Total	477	5,0	8,7	53,2	55,5	63,7

Datauttag NEURO/IPNreg 2022-03-28

Trender och förändringar

Nationella riktlinjer

Andel patienter med inflammatorisk polyneuropati som ligger på INCAT på 4 eller lägre har definierats som nationellt mått på en god terapieffekt. Nedan statistik talar för att terapimål har uppfyllts bland patienter med CIDP och MMN som har registrerade behandlingar i IPN-registret.

- Medelvärde på INCAT på de 143 patienter med CIDP som står/stått på behandling med immunoglobulin ligger på 2.2.
- Medelvärde på INCAT på de 94 patienter med CIDP som har en pågående behandling med kortison ligger på 2.0.
- Medelvärde på INCAT på de 47 patienter med MMN som står/stått på behandling med immunoglobulin ligger på 2.3.

Trender

Jämförelse av resultat av terapimål från 2020 vs 2021 visar inga signifikanta trender

Tabell 25. Jämförelse av terapimål på patienter som står/stått på immunoglobulin.

	2020 Medelvärde	2020 Antal patienter	2021 Medelvärde	2021 Antal patienter
Medelvärdet är 2,2 på senaste INCAT hos de 143 CIDP-patienter som står/stått på immunoglobulin	2,3	116	2,2	143
Medelvärdet är 37,9 på senaste RODS hos de 107 CIDP-patienter som står/stått på immunoglobulin	37,4	87	37,9	107
Medelvärdet är 33,317 på senaste Handstyrka höger hand hos de 108 CIDP-patienter som står/stått på immunoglobulin	33,505	90	33,317	108
Medelvärdet är 2,3 på senaste INCAT hos de 47 MMN-patienter som står/stått på immunoglobulin	2,4	43	2,3	47
Medelvärdet är 39 på senaste RODS hos de 42 MMN-patienter som står/stått på immunoglobulin	38,5	38	39	42
Medelvärdet är 24,998 på senaste Handstyrka höger hand hos de 43 MMN-patienter som står/stått på immunoglobulin	26,458	38	24,998	43

Tabell 26. Jämförelse av terapimål på patienter som står/stått på kortison.

	2020 Medelvärde	2020 Antal patienter	2021 Medelvärde	2021 Antal patienter
Medelvärdet är 2,0 på senaste INCAT hos de 94 CIDP-patienter som står/stått på kortison	2,3	76	2	94
Medelvärdet är 38 på senaste RODS hos de 74 CIDP-patienter som står/stått på kortison	38,2	60	38,22	74
Medelvärdet är 33,596 på senaste Handstyrka höger hand hos de 72 CIDP-patienter som står/stått på kortison	33,6	59	34,596	72
Medelvärdet är 2,6 på senaste INCAT hos de 5 MMN-patienter som står/stått på kortison	3	4	2,6	5
Medelvärdet är 36,75 på senaste RODS hos de 4 MMN-patienter som står/stått på kortison	35	4	36,75	4
Medelvärdet är 19,900 på senaste Handstyrka höger hand hos de 4 MMN-patienter som står/stått på kortison	18,675	4	19,9	4

Vetenskapliga resultat

Biomarkörstudien om NfL och T-Tau i blod och likvor vid inflammatoriska polyneuropatier har använt sig av långtidsdata om kliniska mått i IPN-registret. Arbetet vid namn "Neurofilament light chain and total tau in the differential diagnosis and prognostic evaluation of acute and chronic inflammatory polyneuropathies" och författad av Kmezic I, Samuelsson K, Finn A, Upate Z, Blennow K, Zetterberg H, Press R, som startade år 2019 är nu accepterad i EJM under maj 2022.

Ytterligare tre av dr. Kmezics delstudier i hans doktorandprojekt om inflammatoriska neuropatier har använt sig av data från INP-registret.

Prioriterade utvecklingsområden för registret

Fortsatt ansträngning görs för att höja certifieringsgraden från nivå 3 till nivå 2. I dagsläget uppfylls fyra av tio kriterier för certifieringsnivå 2 helt, 4 delvis och 2 av dessa tio kriterier inte alls.

Att skriva kvartal- eller årsrapport för de centra som efter Karolinska Universitetssjukhuset har registrerat flest patienter i IPN-registret, dvs Sahlgrenska, Uppsala, Linköping och Örebro. Kvartalsrapporter kommer bland annat att visa andel patienter i registret och andel patienter som saknar behandlingsdata kommer att belysas för verksamheterna.

Validering av nationell täckningsgrad för CIDP och MMN förbereds med hjälp av öppenvårdsdatabasen på Socialstyrelsen, Patientregistret (PAR).

För att öka intresse bland patienter och brukarföreningar (Neuroförbundet) för IPN-registret planeras en patientvänlig version av årsrapporten. Patienterna kommer själva på så sätt att göra reklam för IPN-registret på de enheter i landet som ännu inte börjat registrera patienter i IPN-registret.

Ökad användning av PER-funktionen i registret för att inhämta relevant PROM.

Förhoppningen är att öppet kunna redovisa kvalitetsindikatorerna för IPN-registret på Svenska neuroregisters hemsida för användare, som t ex Hydrocefalusregistret redan lyckats med.

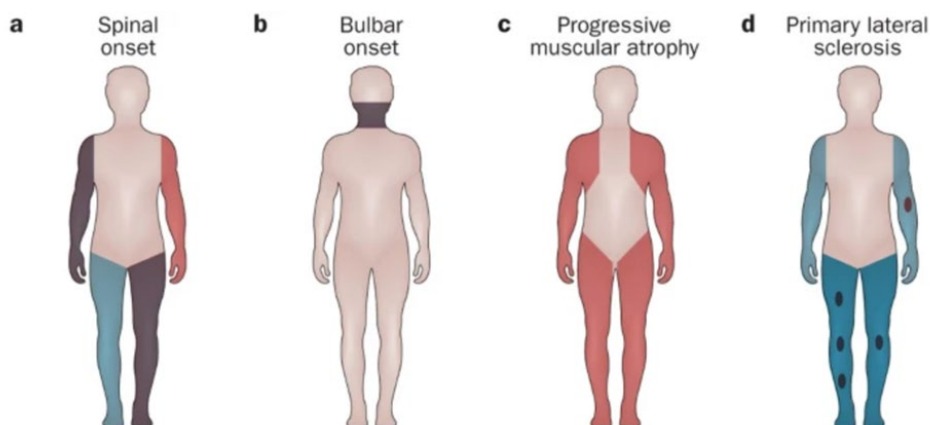
Motorneuronsjukdom



Motorneuronsjukdom/Amyotrofisk lateralskleros

Bakgrund och syfte

Amyotrofisk lateralskleros (ALS) är en gemensam beteckning för en grupp motorneuronsjukdomar (MND) där de nervceller som styr skelettmusklerna dör. Ca 4,5 personer per 100 000 insjuknar i MND/ ALS varje år, på Karolinska Universitetssjukhuset är det fler än 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 23. Huvudtyper av MND i Sverige.

Den genomsnittliga överlevnadstiden är bara 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 kommer vara en del av framtida nationella riktlinjer för ALS/MND.

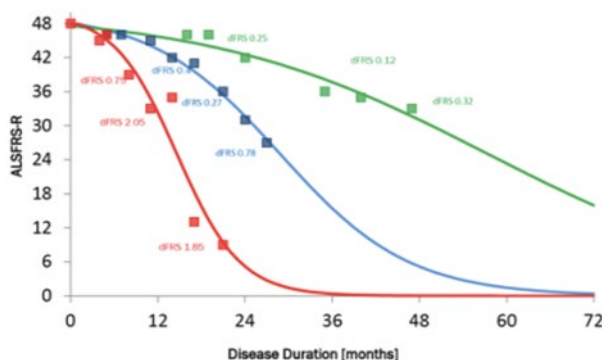
ALS registret avser också mera specifikt medverka till framtida nationella och internationella forskningsprojekt både prekliniskt och kliniskt och även skapa en bas för epidemiologiska studier på nationell nivå.

Parametrar och skalor

- demografi
- diagnostiska kriterier
- forsknings kriterier
- spridningsmönster
- behandlingar
- funktionsskattningsskalor (ALSFRS-R)
- hälsorelaterad livskvalitet (LISAT, EQ-5D, HAD)
- kognitiva skalor (ECAS, MoCA)
- utvalda lab inkl biomarkörer för diagnos och progress
- 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.

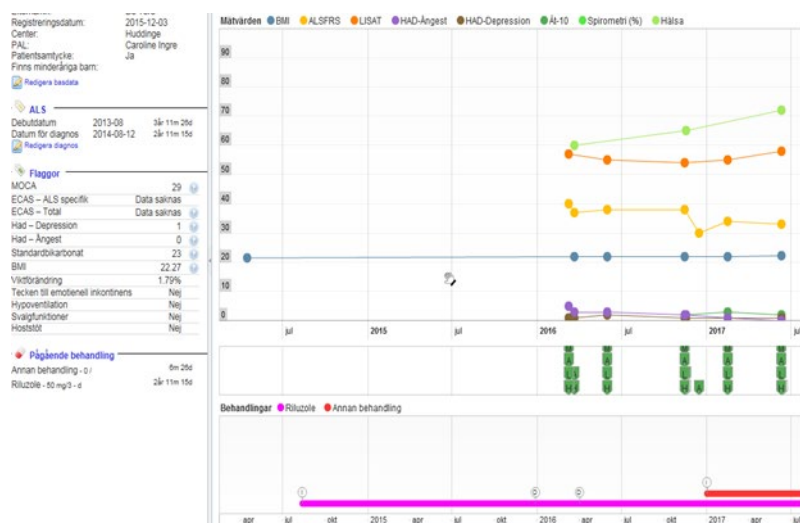
ALS är en sjukdom där fenotypen (sjukdomsuttrycket hos olika individer) varierar stort, tex beroende på undervariant eller platsen där sjukdomen startar. Se **figur 24**.



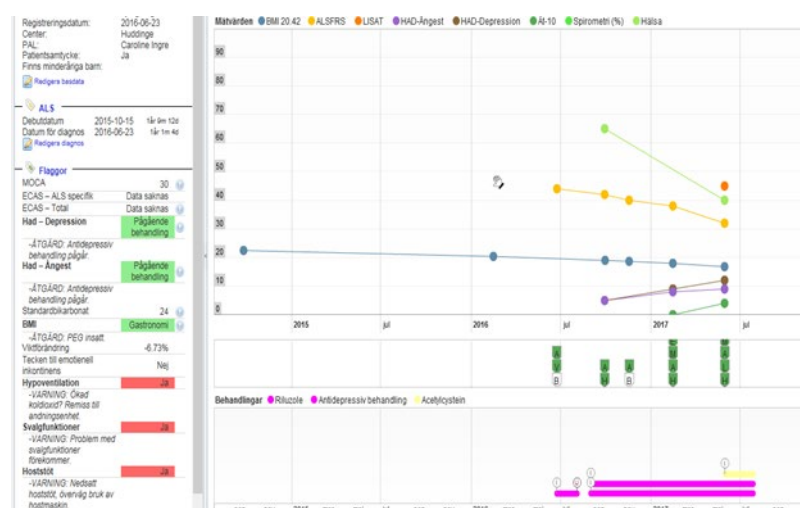
Figur 24. Ett diagram som speglar funktionstappet under ALS-sjukdomen baserat på ALSFRS som mäts i registret (funktionsskattningsskala). Den gröna linjen representerar de patienter som går långsamt, den blå representerar de som går medelsnabbt (en typisk patient) och den röda är de patienter som går extra snabbt och bara överlever 1–2 år från debut.

Registret är uppbyggt så att man lätt ska få en överblick tillsammans med patienten. Se **figur 25** för en långsam ALS med god livskvalitet och få varningar. I **figur 26** ser vi istället en patient som försämras hastigt, har svårt att hålla vikten och tappar sin livskvalitet parallellt med att hon 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 vårdaren. I varje skala har cut-off värden inkorporerats 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 säker 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 patienter 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.



Figur 25. En patient som levtt 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, den gröna patientens goda livskvalitet.



Figur 26. Den gula linjen speglar muskelfunktionstappet, som går ned snabbt. Den blå linjen representerar patienten viktörlust, den gröna patientens livskvalitet och den bruna/lila patients ökande ångest och nedstämdhet.

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. 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 sättas in. Alla patienter ska erbjudas bromsande behandling (Riluzole). Se **tabell 27** för de olika preparat som patienterna behandlas med, inklusive den enda godkända bromsmedicinen Riluzole. Preparatet har biverkningar och några % av patienterna väljer därför att sätta ut behandlingen.

Tabell 27. Olika preparat som ALS-patienter behandlas med.

Preparatnamn	Antal startade
Acetylcystein	91
amitryptilin.	17
Annan behandling	150
Atropindroppar	20
Baklofen	40
Botox	5
Citalopram	62
Egazil	20
Emgesan	41
Kosttillskott	18
Mirtazapin	47
Riluzole	1033
Scopoderm, depåplåster	51
Teglutik	2
Total	1597

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.

PROM/PREM & utvecklingen av relevanta kvalitetsindikatorer

PROM/PREM

Registrets PROM-registrering som det ser ut för patienten, **figur 27**. Varje skala motsvarar en nationellt vedertagen kvalitetsindikator, som beslutats av styrgruppen. De viktigaste kvalitetsindikatorerna används för att identifiera livskvalitet, om det föreligger smärta eller urininkontinens, 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 28**.



Figur 27. Vy från patientens egen registrering PER.

Tabell 28. Totalt antal egna registreringar under 2021.

Enhet	Totalt antal PER
Huddinge	1799
Kalmar	1
Lund	77
Nyköping	1
Ryhov	16
Sahlgrenska	27
Skövde	19
Solna	343
Trollhättan	2
Uppsala	11
Total	2296

Anslutningsgrad, täckningsgrad och rapporteringsgrad

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 diagnostiserats med ALS vid två på varandra följande tillfällen. Sammanlagt fanns det 832 ALS-patienter i Sverige.

För att objektivt estimerar om den prevalenta siffran var inom rätt intervall, utförde undertecknad en retrospektiv studie av alla ALS patienter som vårdats i Stor Stockholm under åren 2013–2014. Att Stor Stockholm valdes som område att studera, beror på att undertecknad har tillgång till de medicinska journalerna och därmed kunde validera äktheten i diagnosen som delgivits. Studien inkluderade 289 ALS patienter och alla större sjukhus i Stockholm var inkluderade (Karolinska Universitetssjukhuset, Danderyds sjukhus, Capio S:t Görans Sjukhus, Södertälje Sjukhus och Norrtälje sjukhus). 143 prevalenta fall identifierades i dec 2013 och 174 prevalenta fall i december 2014, vilket gav en prevalens på 6.61/100 000 invånare under 2013 och 7.91/100 000 invånare under 2014. År 2016 var Sveriges befolkning enligt SCB (statistiska central byrån) 9 995 153 miljoner invånare. Så antalet prevalenta patienter med ALS i Sverige borde ligga mellan 661–791.

Under 2021 hade registret 471 patienter registrerade från 31 platser i Sverige. Det är både fler patienter och fler enheter än föregående år. $471/661=71.2\%$ och $471/791=59.5\%$. Täckningsgraden ligger således runt 60%. I tabellen nedan syns även fördelningen mellan män och kvinnor. Kvinnorna utgör 41% av patienterna, en siffra som stämmer väl överens med vetenskapligt underlag. Se **tabell 29**.

Tabell 29. Aktuella ALS-patienter i Sverige 2021.

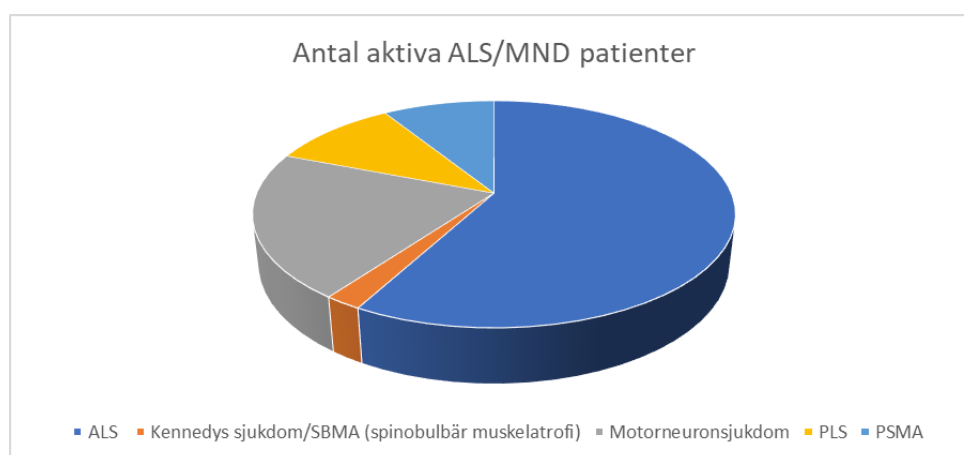
Enhet	Aktuella patienter (AP)	Aktuella kvinnliga patienter	Aktuella manliga patienter	Andel kvinnor AP
Gävle	7			
Halmstad	9			
Helsingborg	18	6	12	33,3%
Huddinge	167	81	86	48,5%
Karlstad	8			
Lund	17	6	11	35,3%
Neurologiska kliniken Linköping	6			
Oskarshamn	5			
Ryhov	8			
Sahlgrenska	54	25	29	46,3%
Solna	46	17	29	37,0%
Trollhättan	12			
Uppsala	51	12	39	23,5%
Visby	6			
Västerås	12	5	7	41,7%
Örebro	15	5	10	33,3%
* Övriga enheter med 5 patienter eller färre	30			
Total	471	193	278	41,0%

* Umeå, Örnsköldsvik, Eksilstuna, Motala, Nyköping, Eksjö, Värnamo, Västervik, Borås, Skövde, Hässleholm, Kristianstad, Väjö, Ystad, Ängelholm

Diagnosfördelning

Den största gruppen är ALS patienter, följt av PSMA och PLS. 20% består av oklara fall av motorneuronsjukdom som inte uppfyller kriterierna för ALS (här kallat "motorneuronsjukdom"). Man kan sedan 2019 lägga in även Kennedys Sjukdom.

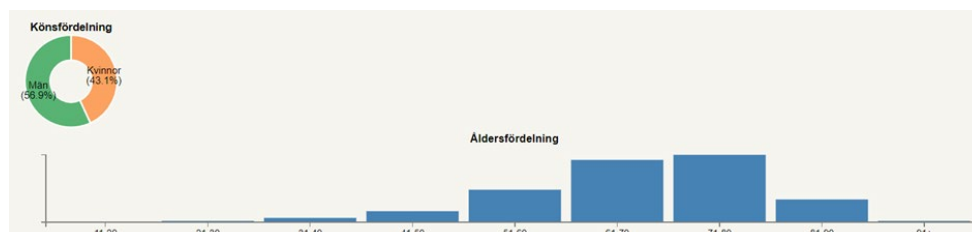
Se **figur 28**.



Figur 28. Diagnosfördelning ALS registret, 471 personer från hela riket.

Jämförelser mellan landsting visar att tiden från symtomdebut till ALS diagnos kan variera kraftigt, men att medianvärdet i Sverige för diagnos ligger på 13,4 månader.

Den största gruppen av diagnosticerade patienter är 71–80 år, följt av 61–70 år. Se **figur 29**. Visar patienternas åldersfördelning i Sverige. Baseras på 472 aktuella patienter från hela riket 2021-12-31.



Figur 29. Visar patienternas åldersfördelning i Sverige. Baseras på 472 aktuella patienter från hela riket 2021-12-31.

Datakvalitet

Under året fortsätter kvalitetssäkringen av datan i en studie där data från Stockholms-cohorten granskas och korrelerats med de medicinska journalerna. Alla egen-rapporterade 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.

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.

Återrapportering

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

Patientöversikten

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

Den grundläggande återkopplingen i patientöversikten är det grafiska gränssnittet med sammanställning av patientuppgifter som behandlande läkare kan använda som vid patientbesöket, se **figur 25** och **figur 26** ovan (s.77). 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

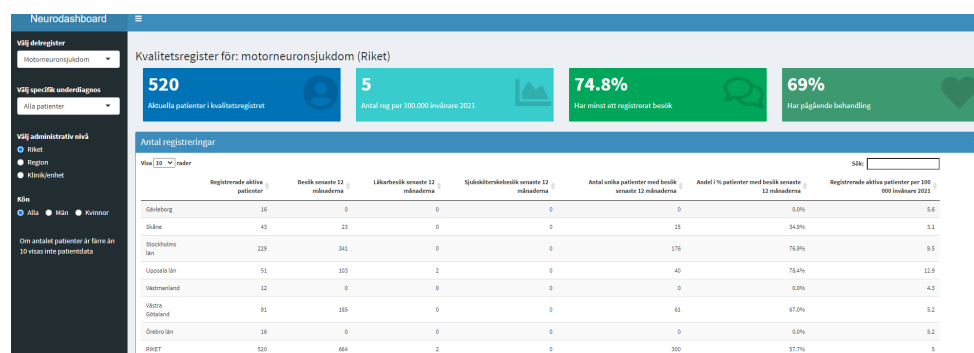
formen av återkoppling och det som motiverar till rapportering i MND-registret. Patientöversikten har också den fördelen att data om patienterna hela tiden används och därmed granskas och följaktligen kvalitetssäkras.

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. Sedan 2021 är Neurodashboard öppen för all 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 30. Vy från Neurodashboard för motorneuronsjukdom 2022-06-17.

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.

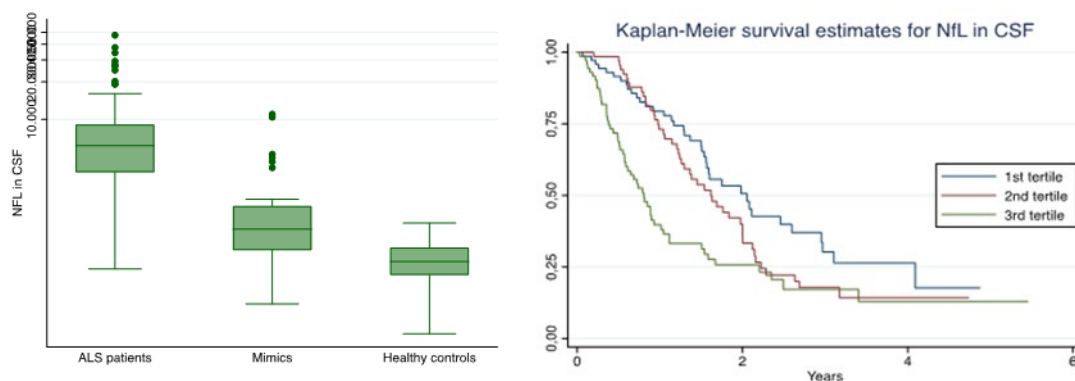
Urvalslistor

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.

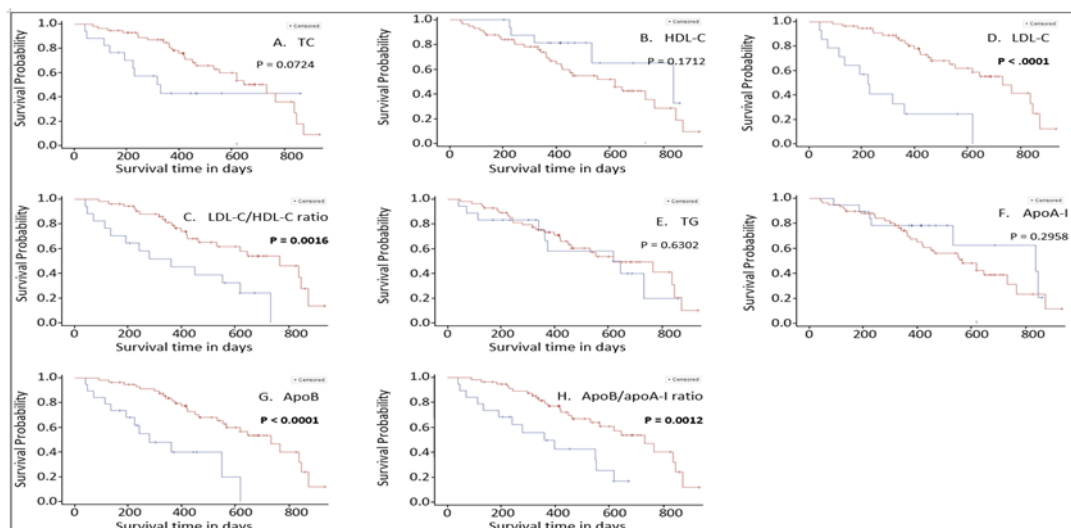
Vetenskapliga resultat

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.

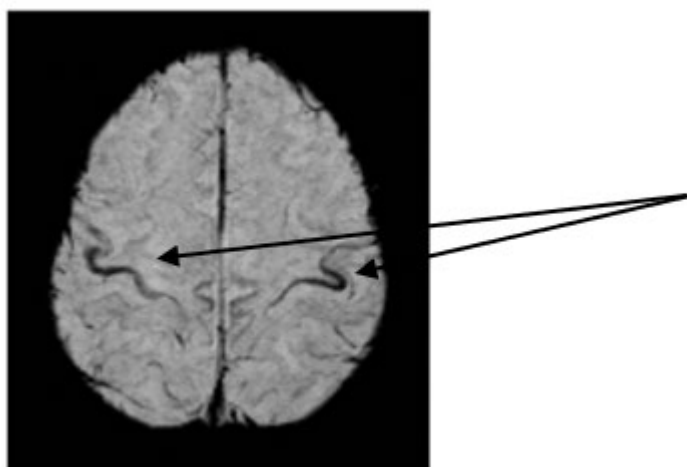
Se **figur 31 a-d** för aktuella och nya ALS-biomarkörer framtagna med hjälp av registret.



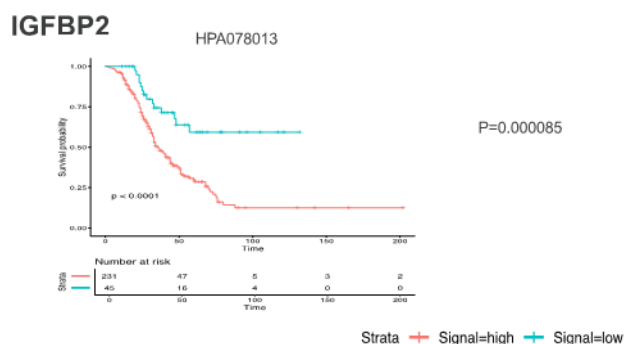
Figur 31 a. Vänstra bilden visar att neurofilament är förhöjt hos ALS patienter jämför med liknande patienter med andra diagnoser och friska. Bilden till höger visar att risken att dö (snabbare progress) ökar med ökad nivå av neurofilament.



Figur 31 b. Förhöjda nivåer av LDL och ApoB vid diagnos ökar överlevnaden med 1 år.



Figur 31 c. Visar motorbandsign-järninlagringar i motorcortex, synliga redan tidigt i ALS-sjukdomen.



Figur 31 d. I denna graf ses insulinliknande tillväxtfaktorb-bindande protein 2 (IGFBP2) som är signifikant förändrat jämfört med friska kontroller och där låga nivåer tydligt visar ökad överlevnad.

Prioriterade utvecklingsområden för registret

- Öka täckningsgrad. Registret har under 2020 ökat i täckningsgrad, men vill öka ytterligare. Prioriterat är att inspirera andra regioner om att registrera hela sin cohort. Att rapportera alla nydiagnostiserade patienter med ALS/MND i hela området. Detta blir extra viktigt om nationella riktlinjer upprättas.
- Öka datatätheten. Inspirera klinikerna att inte bara registrera patienterna utan också rapportera repetitiva utfallsmått.

Kommentarer om Covid-19 påverkat registerarbetet under 2021

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 2021 har registret ökat i nyregistrerade ALS/MND patienter. Arbetet fortsätter med att alla nydiagnosticerade 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. Det är även viktigt att alla kliniker följer upp sina patienter och kontrollerar att alla patienter som avlidit under året verkligen har uteslutits ur registret.

Under kommande år kommer ett arbete med att skapa nationella riktlinjer påbörjas. Då blir det extra viktigt att alla kliniker som följer ALS/MND patienter registrerar och följer patienterna i registret, för att kunna utvärdera vården och se att kvaliteten är jämnhögt över hela riket.

Jämföra det nationella MND/ALS-registret med andra befintliga register för att studera om sjukdomen påskyndas eller förlångsammas 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.

Multipel skleros



Multipel skleros

Bakgrund och syfte

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

Multipel skleros - MS är en kronisk sjukdom som drabbar centrala nervsystemet (CNS). MS är den näst vanligaste orsaken till neurologiskt handikapp hos yngre vuxna och börjar för det mesta mellan 20 och 50 års ålder och typdebutåldern är 30 år. Förloppet vid MS varierar men obehandlad leder MS oftast till betydande funktionshinder. Redan tidigt påverkas ofta arbetsförmåga av återkommande symtom och en typisk trötthet ("fatigue") leder till en påtaglig minskning av livskvaliteten. Sjukdomen medför stora kostnader för samhället i form av bortfallen arbetsförmåga, vård- och behandlingskostnader. Vi uppskattar de årliga kostnaderna för MS i Sverige till minst 6 miljarder kronor per år. Av dessa kostnader är cirka 800 miljoner kostnader för förloppsmodifierande mediciner.

Tillkomsten av förloppsmodifierande behandling, bromsmediciner, på mitten 1990-talet medförde så småningom en förbättring av MS-vården i Sverige med multidisciplinära MS- team i de flesta regioner. Vården omfattar såväl kausal som symptomatisk behandling som rehabiliteringsinsatser. 2016 publicerade Socialstyrelsen Nationella riktlinjer för vård vid multipel skleros, se <https://www.socialstyrelsen.se/regler-och-riktlinjer/nationella-riktlinjer/publicerade-riktlinjer/ms-och-parkinsons-sjukdom/>. I dessa ger Socialstyrelsen rekommendationer om vård vid MS gällande diagnostik, uppföljning, behandling av sjukdomarna, symptomatisk behandling, omhändertagande och rehabilitering, se avsnittet Utvecklingen av relevanta kvalitetsindikatorer nedan.

MS-vården har varit ojämnt fördelad över landet, vilket avspeglats i bl.a. skillnader i användandet av bromsmediciner mellan olika regioner. På senare år har istället olikheter i terapival uppkommit mellan olika delar av landet. MS-registret ger incitament för en mer enhetlig MS-vård. Förloppsmodifierande behandling vid MS är dyr och varierar från tämligen riskfria behandlingar med partiell effekt till mer effektiva behandlingar som åtföljs av risk för allvarliga biverkningar. Det nationella MS-registret bidrar till att öka stringensen för förloppsmodifierande behandling och underlättar anpassningen till de ändrade behandlingskriterier som kan uppstå i takt med att nya behandlingsprinciper etableras. Registrerade preparat har oftast en påtagligt skyddande effekt avseende nya MS-lesioner i magnetkamera-undersökning och alla preparaten minskar frekvensen av skov, om än mindre påtagligt. Det har dock varit mindre klart vilken betydelse dessa behandlingar har vad gäller den långsiktiga effekten att förhindra funktionshinder.

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

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

Tillkomsten av förloppsmodifierande behandling har ändrat MS-vården i Sverige både till innehåll och till organisation. Vi utgånget av 2020 behandlades 11 404 svenskar med förloppsmodifierande behandling mot MS, vilket motsvarar en kostnad på över 800 miljoner kronor. Förskrivare finns på de flesta neurologmottagningar men även på somliga medicinkliniker i orter där neurolog saknas.

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

Anslutningsgrad och Täckningsgrad

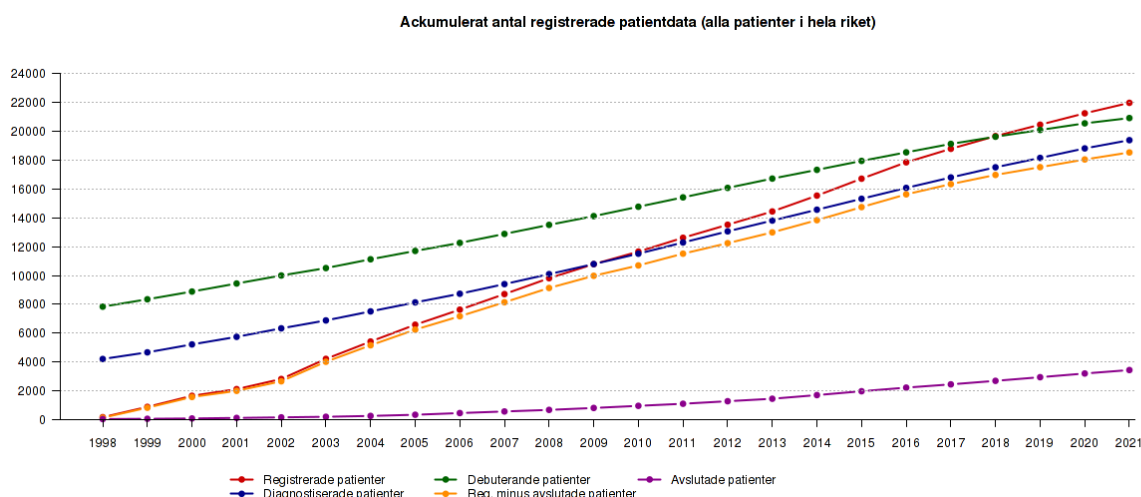
Vi är sedan länge representerade på alla 60 enheter i landet där specialiserad MS vård erbjuds.

Vårt mål är att alla idag levande MS-patienter i landet ska erbjudas inklusion i MS-registret. Vid utgången av 2021 hade vi 18 576 aktiva patienter i registret. Baserat på senaste tillgänglig prevalensbedömning (2019) ger detta en täckningsgrad på 84 %. Därtill har vi information om 2 677 avlidna och 796 avslutade patienter exkluderade av annan orsak, oftast på grund av utflyttning till annat land. **Figur 32** visar utvecklingen av antalet registrerade patienter från 1998–2021. Som synes är ökningstakten stadig. Även om hela landet är representerat i MS-registret så varierar fortfarande

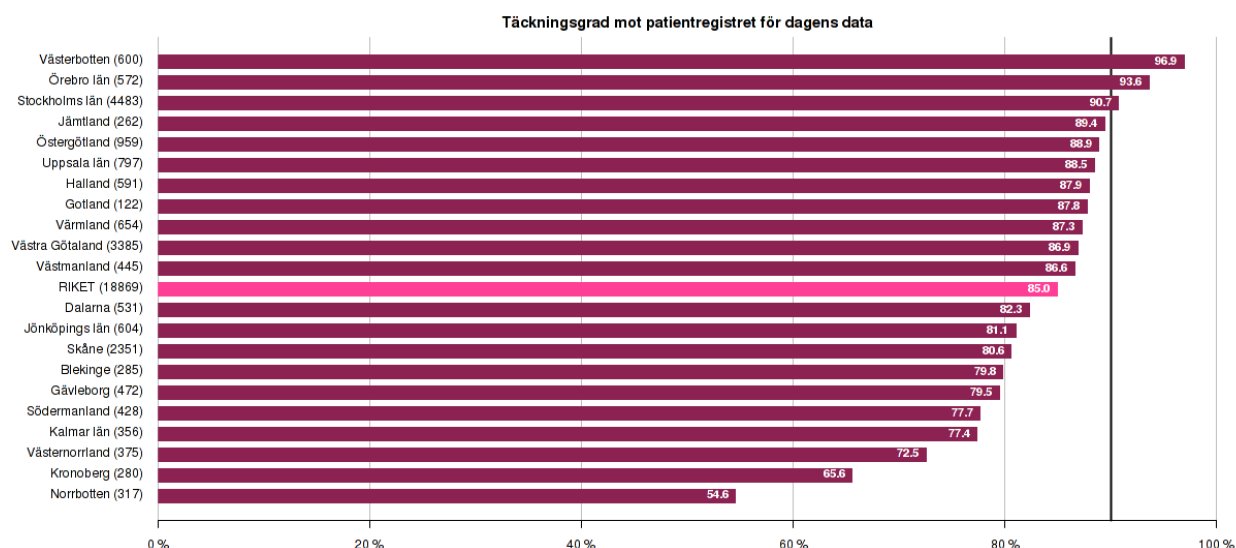
täckningsgraden vad gäller andelen registrerade patienter av det totala antalet patienter i varje region, vilket framgår av **figur 33**.

Vi arbetar aktivt och har sedan flera år en handlingsplan för att gradvis en ännu högre nationell täckningsgrad och detta beskrivs nedan under rubriken ”Planer för kommande år”. I korthet handlar det om att identifiera patienter i den lokala databasen som kan delges information om kvalitetsregister och sedan inkluderas i kvalitetsdatabasen. Detta skulle öka täckningsgraden med ytterligare några %. Dessutom samarbetar vi att med Registerservice förfinas vår bedömning av MS-prevalensen eftersom den troligen är för högt skattad och inte filtrerar bort patienter som efter en initial MS-diagnos under utredningsskedet har fått en annan neurologisk diagnos. Vi misstänker således på goda grunder att vår täckningsgradsuppskattning är en underskattning.

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



Figur 32. Antalet registrerade patienter i MS-registret t.o.m. 2021-12-31.



Figur 33. Täckningsgraden vad gäller andelen registrerade patienter av det totala antalet patienter i varje region.

Det bör noteras att 2020 och 2021 års statistik MS-registrets årsrapport baseras på senast tillgängliga prevalensbedömning från 2019. Prevalensbedömning fr.o.m. 2020 är ännu inte fastställd.

Datakvalitet

Datatäthet

Tabell 30 visar utvecklingen av mängden data i MS-registret sedan 2001 medan **Tabell 31** visar fördelningen av de viktigaste parametrarna i MS-registret per deltagande center. Som synes ökar datamängden gradvis.

En skattning av datatätheten är förstås väsentlig för att förstå hur tillförlitliga analyser på olika enheters data är, vilket är viktigt både för verksamhetsutvecklingen och forskningen. Vi har därför utvecklat ett diagram som illustrerar enheternas datatäthet och som dessutom visar datatätheten i relation till enheternas täckningsgrad (**figur 34 a+b**), bubbeldiagram). Här skiljer vi på fullständigheten av "basdata", mer statisk information om en person, och "uppföljningsdata" som kräver upprepade registrering. Detta diagram är tillgängligt i real-tid för alla rapporterande enheter och ingår i den kvartalsrapport som går ut till alla enheter fyra gånger om året.

Tabell 30. Utvecklingen av mängden data i MS-registret 2001–2022.

År	Antal patienter	Avlidna	Besök	Terapi	Skov	MRI	LP/CSF	Användarkonto
Riket 2022	22 361	2 678	191 498	41 330	32 616	97 818	19 010 tot. 11 524 med datum	1453 användare
Riket 2021	21 589	2 563	179 493	41 507	32 040	87 316	18 725 tot. 11 254 med datum	1734 användare
Riket 2020	20 675	2 304	165 621	38 808	31 443	76 518	18 073 tot. 10 558 med datum	1310 användare
Riket 2019	19 955	2 100	151 276	36 403	30 795	65 787	17 802 tot. 10 287 med datum	1172 användare
Riket 2018	19 181	1 939	136 594	34 322	30 089	55 745	17 463 tot. 10 158 med datum	1068 användare
Riket 2017	18 946	1 796	124 462	32 454	29 454	45 463	17 709 tot. 9 957 med datum	968 användare
Riket 2016	18 016	1 626	109 797	29 882	27 041	31 847	17 288 tot. 9 527 med datum	829 användare
Riket 2015	16 802	1 426	96 892	26 509	26 020	24 001	14 822	729 användare
Riket 2014	15 530	1 166	85 034	22 748	24 874	17 742	14 493	406 användare
Riket 2013	14 609	929	75 633	19 892	15 074	14 467	6 455	489 användare
Riket 2012	13 762	907	66 788	17 476	13 441	11 558	6 052	305 användare
Riket 2011	12 962	804	59 412	15 343	12 271	10 177	5 635	486 användare
Riket 2010	11 893	710	51 623	15 453	11 301	8 395	5 150	421 användare
Riket 2009	10 937	624	43 940	13 420	10 407	6 295	4 591	360 användare
Riket 2008	9 905	506	36 044	10 138	9 124	5 392	4 187	330 användare
Riket 2007	8 784	293	28 503	8 399	7 473	4 431	3 721	287 användare
Riket 2006	7 836	235	23 314	6 386	5 668	3 671	3 353	241 användare
Riket 2005	6 878	209	18 837	5 098	4 083	2 960	2 900	189 användare
Riket 2004	5 965	197	15 131	4 032	3 035	2 360	2 024	
Riket 2003	4 590		10 795	2 902	2 079	1 670	1 185	
Riket 2002	4 092		8 026	2 029	1 295	1 165	471	
Riket 2001	3 080		3 774	1 333	198	441	378	

Datauttag NEURO/MSreg 2022-06-28

Tabell 31 Antal registreringar per enhet, 2022-06-28.

Klinik/Enhet	Tot. antal pat.	Aktuella patienter	Avslutade	Besök	SF36.1	EDSS	Skov	Immuno behand-ling	Pågåen. Immun. behand	MRI	CSF	FSS	MSIS29	MSFC	SDMT	EQ5D	Arbets-förmåga	TSQ	FSMC	MS-kollen	Gång skala	KATZ	TUG	Rehab-insatser	6 min. gångtest	10 m gångtest
Centrum för neurologi Stockholm	2454	2341	113	25263	10163	23590	4481	4970	1612	14554	3300	1980	12064	982	12527	9694	5299	5061	6918	7649	236	8	325	43	249	353
Sahlgrenska	2427	2033	394	22235	2574	20029	3702	4660	1495	13430	1565	28	8854	1245	9654	7545	5813	4075	5247	5701	11	203	17	1009	53	18
Huddinge	1667	1269	398	12825	3574	11476	2558	3070	674	7595	2364	630	6283	620	6538	4897	1612	1550	3143	3266	95	6	171	83	103	176
Uppsala	932	799	133	13379	3526	10335	3826	1495	390	4254	1361	38	2110	34	3194	1956	433	719	1156	1292	9	0	9	647	18	23
Lund	919	773	146	10052	1524	7607	1601	2054	530	4815	1049	295	2987	167	4729	2692	2050	1360	1629	2141	3	0	4	1	5	4
Danderyd	825	720	105	8890	3780	7846	1492	1527	421	4969	863	441	3095	224	3872	2582	1732	937	1310	2081	5	0	2	3	165	27
Umeå	755	600	155	8342	4115	7806	1322	1215	324	4463	1127	37	1533	215	1803	1024	1469	877	1747	1215	1	0	1	0	96	1
Karlstad	720	655	65	5066	2247	3348	328	1053	343	1989	323	5	841	14	1258	464	259	63	93	313	0	3	1	5	2	1
Örebro	680	569	111	5312	2579	4838	896	1100	314	3189	532	458	1742	466	1960	1618	1261	934	1234	1234	181	0	256	1	0	0
Trollhättan	674	580	94	4162	2454	1557	312	1087	348	1648	125	0	2626	13	7867	712	230	4	10	29	0	0	0	0	0	0
Neurologiska kliniken Linköping	667	510	157	6629	4191	6286	1371	1127	356	3796	709	8	2015	32	1872	1498	1979	631	770	1241	10	0	6	2	99	3
Falun	579	532	47	5779	1175	5103	1560	1390	282	3592	618	15	2356	27	2957	1826	0	67	98	566	6	0	6	2	10	4
Malmö	547	502	45	4700	346	3389	713	1159	431	2650	187	6	2445	7	2575	2001	0	681	774	1277	0	0	0	2	0	0
Västerås	512	447	65	4196	1321	1702	353	860	230	1319	239	15	1282	22	1201	1085	70	10	18	51	14	0	9	0	45	19
Gävle	495	386	109	4526	2586	3369	740	918	247	2772	318	48	1978	2	1674	1359	251	132	206	1090	149	0	194	13	192	192
Helsingborg	434	376	58	4026	327	1705	372	845	254	1903	181	7	846	39	1148	390	236	58	91	156	0	0	0	0	7	1
Skövde	402	338	64	2187	904	1455	323	717	249	1271	125	5	2000	14	2751	1688	27	6	10	1184	0	0	0	1	0	0
Borås	401	346	55	1693	1003	1344	302	802	252	1256	175	1	1193	9	1090	1021	98	79	117	919	0	0	0	0	0	0
Ryhov	379	311	68	2946	1736	2353	580	762	236	2170	339	3	784	2	1081	932	280	136	295	348	442	0	442	3	413	444
Norrköping	375	302	73	1126	257	840	234	644	246	347	267	9	1974	14	1979	1766	11	5	7	11	0	0	0	0	0	0
Eskestuna	363	275	88	1954	773	1614	357	658	184	1142	217	65	747	8	687	637	223	28	56	452	40	0	46	5	60	47
Sunderbyn	361	276	85	2258	221	1349	370	656	212	500	276	526	1092	8	974	723	25	13	32	446	0	0	0	1	5	0
Halmstad	322	304	18	2561	2094	2112	305	700	206	1556	162	8	1015	9	3291	838	35	24	34	228	3	0	5	1	6	5
Växjö	309	276	33	1184	43	232	71	472	200	41	22	0	885	0	928	754	3	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Östersund	283	259	24	3295	1677	2202	499	452	107	1804	399	10	1013	2	1481	817	837	169	443	1174	0	0	5	0	61	5
Solna	278	11	267	724	154	698	158	151	13	109	204	56	75	35	76	40	0	6	8	12	0	0	0	0	0	0
Sundsvall	277	248	29	1629	1370	1482	194	523	161	901	100	5	812	8	847	603	47	9	15	433	0	1	0	1	0	0
Karlskrona	256	226	30	2067	40	639	63	456	157	24	23	5	624	6	117	621	6	0	1	1	0	0	0	0	0	0
Kristianstad	229	182	47	2602	2194	2485	676	654	133	1241	298	12	508	4	354	345	57	15	17	622	0	0	0	0	0	0
Kalmar	219	179	40	883	471	770	144	444	138	560	72	1	341	0	407	258	34	10	15	28	0	0	0	0	0	0
Eksjö	212	171	41	1528	878	1274	379	405	102	420	127	31	629	78	515	308	184	31	54	81	89	0	104	4	68	93
Motala	194	149	45	2003	1318	1760	280	358	37	565	152	6	581	10	578	340	18	0	0	315	0	0	0	0	0	0
Kungsbacka	192	163	29	2293	615	1904	221	331	105	828	129	1	447	5	513	114	38	9	23	119	2	2	1	2	1	1
Nyköping	178	153	25	1563	900	1142	147	317	78	506	88	2	678	3	718	669	215	75	101	208	0	0	0	3	1	1
Västervik	157	131	26	1798	1614	1729	239	325	72	776	126	2	413	6	266	445	192	2	7	365	0	1	0	0	25	8
Ystad	153	145	8	573	47	314	106	256	102	177	73	1	476	10	465	432	14	0	1	283	0	0	0	0	0	0
Värnamo	152	123	29	708	411	652	163	283	88	446	49	7	568	6	487	529	84	70	276	201	11	0	131	4	132	138
Ängelholm	143	134	9	726	464	558	108	338	89	493	65	3	688	10	622	727	258	16	28	47	1	0	1	1	1	1
Varberg	142	124	18	1523	195	821	137	271	97	682	40	0	283	0	342	113	11	0	1	3	0	0	0	0	0	0
Visby	137	122	15	768	563	649	285	234	65	396	145	16	302	0	319	208	252	152	206	222	1	0	1	0	1	1
Trelleborg	134	126	8	610	339	408	62	326	106	154	34	6	647	13	775	509	52	13	59	448	0	0	0	0	0	0
Capio St-Görans Sjukhus	100	99	*	365	315	346	17	108	89	382	77	2	126	0	123	119	84	68	79	101	2	0	1	0	0	1
Örnsköldsvik	99	63	36	1048	787	779	157	200	47	542	52	73	319	23	309	260	130	15	48	201	1	0	0	0	7	0
Bollnäs	95	86	9	713	589	697	117	171	43	488	119	1	13	0	27	14	149	1	1	4	0	0	0	0	1	0
Hässleholm	79	77	*	300	206	271	53	137	57	178	41	4	32	0	16	112	98	7	15	38	0	0	0	0	0	0
Sollefteå	70	64	6	507	287	315	87	205	45	187	30	15	135	1	150	69	88	0	2	29	0	0	0	0	0	0
Frölunda	65	43	22	435	52	319	41	48	15	128	21	0	2	0	0	1	5	1	2	2	0	0	0	0	0	0
Karlshamn	65	59	6	92	41	40	5	84	40	57	8	0	107	0	118	101	17	0	0	21	0	0	0	0	0	0
Neurology Clinic, Sophiahemmet	59	49	10	536	104	329	35	54	21	128	42	6	84	12	79	78	0	3	5	1	0	0	1	0	1	1
Oskarshamn	47	46	*	138	131	137	7	61	32	5	2	0	3	0	3	3	2	0	0	2	0	0	0	0	0	0
Ångered	43	37	6	320	222	289	22	47	25	157	17	1	91	0	73	88	27	6	27	124	0	2	6	3	6	4
Kalix	41	41	*	216	57	96	18	58	30	129	7	24	80	0	63	73	3	11	20	67	0	0	0	0	0	0
Landskrona	30	28	*	161	84	121	19	63	24	102	18	1	80	0	92	82	16	1	6	40	0	0	0	0	0	0
Barnkliniken Lunds US	8	8	*	13	10	10	1	16	8	14	0	0	18	0	15	17	5	0	0	4	0	0	0	0	0	0
* Enheter med 5 patienter eller färre	25	23	2	70	29	55	7	13	8	18	8	0	3	0	1	5	4	1	1	3	0	0	0	0	0	0
RIKET 2022-06-28	22361	18889	3472	2E+05	69677	2E+05	32616	41330	12170	97818	19010	4919	72925	4405	87561	57802	27201	18142	26456	38089	1312	226	1745	1840	1833	1572
RIKET 2021-09-02	21589	18226	3363	2E+05	64932	1E+05	32040	41507	11741	87316	18725	4894	66373	4387	81517	51550	25162	15668	22951	32363	1078	225	1433	1600	1551	1251
RIKET 2020-09-02	20675	17626	3049	2E+05	59286	1E+05	31443	38808	11357	76518	18073	4859	58668	4270	74139	44177	22061	12460	18549	25972						

Missing value

Utmaningen för ett kvalitetsregister där kroniska sjukdomar följs är principen att data ska samlas in om och om igen under ett obegränsat antal år. Vårt register, som styrs av det kliniska behovet av vad som är fördelaktigt att ha samlat i registret på ett strukturerat vis, innehåller också väldigt många variabler som enheterna kan välja att använda. Antalet datapunkter för en enskild patient kan därför efter några år räknas i hundratal och begreppet "missing values" blir därmed något godtyckligt. Vi har dock valt fem variabler som är särskilt viktiga. 2021-12-31 hade MS-registret information om dessa i följande andel hos aktiva patienter:

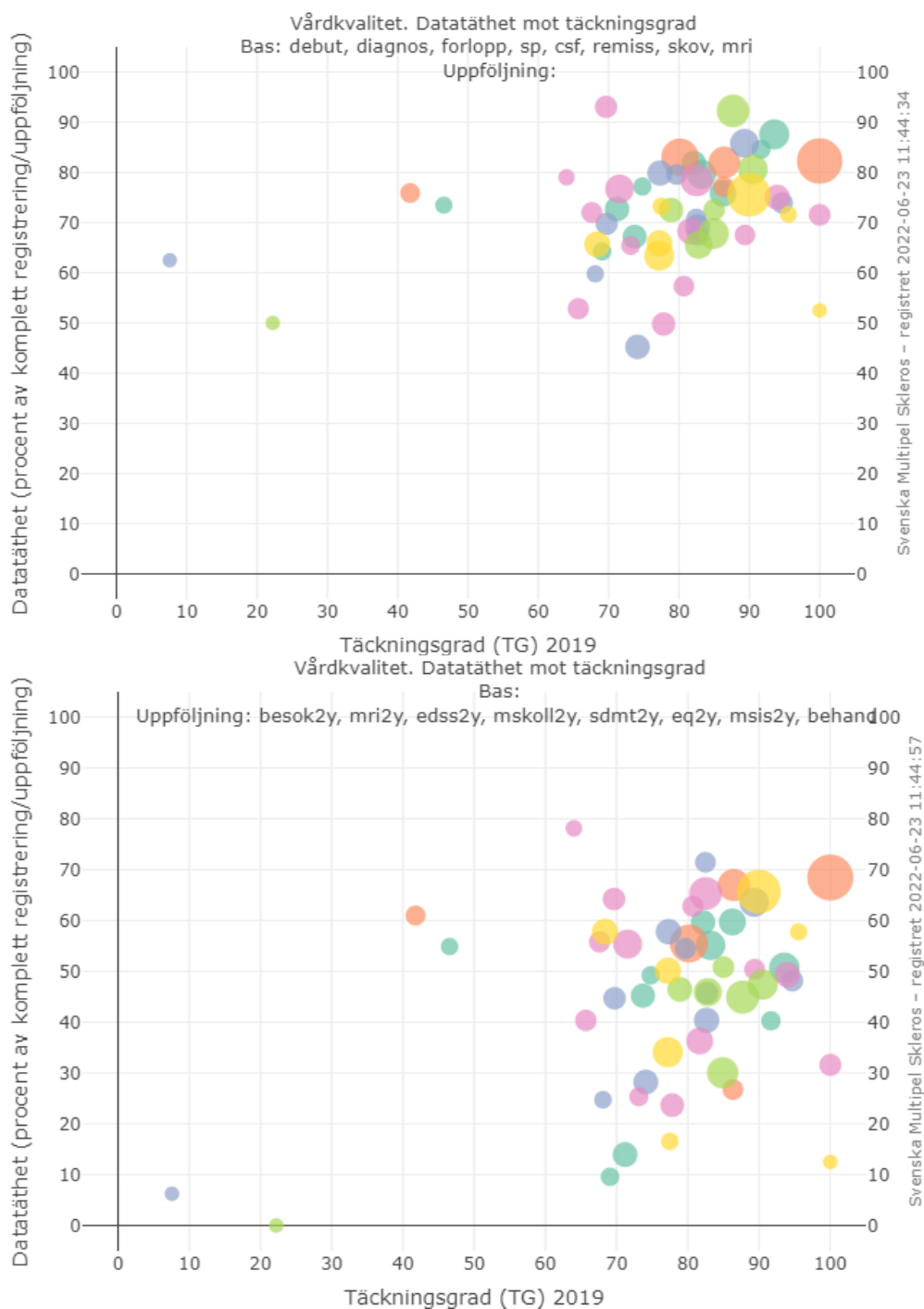
- Debutdatum – 94,6 %
- Diagnosdatum – 90,8 %
- MS-förlopp – 98,2 %
- Besök/kontaktregistrering – 96,1%
- Information om bromsmedicinering (pågående behandling eller bekräftat beslut att inte behandla) – 84,7 %

Detta visar att rapporteringsgraden är god men kan förbättras ytterligare.

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

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

I **figur 34 a och b** visas hur landets enheter presterar vad gäller datatäthet i relation till täckningsgraden i form av s.k. bubbeldiagram. Varje enhet representeras av en färgad prick där färgen anger region och diametern antalet inkluderade patienter. Märk att **figur 34 a** visar fullständigheten av de variabler som utgör basdata medan **figur 34 b** även inkluderar de variabler som definierar uppföljningsdata.



Figur 34 a och b. Figurerna visar hur landets medverkande kliniska enheter presterar vad gäller datatäthet i förhållande till täckningsgrad (baserat på 2019 års prevalensbedömning). Varje enhet representeras av en färgad prick där färgen anger region och diametern anta antalet inkluderade patienter. 34 a visar fullständigheten i s.k. basdata medan 34 b visar fullständigheten i s.k. uppföljningsdata. Som framgår tydligt är skillnaden stor mellan högpresterande och mindre väl presterande enheter, men anmärkningsvärt är att de största klinikerna presterar väl.

Validering

Är MS-diagnoserna i MS-registret korrekta?

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

Vår erfarenhet är att så verkligen är fallet:

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

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

Validering av data i MS-registret

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

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

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

Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer

Inrapportering, variabler och skalor

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

Obligatoriska basdata

För alla patienter registreras:

- Demografi (ålder, kön, debutdatum, förloppstyp)
- Uppgifter om insjuknandet (fem variabler)
- Utfall av diagnostisk utredning (magnetkameraundersökning och likvoranalys)

Uppföljningsdata - minimal data set

I samband med kontakter (besök, telefon eller videokontakter) registreras följande parametrar:

- Egen skattning av hälsotillstånd (1–5) (motsvarande första frågan i RAND-36)
- Funktionshinder enligt EDSS-skalan
- Öväntad eller allvarlig biverkan av läkemedel sedan föregående besök
- Eventuell övergång till progressiv sjukdom
- Skov sedan föregående besök
- Magnetkameraundersökning sedan föregående besök
- Aktuell arbetsförmåga
- Hälsorelaterad livskvalitet enligt EQ5D
- Förändring av behandling med immunmodulerande behandling (bromsmediciner)
- Sedan 31 mars 2020 ställs även en fråga om genomgången Covid19.

Under 2021 skedde ingen förändring av dessa variabler. Vi siktar på att flytta vissa variabler till patientportalen/PER och göra om dem till patientrapporterade mått, fr a behovet av rehabilitering och genomför sådan, eftersom dessa data än då i grunden är hämtade från patienterna.

EDSS-värdet (Expanded Disability Status Scale) baseras på en neurologisk undersökning av patienten och beräknas från den poängbedömning som görs för åtta olika funktioner av nervsystemet, s.k. FSS (Functional Systems Scores). I MS-registret beräknas EDSS-värdet sedan 2017 automatiskt av systemet utifrån FSS-poängen eller kan alternativt anges direkt utan att FSS anges.

Skov-uppgifter inkluderar datum för insjuknande, symtom (fyra olika kategorier), behov av kortisonbehandling, och grad av återhämtning.

Magnetkameraundersökningars utfall beskrivs som antal MS-lesioner (MS-typiska vita fläckar), antal nya lesioner i jämförelse med föregående undersökning och antal lesioner som lyser upp ("laddar") efter injektion av kontrastmedel. Dessutom kan eventuell förekomst av "atrofi", dvs förlust av hjärnvävnad, anges om detta har undersökts. Även lesioner och atrofi i ryggmärgen kan registreras när sådan undersökning utförts.

Övriga skalor och parametrar

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

Resultat av analys avseende antikroppsbildning mot interferon beta, natalizumab och rituximab ingår också, liksom möjlighet att dokumentera vissa blodprovsresultat, i första hand antal lymfocyter och antikroppar mot JC-virus, analyser som relaterar till olika behandlingar.

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

Covid-19

Bekräftat av *

Diagnostik

Debutdatum Covid-19 *

Bekräftad med Covid-19-test (PCR)

Bekräftad med Covid-19-test (Antigen/"Snabbtest")

Bekräftad med SARS-CoV2-antikroppstest

Misstänkt Covidinfection, ej testad (minst 2 av symptom: feber, fatigue, torrhosta, aptitlöshet)

Senaste lymfocyt-antal i blod innan insjuknande

Datum för senaste dos av immunmodulerande läkemedel

Har patienten vaccinerats mot Covid-19?

Vänligen registrera eventuella saknade vaccindoser

Vaccinationer (Senast t.o.m 2022-06-01)

Bakgrundsuppgifter

Hypertoni ☐ Malignitet, aktuell ☐ Rökare ☐

Diabetes ☐ Njursjukdom ☐ Tidigare rökare ☐

Hjärt-kärl-sjukdom ☐ Lungsjukdom ☐ Sjukvårdspersonal ☐

Förlopp

Sjukhusvårdad

Sjukhusvårdad pga profylaktisk behandling för att undvika allvarligt förlopp av Covid-19

Intensivvårdad Antal dagar intensivvård

Ventilator/respirator-behandlad

ECMO (membranoxygenering)

Utfall

Tillfrisknad

Avliden

Figur 35. Inmatningsformuläret för Covid19 i MS-registret innehåller uppgifter om Covid19-infektionen och dess diagnostik, bakgrundsfaktorer och mått på sjukdomens allvarlighetsgrad.

Nytt 2020-2021: Rapportering av Covid-19

Från 31 mars 2020 har MS-registret haft en modul som erbjuder enheterna att rapportera Covid19-sjukdom hos MS-patienter. Variablerna definierades gemensamt i ett internationellt samarbete för MS-relaterade databaser, såsom MS-register. Syftet var att snabbt, redan under pågående pandemi, kunna identifiera riskfaktorer för allvarlig sjukdom, t ex relaterade till de immundämpande medicinska behandlingar som också är bromsmediciner mot MS. Registerhållaren sitter med i den internationella styrgruppen för detta samarbete. Vid utgången av 2021 hade 1252 Covid-19-infektioner rapporterats till registret. **Figur 35** visar inmatnings-formuläret för Covid-19-relaterad information. Formuläret har utvecklats med fler variabler under 2021. Se nedan under Vetenskapliga resultat för hur svenska MS-registret bidrog till att identifiera risker med MS-behandling under Covid-19-pandemin.

Kvalitetsindikatorer

Sedan sex år har vi av Socialstyrelsen fastställt Nationella Riktlinjer för vård vid multipel skleros. Arbetet byggde vidare på rekommendationer/riktlinjer som sedan

mer än 10 år dessförinnan hade etablerats inom ramen för Svenska MS-Sällskapet (SMSS). Noteras bör att SMSS startades på initiativ av MS-registret styrgrupp, i akt och mening att etablera kriterier inte bara för registret, utan för MS-vården i dess helhet. Utöver riktlinjer utarbetade vi i flera fall målnivåer för en rad parametrar, t ex behandlingsfrekvens med evidensbaserade läkemedel.

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

M1 Tid från debut till MS-diagnos

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

M3 Rapportering i MS-registret

M4 Funktionsförmåga (EDSS) bland personer med MS

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

M6A Årligt besök hos läkare inom specialistvården

M6B Årligt besök hos specialistläkare inom neurologi

M7 Regelbundna MR-kontroller

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

*M9 Tillgång till styrke- och konditionsträning

*M10 Läkemedelsbehandling vid MS-relaterad trötthet

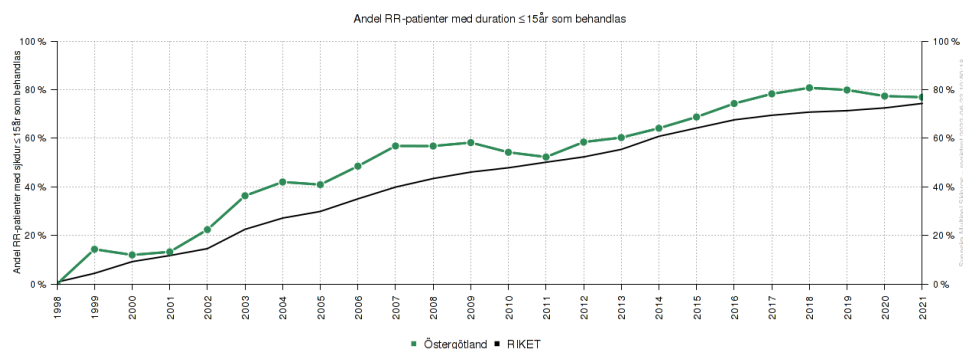
*M11 Tillgång till multidisciplinära team

*M12 Tillgång till MS-sjuksköterska

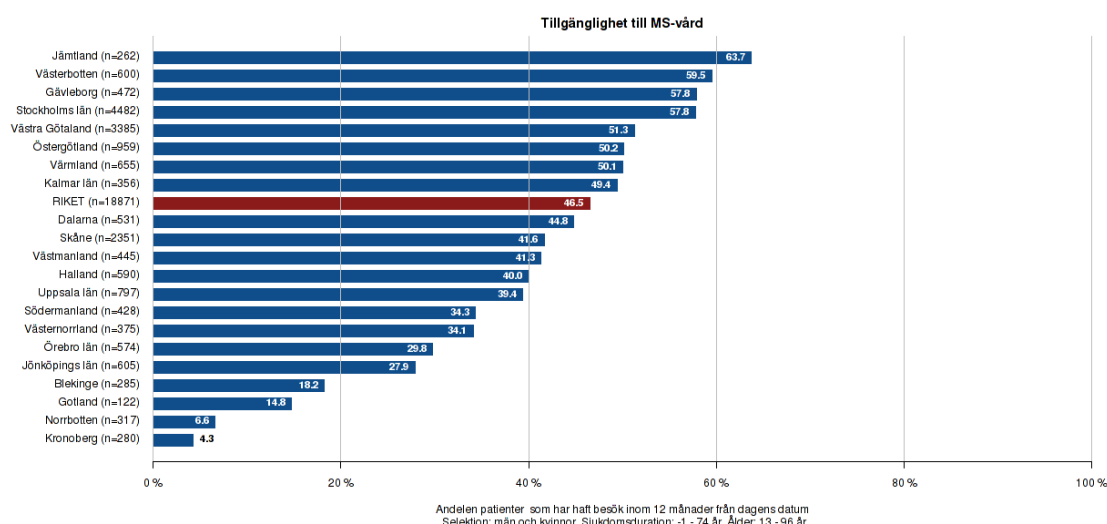
Till dags dato har alla aktuella indikatorer, 1–7, implementerats i MS-registret och resultaten rapporteras i realtid i 12 olika rapporter via vår Visualiserings och Analysplattform (VAP), för närmre beskrivning se nedan under Åtterrapporering/ Utdata, se **figur 36**. **Figur 37** visar hur Indikator M5 rapporteras i MS-registret och **figur 38** visar Indikator M6A och MS6B.

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

Figur 36 visar de tolv rapporter som vi har implementerat och som är tillgängliga för alla användare i realtid.



Figur 37 visar hur vården i Östergötlands region gradvis förbättrat uppfyllandet av Riktlinjeindikator M5 i jämförelse med MS-vården i hela Sverige fram till 2019.



Figur 38 visar tillgången till MS-vård i alla regioner i realtid – notera att dessa diagram kan regleras enligt flera variabler – här har vi exempelvis valt andelen med registrerat besök senaste 24 månaderna (antalet månader kan väljas stegvis från 1 till 36).

Utöver de av Socialstyrelsen fastslagna kvalitetsindikatorerna har vi implementerat en VAP-rapport som visar hälsorelaterad livskvalitet mätt med EQ5D fördelat på regioner och redovisat för olika MS-förlopp och för män och kvinnor.

PROM/PREM

PROM/PREM - Patientens Egen Registrering (PER)

MS-registret innehåller flera patientrapporterade mått, PROMS (patient reported outcome measures) där patienterna via Patientens Egen Registrering, PER, skattar sin upplevelse av funktion, aktivitet och livskvalitet, se **figur 39**. Hit hör den MS-specifika funktionsskattningssenkäten MSIS-29, TSQ som beskriver patientnöjdhet med given behandling, FSMC - en MS-inriktad trötthetsskala, en symtominventeringsenkät kallad "MS-kollen" och en rapportering av arbetsaktivitet (antal timmar per vecka i arbete och ersättningsform i de fall man inte kan arbeta heltid). Patienten kan direkt hemifrån

eller i väntrummet på en surfplatta, mobiltelefon eller dator, via Patientportalen fylla i dessa enkäter på skärmen i PER-funktionen. Resultaten kan sedan importeras till MS-registret efter att ha granskats av ansvarig läkare eller sjuksköterska. **Figur 40** visar exempel på en del av en enkät. Under 2020 uppgaderade vi gränssnittet i Patientportalen och vi visar därför här hur det idag ser ut vad gäller både inrapportering (**figur 39** och **figur 40**) och återkoppling till rapporterande patient (**tabell 32** och **Figur 41**).

Svenska neuroregister

Startsida
Skapa ny registrering
Mina tidigare registreringar
Uppgifter värden registrerat
Min profil
Logga ut

Inloggad som

Klicka på formulärspaket och/eller de specifika skalor som du fått instruktion att fylla i eller själv vill svara på - Klicka på start.

Observera att det kan vara fördröjning tills din vårdgivare tittar på dina inrapporterade skalor. Har du behov av vård eller vill diskutera din vård var vänlig och kontakta din vårdgivare direkt.

Formulärspaket

- ☐ Besök i RIFUND/RIDOSE/COMBAT-studien
- ☐ Årskontroll

☐ neuroqol
NeuroQoL inkluderar alla nedanstående skalor. Vill du fylla i enstaka skalor, bocka i den skala du vill registrera i.
☐ Fatigue (trötthet)

Specifika skalor

- ☐ Dagligt liv - MSIS-29
- ☐ MS symptom inventering - MS-kollen
- ☐ Rökning
- ☐ Trötthetsskala - FSMC
- ☐ Medicinering - TSQ
- ☐ Psykiskt mående - HAD
- ☐ Längd och vikt
- ☐ Livskvalitet - EQ5D
- ☐ Arbets- eller studieförmåga - WAQ-MS
- ☐ Aktivitetsförmåga under arbets- eller studiedagen - WAQ-MS
- ☐ Fysisk aktivitet
- ☐ Depression - MADRS-S

Start

Figur 39. Patientens Egen Registrering, PER, innehåller ett antal PROM-enkäter som patienterna efter säker inloggning kan besvara on-line.

MSIS-29

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

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

- Göra fysiskt krävande uppgifter?

Inte alls
Litet grand
Måttligt
Ganska mycket
Oerhört mycket
- Greppa saker hårt (tex vrida om en kran)?

Inte alls
Litet grand
Måttligt
Ganska mycket
Oerhört mycket
- Bära saker?

Inte alls
Litet grand
Måttligt
Ganska mycket
Oerhört mycket

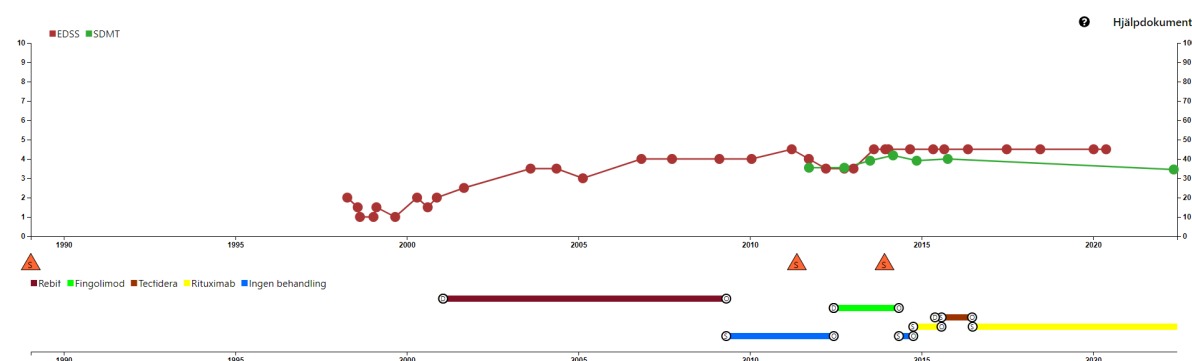
Figur 40. Exempel på layout i MS-registrets PER-modul, här visas de tre första frågorna av enkäten MSIS-29 (MS Impact Scale 29).

Tabell 32. Patientöversikt över inrapporterade mått i PROM.

Registreringsdatum	2016-03-23	2016-03-23	2016-03-23	2017-08-24	2018-08-16	2020-09-24	2021-05-18	2022-02-28	2022-04-26	2022-04-27
Dagligt liv - MSIS-29										
Dagligt liv, fysiskt	28			51	44	29	44		39	
Dagligt liv, psykiskt	39			58	67	25	44		39	
MS-symptom inventering										
MS-kollen totalpoäng		13		21	18	11	27		12	27
MS symptom inventering, övergripande hälsa		God		Någorunda	Någorunda	God	God		Någorunda	Någorunda
Rökning			Jag har aldrig varit rökare	Jag har aldrig varit rökare	Jag har aldrig varit rökare	Jag har aldrig varit rökare				
Trötthetsskala - FSMC totalpoäng				Svår fatigue (96)	Svår fatigue (88)	Svår fatigue (71)	Svår fatigue (74)			
Trötthetsskala, motorisk fatigue				Svår motorisk fatigue (48)	Svår motorisk fatigue (44)	Svår motorisk fatigue (35)	Svår motorisk fatigue (39)			
Trötthetsskala, kognitiv fatigue				Svår kognitiv fatigue (48)	Svår kognitiv fatigue (44)	Svår kognitiv fatigue (36)	Svår kognitiv fatigue (35)			
Medicinering - TSQ totalpoäng				48	45	43	35			
Nöjdhets med medicinen				Nöjd	Mycket nöjd	Extremt nöjd	Nöjd			
Psykiskt mående - HAD										
Ängst						8 (Ängst föreligger möjligen)				
Depression						9 (Depression föreligger möjligen)				
Levnadskvalitet - EQ5D				0.222	0.656		-0.008		0.743	
Din hälsa idag				37	52	65	83		40	
Arbets- eller studieförmåga / Aktivitetsförmåga - WAQ										
Fysisk aktivitet										
Fysisk träning							30-60 minuter (0.5-1 timme)	90-120 minuter (1.5-2 timmar)		
Vardagsmotion							Mindre än 30 minuter	60-90 minuter (1-1.5 timmar)		
Stillsittande							10-12 timmar	4-6 timmar		
Depression - MADRS-5										
NeuroQoL - Livskvalitet med Neurologiska sjukdomar										
Fatigue (trötthet)						60.48	59.47			
Längd och vikt										
Längd										
Vikt										

Hjälpdokument

Datauttag från NEUROreg/MSreg 2022-06-01



Figur 41. I patientportalen kan patienten också på ett grafiskt sätt se de viktigaste variablerna som sjukvården registrerat om deras sjukdom.

Återrapportering

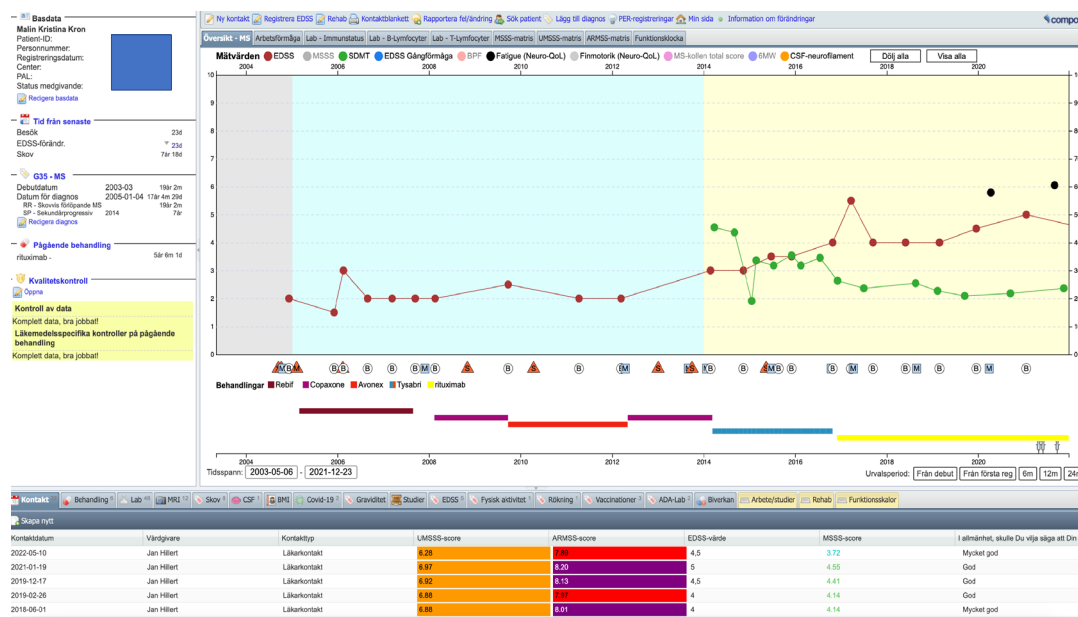
Vi tror att den viktigaste drivkraften bakom användning av registret och för god rapportering är den nytta för den egna verksamheten som deltagarna upplever. Återrapporteringen är därför en central funktion och vi har utvecklat flera möjligheter för deltagande enheter att ta del av data och av resultat.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

Patientöversikten

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

Den grundläggande återkopplingen i patientöversikten är det grafiska gränssnittet med sammanställning av patientuppgifter som behandlande läkare kan använda vid patientbesöket, se **figur 42**. Här sammanfattas den information som behandlande läkare behöver som utgångspunkt för besöket och för de beslut som behöver tas,

framför allt vad gäller immunmodulerande behandling (bromsmedicinering). Detta är troligen den för sjukvårdspersonalen viktigaste formen av återkoppling och det som motiverar till rapportering i MS-registret. Patientöversikten har också den fördelen att data om patienterna hela tiden används och därmed granskas och följaktligen kvalitetssäkras.



Figur 42. Så här ser patientöversikten ut i MS-registret: Det grafiska gränssnitt som registret erbjuder användaren en form av en sammanställning av uppgifter för den aktuella patienten.

Utveckling av Patientöversikten

Utöver att sammanfatta och visa de viktigaste uppgifterna på en skärm, så får läkaren stöd för sitt behandlingsbeslut på så vis att patientens tillstånd sätts i relation till andra jämförbara patienters tillstånd vilket vi redovisat i tidigare årsrapporter. Nytt för 2021 var att vi introducerade markeringar för vaccinationer, för att kunna visualisera inte Covid-19 vaccinationer men även andra vaccinationer som är kliniskt relevanta inför immundämpande behandling.

Utdatafunktioner

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

Visualisering och analysplattform (VAP)

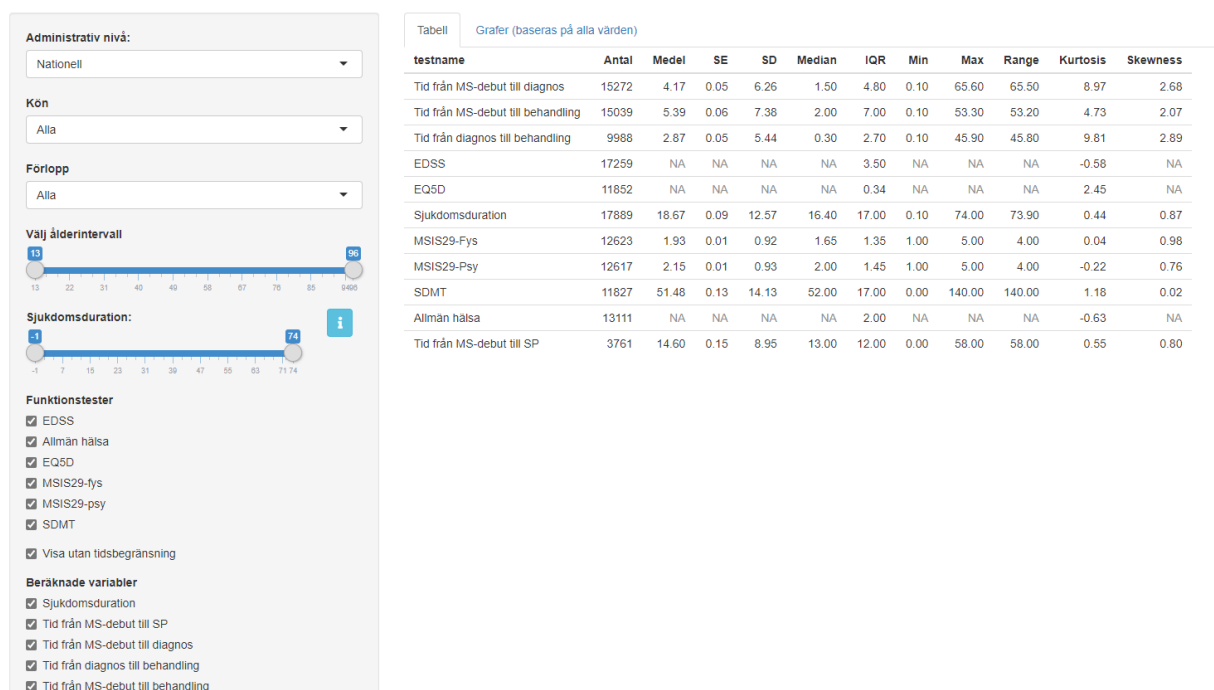
Vi har sedan 2014 utvecklat en teknik som gör stora delar av informationen i MS-registret tillgänglig i realtid. Registeranvändarna kan välja mellan i nuläget 42 olika tabeller och diagram, som delas upp i olika kategorier:

- **Riktlinjeindikatorer:** De nationella riktlinjer för MS-vården som Socialstyrelsen har antagit. Uppfyllelsen av riktlinjerna för landets MS-vårdenheter ska följas via 12 utvalda indikatorer. Sju av dessa baseras på data i MS-registret och kan nu följas i VAP i realtid och övriga fem är s.k. utvecklingsindikatorer
- **Kvalitetssäkring:** Kompletterande kvalitetsindikatorer framtagna genom samarbete med Svenska MS-Sällskapet
- **MS-registrets innehåll:** hur mycket information som finns i MS-registret och på hur många patienter, ”Hur mår våra patienter?”: funktionsmått, genomsnitt och spridningsmått, och utfallsmått
- **Årsrapport:** tabeller och figurer som ingår i Årsrapporten
- Verksamhetsrapport: Aktivitet och datatäthet kan följas månadsvis eller årsvis ner till läkarnivå
- **Öppna jämförelser:** information från MS-registret som ingår i ”Vården i Siffror” och tidigare i ”Öppna Jämförelser i hälso- och sjukvården”
- **Behandling:** Initierad, avslutad eller för dagen pågående bromsmedicinering kan följas ner till läkarnivå
- **Forskning och analys:** Fördelning av data från fyra av registrets skattningsskalor kan visualiseras från riksnivå ner till läkarnivå liksom fördelningen av förloppstyper på regionsnivå

Alla dessa tabeller och diagram kan **anpassas** genom att visa valda kategorier av **data** eller patienter. Som läkare kan man exempelvis välja att se statistik och grafer på olika nivåer från sina egna patienter till klinikens, regionen, sjukvårdsregionens eller rikets patienter. Således kan man välja att visualisera ett stort antal kombinationer av data och patienter utifrån de 42 tabeller och grafer som är designade, se exempel ”Hur mår våra patienter?” i **figur 43**. Vi utökar stadigt antalet tabeller och grafer.

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

Hur mår våra MS-patienter?



Figur 43. Statistik genererad i realtid av Visualiserings- och analysplattformen (VAP), under "Hur mår våra patienter?" och visar genomsnittligt utfall i hälso-relaterade mått. I den vänstra marginalen framgår vilka parametrar som är valda liksom avgränsningen av patientgrupp. Användaren kan välja sina egna, klinikkens, regionens eller rikets patienter.

Neurodashboard – publik redovisning på enhetsnivå

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

Listor, sökning och dataexport på egna patienter

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

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

förlopp, diagnoskriterier, debutdatum, remissdatum, angiven patientansvarig läkare, angiven behandlingsstrategi mm.

Dynamiska rapporter

Ett tiotal fördefinierade tabeller och grafer, dock mindre dynamiska är vår nyare VAP, representerar vår tidigare metod för datavisualisering. Dessa visar data i realtid och delas in i följande kategorier:

- Rapporter avseende täckningsgrad
- Rapporter för klinikadministrativa behov avseende antal patienter, förloppstyper, besök och behandlingar per region och klinik
- Rapporter avseende behandling med bromsmediciner

Årsrapport (denna)

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

Vården i siffror

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

Kvartalsrapport och Förbättringsrapport

Det senaste tillskottet i verktyg att göra data tillgängliga för de enheter som arbetar med MS-registret är den anpassade rapport som fyra gånger om året skickas till varje verksamhetschef i deltagande enheter, den s.k. Kvartalsrapporten. I denna visas enhetens resultat för de nationella riktlinjeindikatorerna i form av tabeller och grafer och ställs i relation till landets bästa enheter och till riksgenomsnittet. Se **figur 44** för ett exempel. Verksamhetschefen får information om aktuell täckningsgrad och datakvalitet (som i **figur 44** men med aktuell enhet utpekad i diagrammet) inklusive annan relevant information om den egna verksamheten såsom aktuell läkemedelsbehandling, uppskattad kostnad för läkemedel, besöksregistrering mm. Förbättringsrapporten är snarlik och innehåller framför allt resultaten för de nationella riktlinjeindikatorerna och datakvaliteten och skickas till alla medarbetare vid respektive enhet som av verksamhetschefen listats som mottagare. Avsikten med detta är att ge medarbetarna direkt återkoppling från deras registerarbete.

Prototypen för Kvartalsrapporten utvecklades under hösten 2019 och från 2020 är den i full drift. Under 2021 har den för varje utgåva utvecklats vidare för att göra data mer användarvänliga för att locka till användning i kvalitetsarbete och verksamhetsutveckling. Vi hoppas att Kvartalsrapporten ska öka användandet av registerdata direkt i det kliniska förbättringsarbetet eftersom resultaten av enhetens

MS-vård inte bara blir mer tillgänglig utan därtill direkt hamnar i varje medarbetares email-inkorg fyra gånger per år.

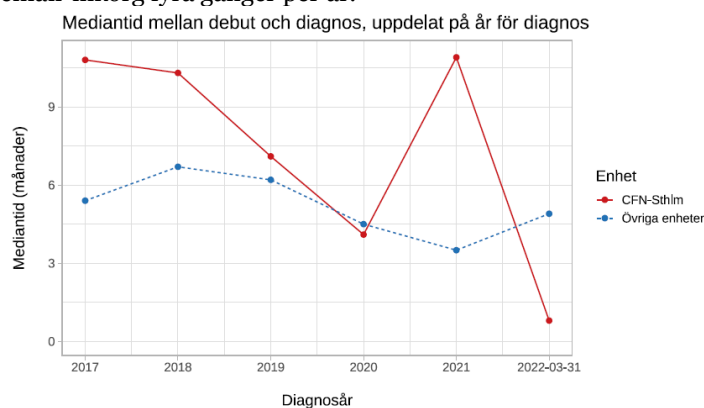


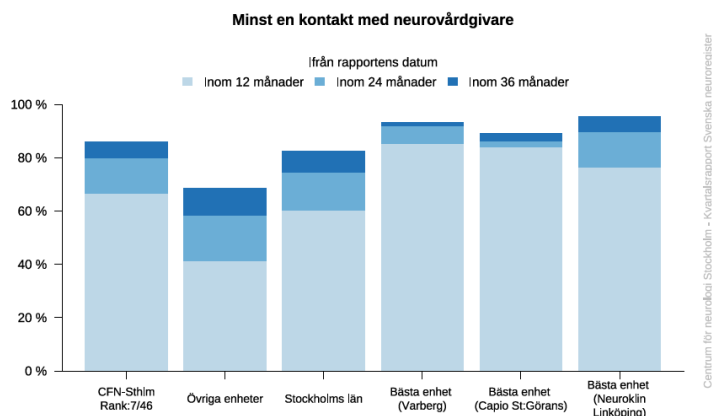
Table 6: Exakta värden tid mellan debut och diagnos (i månader)

Diagnosår	Enhet	Antal	Median	Q25	Q75	Diagnosår	Enhet	Antal	Median	Q25	Q75
2017	CFN-Sthlm	107	10.8	2.3	29.1	2017	Övriga enheter	584	5.4	1.5	32.0
2018	CFN-Sthlm	100	10.3	2.8	43.5	2018	Övriga enheter	575	6.7	1.7	32.4
2019	CFN-Sthlm	70	7.1	2.1	42.3	2019	Övriga enheter	548	6.2	1.4	36.0
2020	CFN-Sthlm	57	4.1	1.2	24.5	2020	Övriga enheter	559	4.5	1.2	20.2
2021	CFN-Sthlm	44	10.9	1.6	38.2	2021	Övriga enheter	490	3.5	1.0	18.1
2022	CFN-Sthlm	7	0.8	0.5	41.0	2022	Övriga enheter	80	4.9	1.1	23.1

Tillgänglighet till MS-vård för enhetens patienter

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

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



Figur 44. Exempel på hur Kvartalsrapporten ger information till deltagande enheter (i detta fall Centrum för Neurologi i Stockholm) om resultat avseende de nationella riktlinjeindikatorerna över tid samt i relation till riksgenomsnittet och till bästa enheter.

Effekten av registrets insatser på vården

Sedan MS-registret startades kan man i Årsrapporterna följa hur i princip alla process- och resultatparametrar utvecklats i önskvärd riktning och hur skillnader mellan olika delar av landet gradvis har minskat även om somliga skillnader består. Skillnader mellan män och kvinnor har också minskat. Denna utveckling beror enligt vår uppfattning till stor del på den styrande effekt som kraven på systematisk dokumentationen i MS-registret innebär – patienter följs upp på ett mer enhetligt sätt,

mer regelbundet med allt fler funktionsskattningar, magnetkameraundersökningar och patientrapporterade mått. Vi tror att även den konsensuskultur som utvecklats i nätverket av landets MS-specialister har bidragit. Vi vill således peka på att registerarbetet i sig har en kvalitetshöjande effekt redan innan ett formellt datastyrt förbättringsarbete har inletts. Nedan följer ett antal exempel på den glädjande utvecklingen.

Innan vi går in på exemplen på kvalitetsförbättring kan det vara på sin plats att redovisa de olika kanaler som registerarbetet utövar sitt inflytande på vårdprocesserna. Det rör sig om ett antal samverkande mekanismer som framgår av **figur 45**.

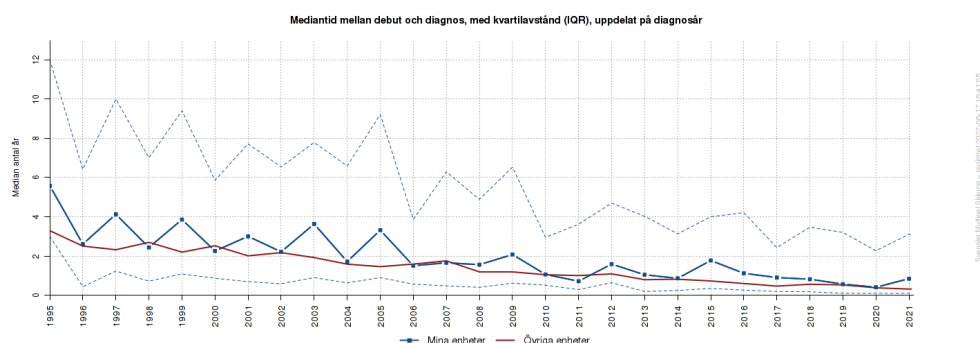


Figur 45. Översikt av verktyg för kvalitetsförbättring av MS-sjukvård med hjälp av MS-registret.

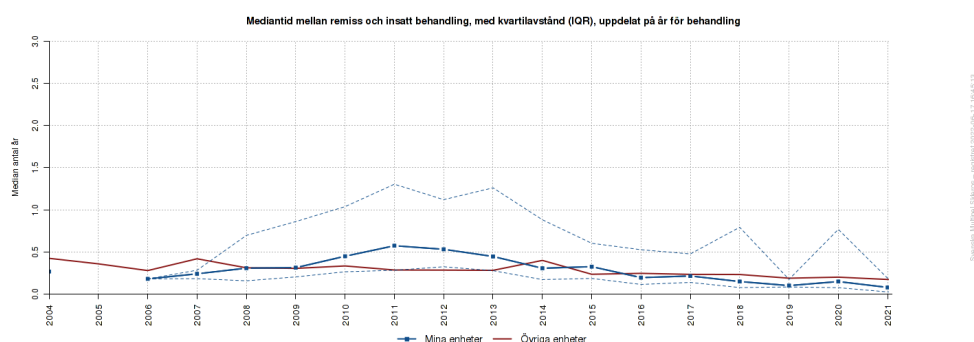
Kliniskt förbättringsarbete – Uppföljning av MS-vården enligt de Nationella Riktlinjerna

1. Genomsnittlig tid mellan sjukdomsdebut och diagnos minskar stadigt

Det är väl känt att immunmodulerande behandling främst gör nytta tidigt i MS sjukdomens förlopp. Det var data från det svenska MS-registret som först kunde visa att tidigt insatt behandling medför avsevärt bättre chans till gynnsamt sjukdomsförlopp på lång sikt (Kavaliunas 2017). Det är därför angeläget att tiden från symtomdebut till diagnos se **figur 46** och tiden från remiss till specialistvård till insatt behandling är kort, se **figur 47**. Som synes förbättras fortlöpande tiden till diagnos medan latensen från diagnos till behandlingsbeslut är kort. I **figur 46** och **figur 47** jämförs resultaten i Stockholms största MS-enhet med övriga regioner. MS-vården i Stockholm har stundtals haft sämre resultat än landet i övrigt men på sistone förbättrat sina resultat.



Figur 46. Median tiden från symtomdebut till diagnos har gradvis minskat i MS-registret. Här visas Centrum för neurologi i Stockholm i jämförelse med landet i övrigt i en graf som finns tillgänglig i realtid VAP (se ovan). De streckade linjerna avser min och max-värden.

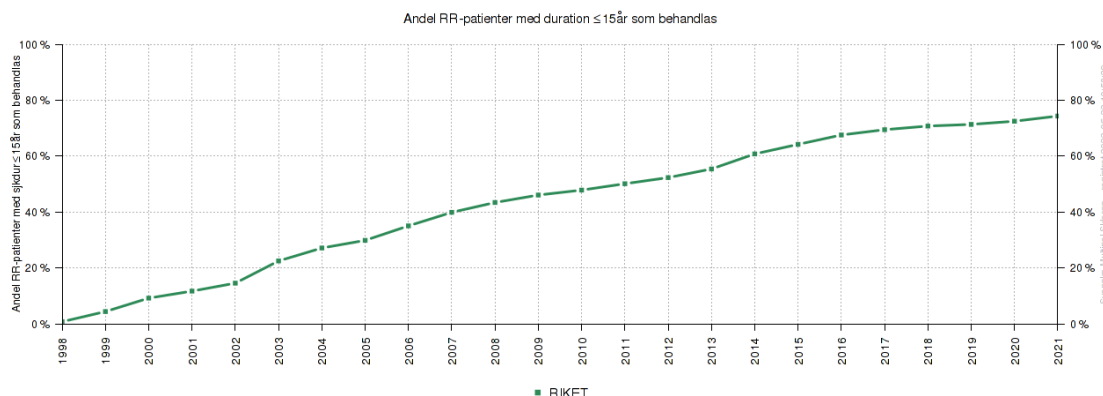


Figur 47. Även om många får bromsmedicin tämligen snabbt efter att ha kommit till specialistvård så finns det, som här visats för en vårdenhet i Stockholm i jämförelse med hela landet, somliga patienter som får vänta länge. De streckade linjerna avser min och max-värden.

2. Fortfarande otillräcklig behandling av tidig MS och stora skillnader över landet

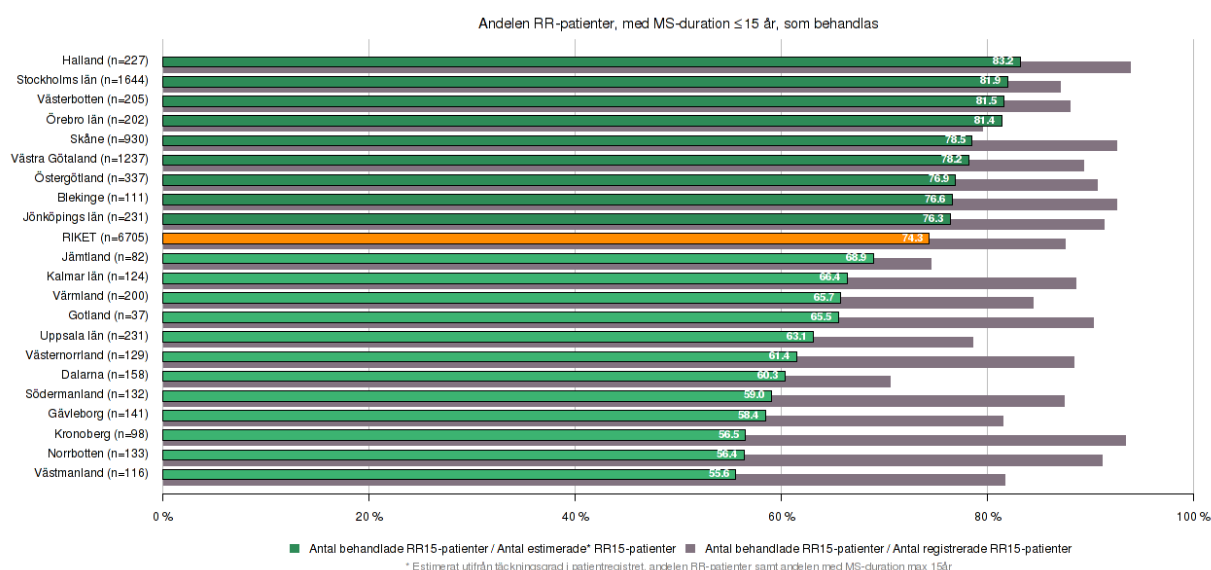
Effekten av den förloppsmodifierande läkemedel (bromsmediciner) mot MS är belagd i ett stort antal läkemedelsprövningar. Såväl Läkemedelsverket som Svenska MS-Sällskapet och Socialstyrelsen anser att evidensbas finns för att rekommendera behandlingen till flertalet patienter med skovvist förlöpande MS. Med antagandet att 15–20 % av alla MS-patienter har ett långsiktigt gynnsamt förlopp borde behandlingsfrekvensen vid tidig MS ligga på 80 %. **Figur 48** och **figur 49** visar frekvensen rapporterad behandling av patienter med skovvist förlöpande MS (vanligen förkortad RRMS – relapsing/remitting MS) med mindre än 15 års sjukdomsduration.

Som framgår av diagrammen ligger behandlingsfrekvenserna långt under målvärdet på runt 80 % med en genomsnittlig behandlingsfrekvens på 74,3 %. Således uppnår Halland, Stockholm, Västerbotten och Örebro målvärdet.



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

Figur 48. Grafen visar att andelen behandlade patienter med skovvist förlöpande MS med sjukdomsdebut högst för 15 år sedan gradvis ökat sedan MS-registret startade, och når nu dryga 74 % vilket ännu inte når det nationella målvärdet på 80 %.



* Estimerat utifrån täckningsgrad i patientregistret, andelen RR-patienter samt andelen med MS-duration max 15 år

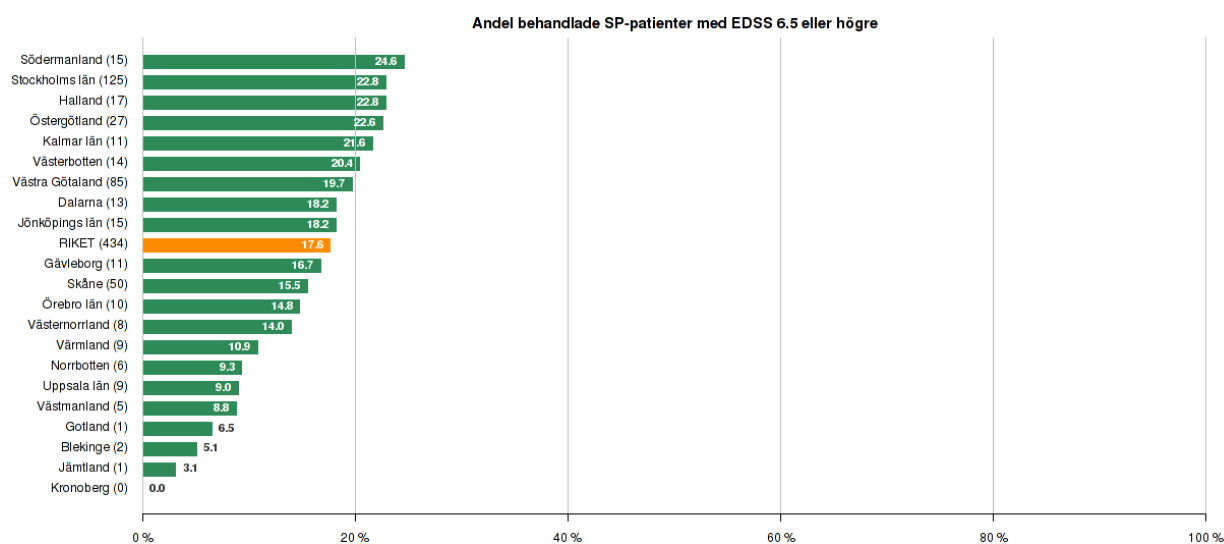
Figur 49. Bromsmedicinering är särskilt viktigt i MS-sjukdomens tidigare stadier och här visas andelen patienter med tidig MS som idag behandlas med bromsmedicinering fördelat på landets regioner.

Märk att ovan analys visar de gröna staplarna andelen behandlade av **antalet uppskattade patienter i målgruppen i respektive region**, medan de gråa staplarna visar **andelen behandlade av de vid enheten registrerade patienterna** och att målvärdet där nås av flertalet enheter. Detta visar på det viktiga förhållande att de patienter som följs i MS-registret får en vård enligt gällande riktlinjer. Oklarheten gäller däremot de patienter som inte följs i MS-registret, där information om behandling måste hämtas från annat håll. Den sannolika bristen är istället att MS-vården inte når alla MS-patienter! Här visar registerdata på vad som bör göras för att uppnå en högre kvalitet i vården!

Skillnaderna mellan enheter kan till viss del antas bero på underrapportering men otvivelaktigt också på regionala skillnader. Den höga behandlingsfrekvensen i de regioner där tätheten av neurologspecialister är störst kan möjligen vara kopplat till tillgången på neurologer. Tydligt är att ett otillräckligt antal patienter med tidig MS nås av evidensbaserad bromsbehandling ännu 20 år sedan de förstabromsmedicinerna godkändes.

3. Allt fler patienter får bromsmedicinering utanför gällande indikation

Efter 20 till 30 års sjukdom övergår skovvist förloppande MS (på engelska relapsing-remitting MS, RRMS) oftast till ett stadium av gradvis smygande försämring, sekundärprogressiv MS (SPMS). Vid SPMS har de bromsmediciner som används vid RRMS inte längre någon effekt. Endast under ett övergångsskede om några år, då både skov och gradvis försämring ses parallellt, kan man förvänta sig nytta av bromsmedicinering. Svenska MS-sällskapet (SMSS) rekommenderar att man eftersträvar en behandlingsfrekvens vid SPMS som ligger på en låg nivå. **Figur 50** nedan visar behandlingsfrekvensen hos patienter med SPMS med ett tämligen utvecklat funktionshinder (EDSS på minst 6,5) som vanligen nås först flera år efter att SPMS-fasen inletts, varför behandlingsfrekvensen i denna grupp bör vara låg. Här syns en stor skillnad i behandlingsfrekvens, från 0 % till 24,6 % mellan olika regioner. (Noteras bör att andelen behandlade är beräknade mot en förväntad befolkningsprevalens av SPMS vilket gör att vi bara kan redovisa data per region och inte per enhet).



* Andelen behandlade SP-patienter beräknas som registrerat antal behandlade SP-patienter genom estimerat antal SP-patienter i länet

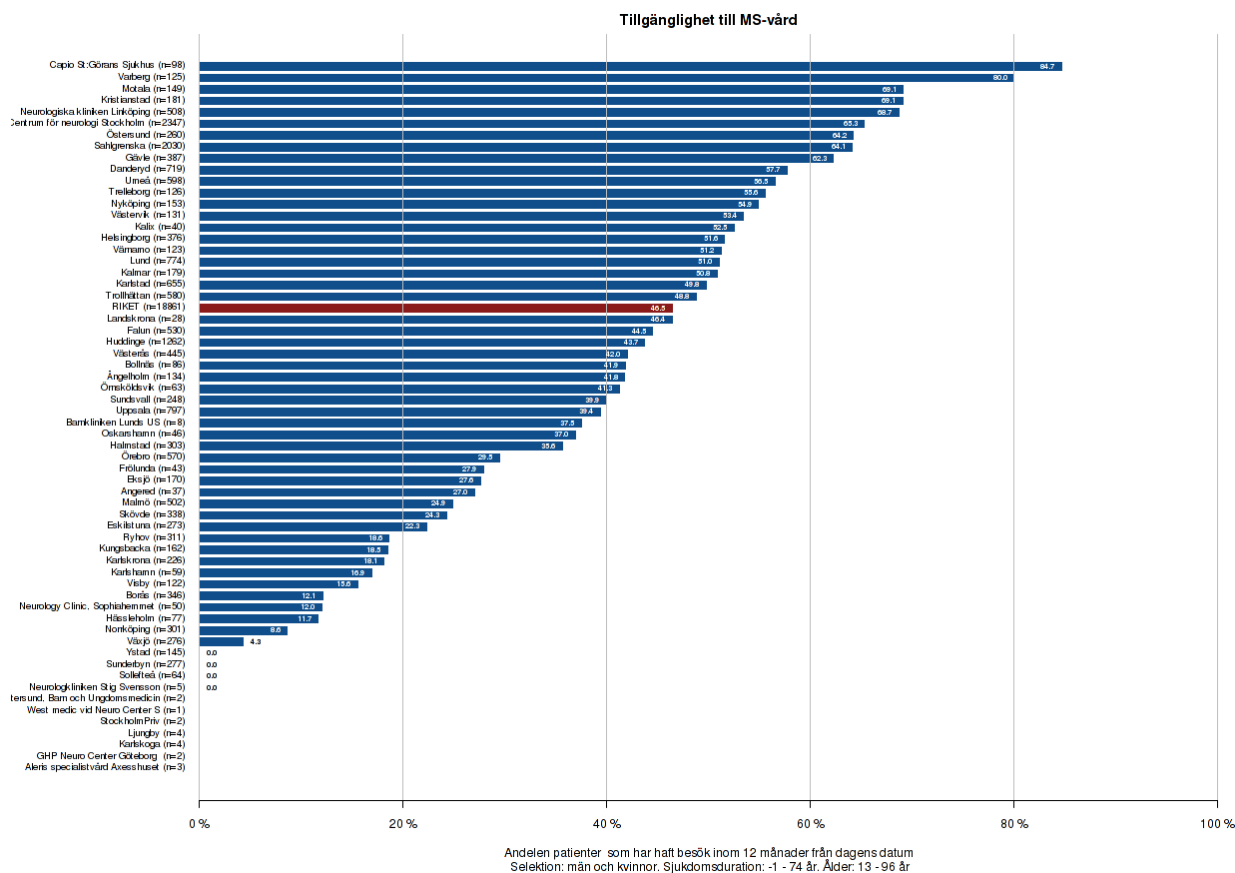
Figur 50. Behandlingsfrekvens av bromsmedicinering av patienter med sekundärprogressiv MS (SPMS) och tämligen hög nivå av funktionshinder, 6,5 (behov av rullator för att gå 20 meter) eller högre på EDSS- skalan. Enligt gällande riktlinjer bör andelen behandlade bland dessa patienter vara låg. Ändå ökar andelen behandlade och är nu 17,6%.

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

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

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

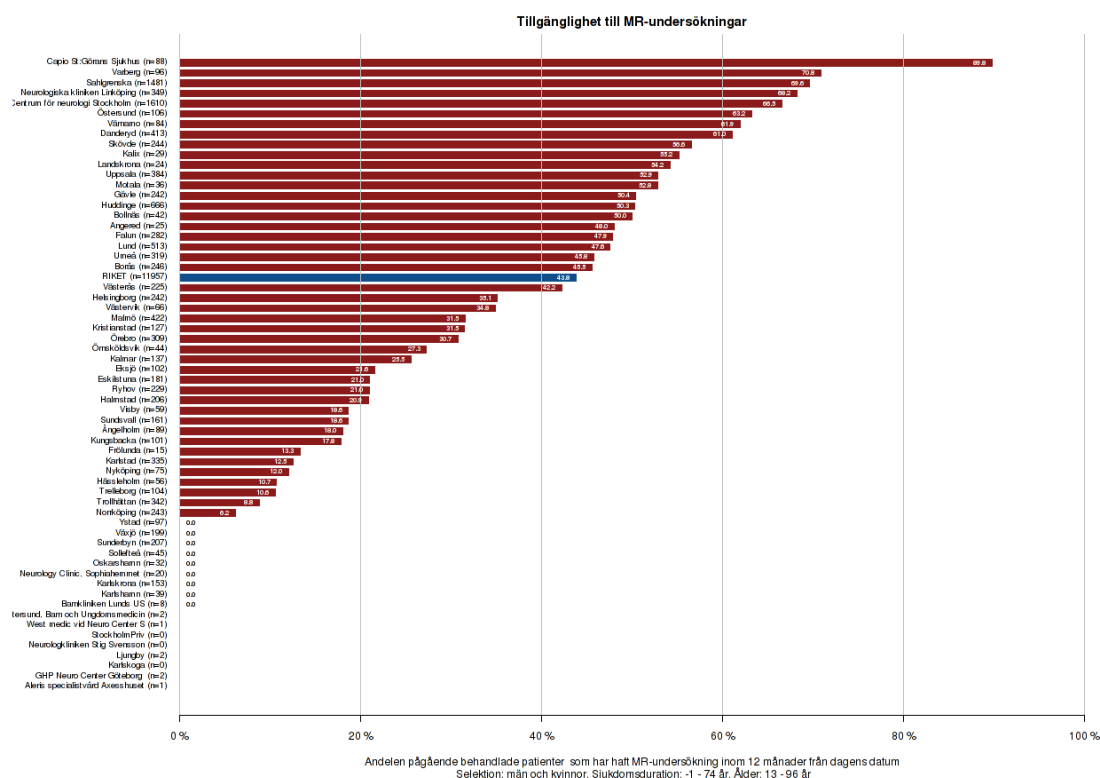
Enligt Socialstyrelsens nationella riktlinjer bör patienter med MS erbjudas minst en årlig uppföljning hos neurolog. En sådan uppföljning bör innehålla både en klinisk undersökning och en undersökning med magnetkamera för att avbilda den aktuella sjukdomsaktiviteten, åtminstone i de skeden av sjukdomen som bromsmedicinering kan vara aktuell. **Figur 51** visar att bara knappt hälften (46,5 %) av landets MS-patienter har ett besök till sin MS-mottagning registrerat i MS-registret under de gångna 12 månaderna. Motsvarande siffra för 2020 var 47,1% och för 2019 50,3%. Den sjunkande trenden kan med stor sannolikhet förklaras av de gånga två årens covid19-pandemi där riktlinjer med smittorisk-reducerande syfte minskat möjligheten till rutinmässiga årsbesök. Skillnaden är därtill stor mellan olika kliniska enheter, och ingen når upp till de 100 % som anges i gällande riktlinjer.



Figur 51. Bara knappt hälften (46,5%) av landets MS-patienter har ett besök till sin MS-mottagning registrerat i MS-registret under de gångna 12 månaderna. Skillnaden är stor mellan olika kliniska enheter och ingen når upp till de 100 % som anges i gällande riktlinjer.

Figur 52 visar på ännu en brist i MS-vården, nämligen på de årliga magnetkameraundersökningar (MR) som rekommenderas i de nationella riktlinjerna där målvärdet är 100%. Endast 43,8 % av de behandlade patienterna har genomgått en MR de senaste 12 månaderna. Denna siffra har ökat något under pandemin om man jämför med 2020 då motsvarande siffra var 43,5%. Det pandemifria året 2019 hade marginellt fler patienter, 46,9%, av de behandlade patienterna genomgått en MR de senaste 12 månaderna. Detta betyder att den givna behandlingen inte monitoreras optimalt med årlig MR vilket kan leda till både skadligt hög sjukdomsaktivitet och att onödig behandling inte kan avbrytas. Här finns stor förbättringspotential i hela landet avseende patientnytta, patientsäkerhet och samhällskostnader.

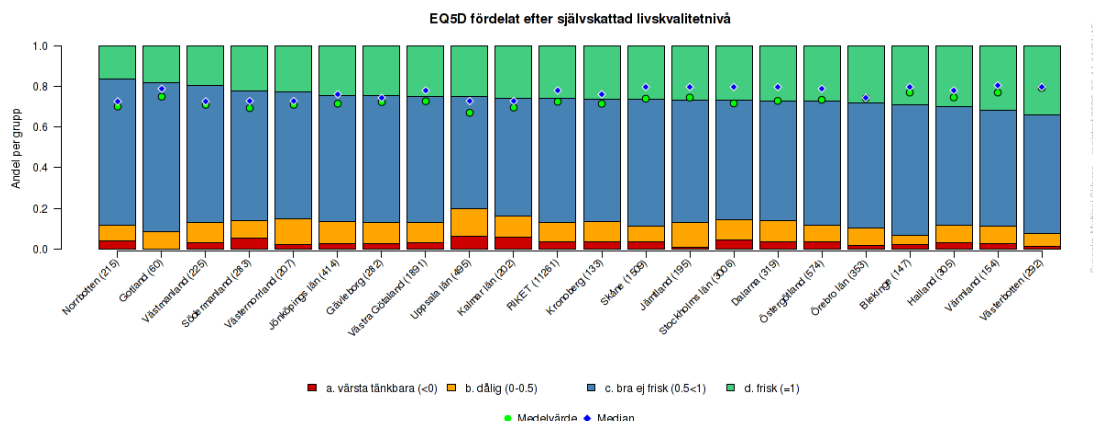
Sammanfattningsvis kan vi peka på att MS-vården i Sverige uppvisar förbättring långsiktigt men fortfarande har den svårt att nå upp till de mål som Socialstyrelsens nationella riktlinjer definierar och att ökningen inte är stadig och framför allt inte kommer automatiskt. MS-registret är dock ett kraftfullt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



Figur 52. Endast knappt hälften, 43,8% av MS-patienterna med skovvist förlopp (där bromsmedicinering är aktuell) har under 2021, enligt data i MS-registret, erhållit en magnetkamera-undersökning (MR) för att bedöma pågående sjukdomsaktivitet. Notera att ett antal kliniker har bristande data registrerade men dessutom mycket få patienter i MS-registret och därtill troligen få MS-patienter totalt.

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

Patientrapporterade mått (PROM, patient reported outcome measures) blir allt viktigare som resultatindikatorer i sjukvård vilket avspeglar patientens allt starkare roll som medaktör i sin vård. MS-registret har flera PROMs, EQ-5D, MSIS-29 (en MS-specifik skattningsskala av funktionshinder och hälsorelaterad livskvalitet, (hQoL)) och MS-kollen som också har drag av symtominventering. EQ-5D som är en generisk skattning av hQoL är den skattning som har fått en plats vid uppföljning av MS enligt de Nationella Riktlinjerna. EQ-5D är en relativt grov skattningsskala som uppfattas ha en begränsad upplösning vid MS. Icke desto mindre kan avsevärda skillnader observeras mellan Sveriges regioner. **Figur 53** visar att andelen som har hög hQoL (grönt fält), vilket brukar betraktas som "friskt", är dubbelt så stort i de regioner med bäst resultat i jämförelse med de med sämst resultat. Observeras bör att endast en begränsad del av patienterna bidragit med data, vilket måste förbättras för att denna parameter ska kunna ge en rättvisande jämförelse.



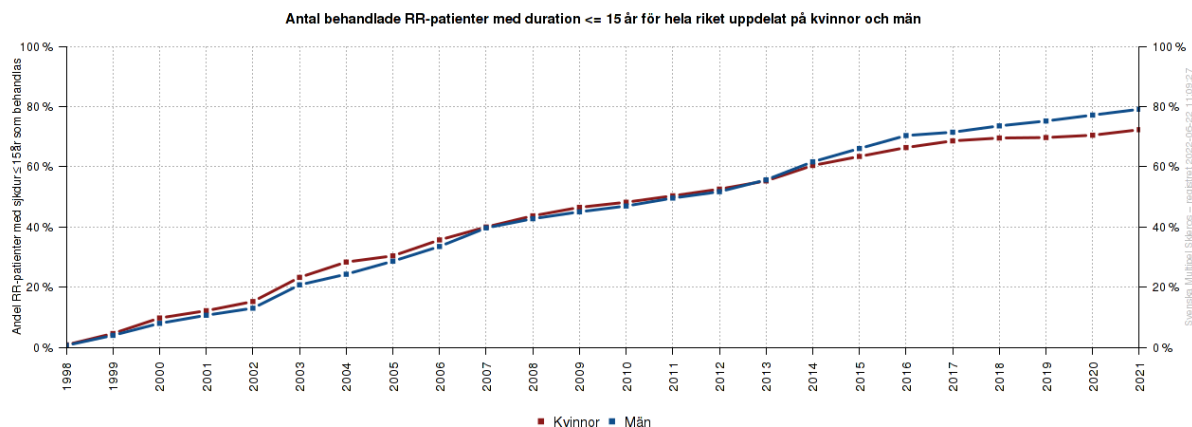
Figur 53. Utfallet av EQ5D, en hälsorelaterad livskvalitetsskala, varierar mellan olika regioner. Observera dock att antalet patienter som bidragit till data är begränsat då EQ-5D ännu inte blivit en standardskattning.

Ojämlighet i behandlingen av MS

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

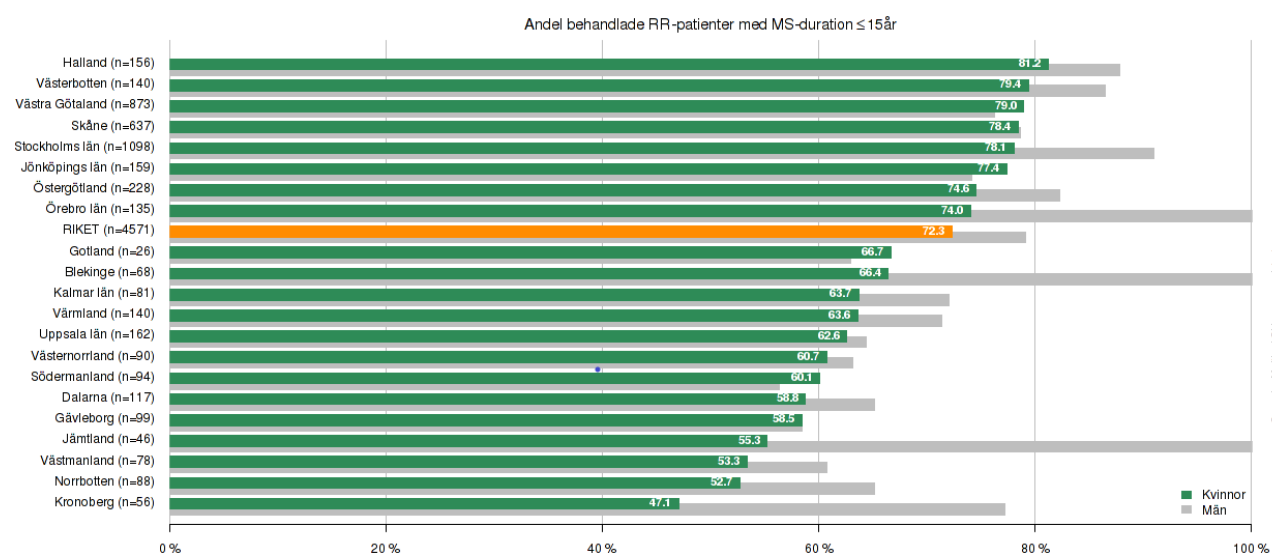
Högre andel män med pågående bromsmedicinering

Däremot är andelen kvinnor med pågående bromsmedicinering, drygt 72%, något lägre än andelen män, 79,1 %, i tidig MS, den patientkategori som de nationella riktlinjerna pekar ut som prioriterad, vilket framgår av **figur 54 och figur 55**. Nedan diagram visar också att skillnaden är betydande mellan olika regioner i landet. Kvinnor bör oftast, av medicinska skäl, avstå från behandling inför, under och efter graviditet vilket kan bidra till en något lägre behandlingsfrekvens. Förklaringen till dessa skillnader måste analyseras statistiskt mer i detalj genom att justera för alla faktorer som påverkar behandlingsfrekvensen, men det är osannolikt att det inte finns en skevhet. Däremot finns ingen skillnad i tillgång till mottagningsbesök eller magnetkameraundersökningar mellan män och kvinnor. Orsaken till skillnaden i behandlingsfrekvens är därför oklar och behöver utredas. Skillnader i vilken medicinsk behandling mellan män och kvinnor är dock ett vanligt fenomen inom vården och en skillnad även för MS vore inte överraskande. Detta är ett angeläget forskningsämne.



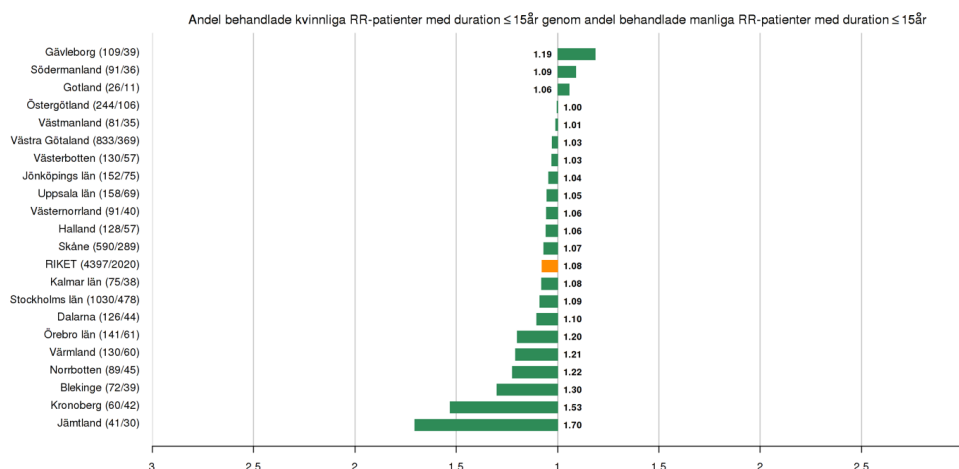
* Andelen behandlade RR-patienter beräknas som registrerat antal behandlade RR-patienter genom estimerat antal RR-patienter, per län eller hela riket

Figur 54. Grafen visar att andelen behandlade patienter med skvovvist förlöpande MS med sjukdomsdebut högst för 15 år sedan gradvis ökat sedan MS-registret startade och når nu 79,1 % för män och 72,3 % för kvinnor, vilket ännu inte når det nationella målvärdet på 80 %.



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

Figur 55. Grafen ovan visar att skillnaden mellan kvinnor (gröna staplar) och män (gråa staplar) i vissa delar av landet är betydande. Även om siffrorna varierar något så är andelen behandlade kvinnor 6,8% lägre än andelen behandlade män.



Figur 56. I de flesta regioner behandlas män med tidig MS oftare med bromsmedicin än kvinnor, vilket talar för en ojämlikhet i vården.

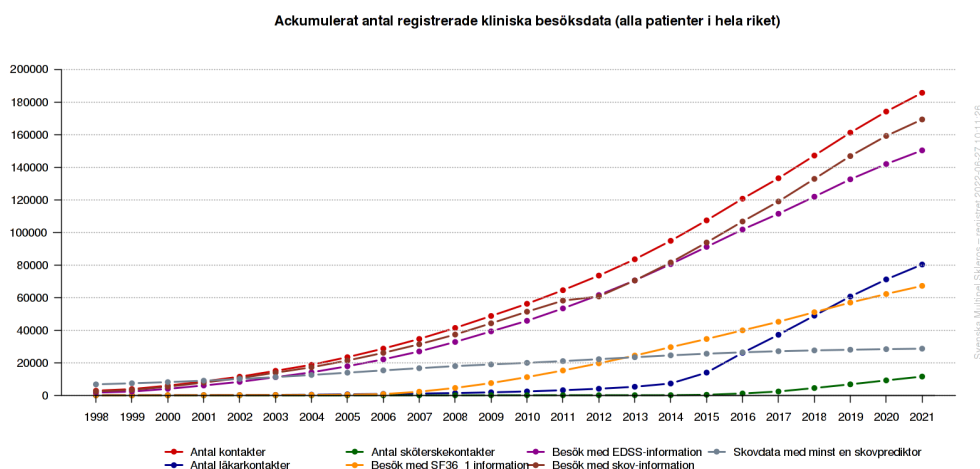
Resultat av analyser – utveckling över tid

1.Processmått: Mängden uppföljningsdata ökar stadigt

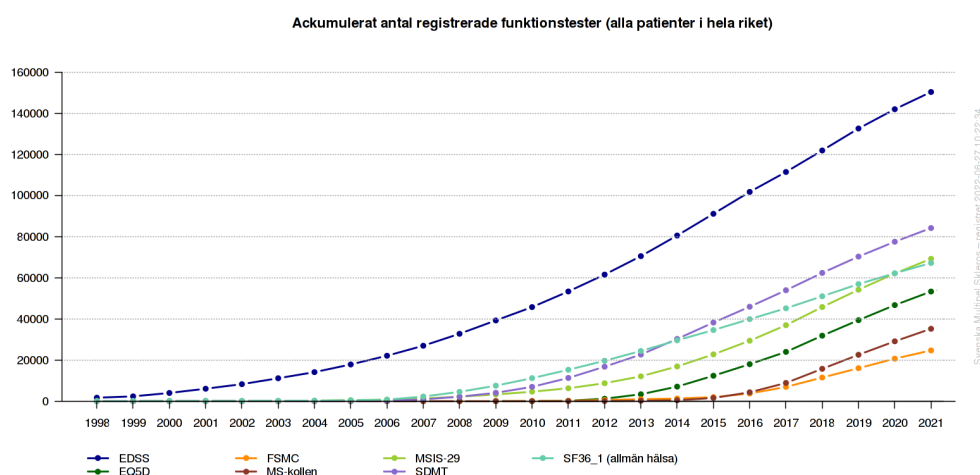
Syftet med MS-registret är att kvalitetssäkra och utveckla vården och att vara underlag till forskning för ny kunskap om MS. Endast om registerverksamheten drivs med hög täckning och kvalitet kan registrets syften uppnås. Analyser av data i MS-registret måste därför börja i en intern analys som avser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

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

Som visats tidigare i **figur 32** ökar antalet patienter stadigt i registret. Minst lika viktigt är det då att adekvat mängd information om varje patient också registreras. Som framgår av **figur 57 a och b** gäller detta även andra parametrar såsom antalet besök, sjukdomsskov och funktionsskattningar, inte bara med EDSS-skalan.



Figur 57 a.



Figur 57 b.

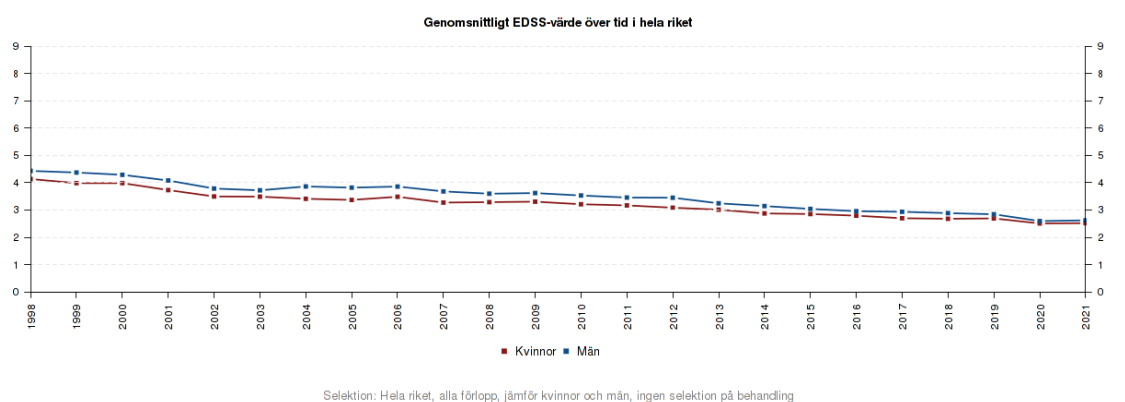
Figur 57 a och b. Ökningen av a) kliniska besök och b) funktionsskattning enligt EDSS-skalan och övriga funktionstester är tydlig. Intressant är att SDMT, ett kognitivt test, nu är den näst mest registrerade parametern med över 80 000 registreringar.

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

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

Det är därför mycket glädjande att vi kan se en global och stadig minskning av genomsnittligt värde på EDSS (Expanded Disability Status Scale) i MS-registret, se **figur 58**. Självklart kan en sådan förändring ha många orsaker, till exempel om registret från början skulle ha varit överrepresenterat av patienter med allvarligare sjukdom. Det är därför glädjande att minskningen fortsätter även under de senaste åren då registret redan nått en hög täckningsgrad.

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



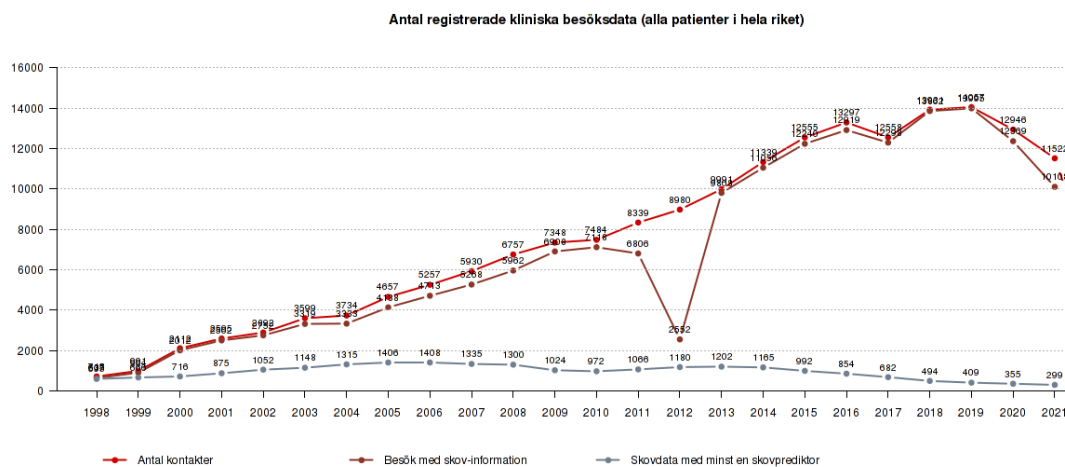
Figur 58. Genomsnittligt funktionshinder enligt EDSS-skalan i riket minskar för både män och kvinnor gradvis i hela landet sedan bromsmediciner introducerades på 1990-talet.

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

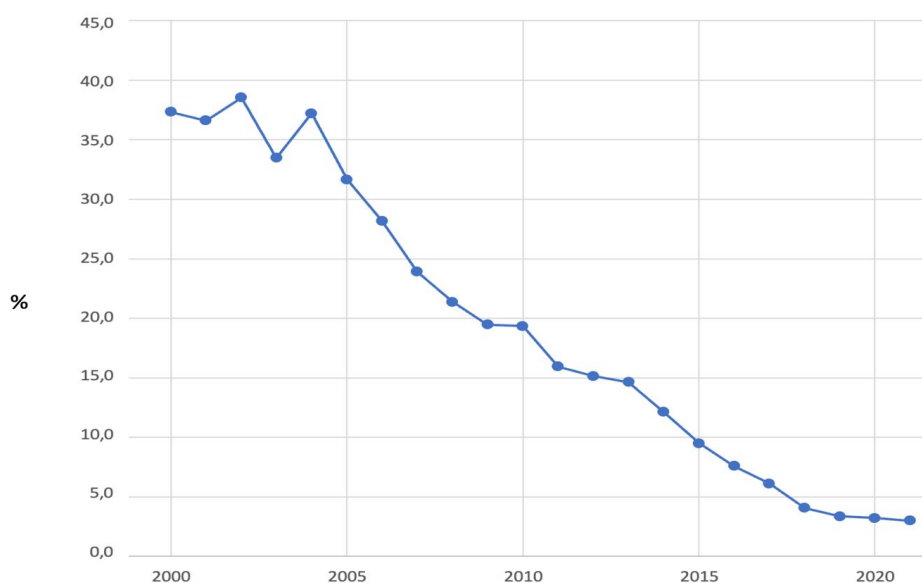
Sjukdomsaktivitet vid skovvist förlöpande MS (RRMS) beskrivs vanligen i skovfrekvens, tex årlig skovfrekvens, eller som nyttillkomna inflammatoriska härdar, lesioner som uppträder som fläckar på magnetkameraundersökningar.

Bromsmediciner syftar på kort sikt till att minska antalet skov och nya fläckar och att därigenom på längre sikt minska risken för funktionshinder. En beskrivning av antalet skov som rapporterats till MS-register och av andelen magnetkameraundersökningar som uppvisar nya fläckar kan därför användas för att avspegla hur väl MS-vården gemensamt lyckas erbjuda landets MS-patienter en god sjukdomskontroll.

Figur 59 nedan visar hur antalet registrerade besök i MS-registret har ökat med tiden och hur antalet skov tvärtom gradvis minskat. Särskilt slående är kvoten mellan besök och skov som visas i **figur 60**. Hur denna kvot förändrats, från att närmre 40 % av patienterna kunde rapportera ett skov sedan föregående besök i början av 2000-talet, till att endast 3 % av besöken fångar ett nytt skov 2020, är en dramatisk avspegling av hur mycket bättre svensk MS-vård är idag, då allt fler får allt effektivare behandling.



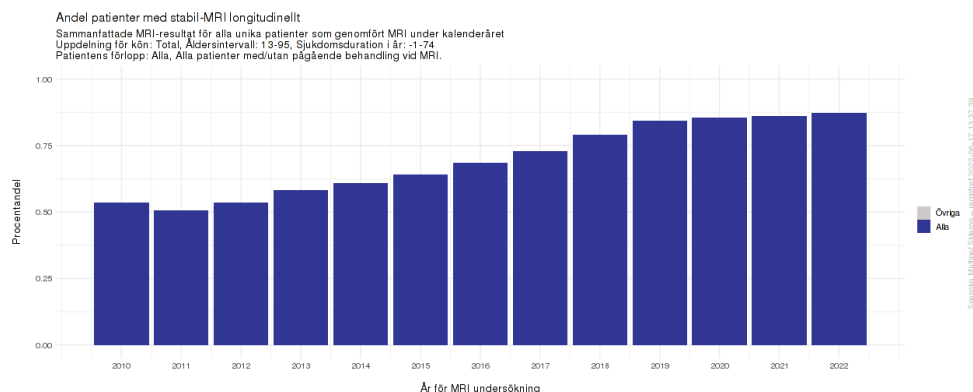
Figur 59. Antalet registrerade patientbesök i MS-registret har ökat stadigt under de senaste 20 åren medan antalet rapporterade skov med tiden minskat.



Figur 60. I början av 2000-talet rapporterades ett nytt skov vid 40 % av besöken. Idag har den siffran sjunkit till endast 3 % vilket visar på effektivare MS-behandling i Sverige.

4. Magnetkamerundersökningar talar för bättre kontroll av MS

Figur 61 visar att år 2010 uppvisade varannan magnetkameraundersökning av svenska MS-patienter tecken på nya fläckar som tecken på aktiv MS-sjukdom. Idag har denna andel minskat från 50 % till 12 % och nästan 9/10 av utförda undersökningar visar en stabil bild med god inflammationskontroll.



Figur 61. Allt oftare visar magnetkameraundersökningar av MS-patienter tecken på aktiv sjukdom i form av nya inflammatoriska förändringar (vita fläckar).

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

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

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

MS-registret och Covid-19 pandemin

Risk för allvarlig Covid-19 vid behandling med rituximab

Vid pandemins inledning i februari/mars 2020 fanns en oro för att de immundämpande egenskaperna hos bromsmedicinerna mot MS skulle kunna öka risken för allvarlig sjukdom hos patienter med MS. Därför togs också många initiativ till att snabbt samla information om Covid-19 hos MS-patienter. MS-registrets Covid-19-modul beskrivs ovan (sidan 89) och kom snabbt i bruk vid landets MS-kliniker.

Eftersom rituximab kommit att inta en dominerande ställning bland MS-bromsmedicinerna i Sverige med över 6000 behandlade patienter, så hade vi en god möjlighet att snabbt upptäcka eventuella risker med just denna behandling. Det var

också vad som hände när vi redan i april 2020 kunde notera att majoriteten av de MS-patienter som krävde sjukhusvård för Covid-19 var behandlade med just rituximab, mot bara en tredjedel av alla patienter i registret. Denna observation kommunicerade vi också vid de globala nätverksmöten som organiserades för att monitorera riskerna med MS-behandling. MS-registret bidrog dessutom redan från maj 2020 som första MS-register med MS-Covid-19-data till projektet "Global Datas Sharing Initiative" (GDSI). GDSI kunde snabbt bekräfta att behandling med rituximab ökade risken för allvarlig sjukdom 2-3 gånger och resultaten rapporterades regelbundet internationellt vid möten och kongresser.

Januari 2021 hade nästan 500 svenska fall av Covid-19 hos MS-patienter bekräftats och en rapport skrevs som nu publicerats som en vetenskaplig artikel (Spelman et al, 2021).

Framgången med Covid-19-registrering hos MS-patienter i Sverige visar på styrkan i vårt nätverk och att en effektiv datainsamling kan åstadkommas med kort varsel i en prekär situation.

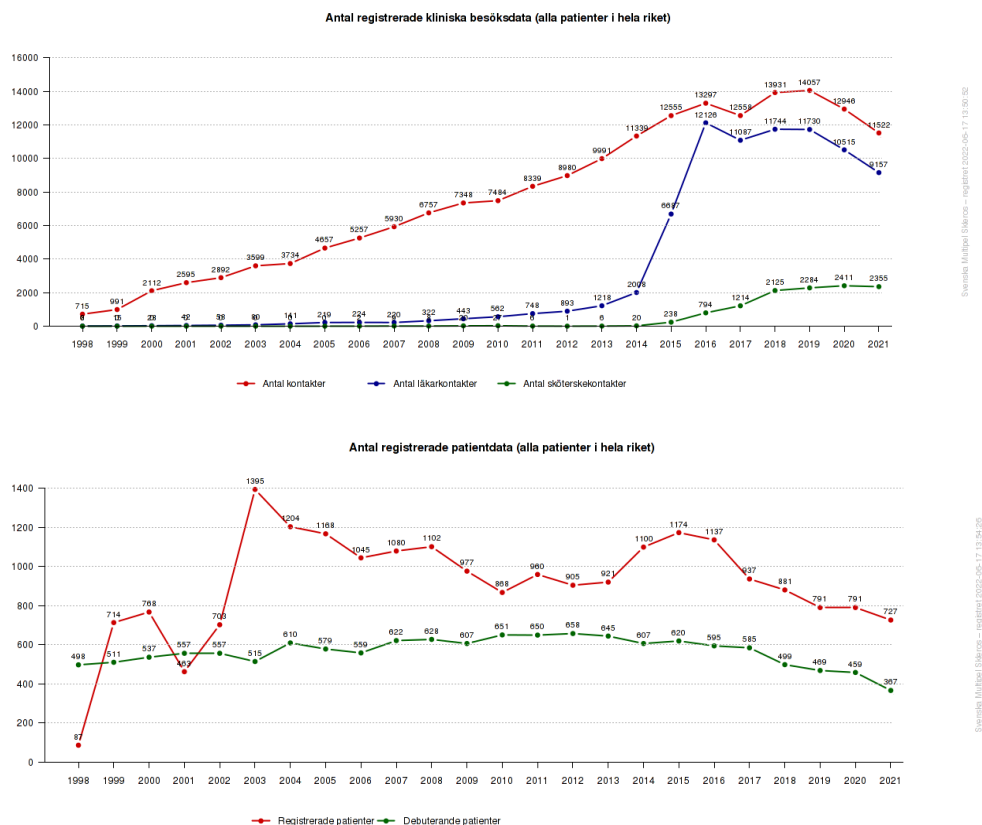
Undanträngningseffekter i MS-vården under Covid-19-pandemin

Socialstyrelsen har i en rapport om undanträngningseffekter Covid-19 i svensk sjukvård som publicerades under 2021 samlat effekter på nationella riktlinjer: (<https://www.socialstyrelsen.se/globalassets/sharepoint-dokument/artikelkatalog/nationella-riktlinjer/2021-6-7413.pdf>). I denna sammanställning har data från MS-registret bidragit. Studien visade att:

- Andelen MS-patienter som erhållit besök inom specialistvården har minskat från 72,4 % till 64,4 %
- Andelen MS-patienter som undersökts med magnetkamera har minskat med 3 %

Figur 62 a och b visar att undanträngningseffekterna på MS-vården har fortsatt under 2021 med en ytterligare minskning i första hand av antalet läkarbesök, medan antalet sjuksköterskebesök kunnat hållas konstant. I det presenterade antalet besök inkluderas virtuella kontakter (telefon- och video-besök). Detta antyder att det engagemang som stora delar av slutenvården i Sverige visade i Covid-19-vården hade konsekvenser på läkarbemanningen på klinikernas öppenvårdsenheter.

I MS-registret finner vi dessutom att andelen nydiagnostiserade MS-patienter minskat med 4 %, andelen debuterande MS-patienter minskat med 9%. Detta tyder på att färre patienter kommit till neurologisk klinik för utredning av misstänkt MS under 2020 i jämförelse med året innan pandemin.



Figur 62 a och b. Undanträngningsmekanismer under Covid-19-pandemin syns i form av färre läkarbesök och färre MS-diagnoser.

Vetenskapliga resultat

Under 2021 har 40 vetenskapliga arbeten publicerats helt eller delvis baserade på data från Svenska MS-registret vars totala vetenskapliga publikationslista nu överstiger 250 arbeten. Här väljer vi att lyfta fram tre ämnen där viktiga slutsatser kan dras från data ur svenska MS-registret:

1. MS och Covid19
2. Effekt och säkerhet av autolog hematologisk stamcellstransplantation
3. Bättre långsiktig prognos för MS-patienter i Sverige än i Danmark genom större användning av högeffektiv behandling

MS och Covid-19 – risk för allvarlig Covid-19-infektion vid behandling med rituximab.

Referenser:

Spelman T, Forsberg L, McKay K, Glaser A, Hillert J. Increased rate of hospitalisation for COVID-19 among rituximab-treated multiple sclerosis patients: A study of the Swedish multiple sclerosis registry. *Mult Scler.* 2021;13524585211026272.

Simpson-Yap S, De Brouwer E, Kalincik T, Rijke N, Hillert JA, Walton C, et al. Associations of Disease-Modifying Therapies With COVID-19 Severity in Multiple Sclerosis. *Neurology*. 2021;97(19):e1870-e85.

McKay KA, Piehl F, Englund S, He A, Langer-Gould A, Hillert J, et al. Rituximab Infusion Timing, Cumulative Dose, and Hospitalization for COVID-19 in Persons With Multiple Sclerosis in Sweden. *JAMA Netw Open*. 2021;4(12):e2136697.

Slutsatser i korthet:

- Svenska registerdata visar att behandling med rituximab fördubblar risken för allvarlig Covid19, definierat som behov av sjukhusvård. Även ålder, manligt kön, progressiv sjukdom och hög grad av funktionshinder ökar risken. De allra flesta som behandlas med rituximab för MS har dock en lindrig Covid19-infektion. Däremot spelar det ingen roll hur länge man stått på behandlingen eller hur nyss den senaste dosen har givits.
- Ett globalt internationellt samarbete där svenska data ingår bekräftar de svenska fynden och visar att en liknande risk också finns för ocrelizumab, som har samma verkningsmekanism som rituximab,

Autolog hematologisk stamcellstransplantation har bättre effekt och jämförbara risker med jämförbara behandlingar för MS

Referenser:

Alping P, Burman J, Lycke J, Frisell T, Piehl F. Safety of Alemtuzumab and Autologous Hematopoietic Stem Cell Transplantation Compared to Noninduction Therapies for Multiple Sclerosis. *Neurology*. 2021;96(11):e1574-e84.

Zhukovsky C, Sandgren S, Silfverberg T, Einarsdottir S, Tolf A, Landtblom AM, et al. Autologous haematopoietic stem cell transplantation compared with alemtuzumab for relapsing-remitting multiple sclerosis: an observational study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2021;92(2):189-94.

Slutsatser i korthet:

- Svenska registerdata visar att denna behandling, där svenska MS-forskare är drivande internationellt, vad gäller risker för allvarliga biverkningar är jämförbar med de bromsmediciner som utvecklats specifikt för MS. Effekten på MS-sjukdomen är däremot bättre med fler patienter utan återfall i sjukdom än några av de mest effektiva bromsmedicinerna.

Bättre långsiktig prognos för MS-patienter i Sverige än i Danmark genom större användning av högeffektiv behandling

Referenser:

Spelman T, Magyari M, Piehl F, Svenningsson A, Rasmussen PV, Kant M, et al. Treatment Escalation vs Immediate Initiation of Highly Effective Treatment for Patients With Relapsing-Remitting Multiple Sclerosis: Data From 2 Different National Strategies. JAMA Neurol. 2021;78(10):1197-204.

Slutsatser i korthet:

- I samarbete med det danska MS-registret har förloppet jämförts mellan de två ländernas MS-patienter och de svenska patienterna har ett signifikant bättre utfall efter upp till 5 år. I Danmark finns krav att man som första brosmsmedicin ska använda det som för tillfället är anvisat av läkemedelsmyndigheten vilket är ett förstalinjepreparat. I Sverige har man kan varje behandlande neurolog välja den behandling hen finner lämpligast för den enskilde patienten redan från den första behandlingen. Skillnaden i riktlinjer leder till att fler svenskar får de högeffektiva brosmsmedicinerna tidigt i förloppet, vilket förklarar effekten. Studien visar att högeffektiv behandling tidigt är gynnsam och att riktlinjer kan ha negativa effekter på nationell nivå.

Prioriterade utvecklingsområden

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

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

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

- Täckningsgraden är god, bland de bästa i världen, men ska förbättras ytterligare. Flera enheter släpar efter i täckning
- Datatäthet ska förbättras för de centrala variablerna
- Vi måste stimulera till användning av MS-registrets data ytterligare i kliniskt förbättringsarbete. I detta arbete ingår att utveckla Kvartalsrapporten till landets vårdenheter men också utåtriktade aktiviteter som fler kurser och användarmöten

- Fortsättning och fördjupning av vår kontinuerliga monitorering av Covid-19 hos våra MS-patienter för att kunna vägleda vården vad gäller terapibeslut och vaccinationsinsatser
- Uthopp: Uppmuntra och hjälpa landets neurologiska enheter att integrera MS-registret/Svenska neuroregister i de lokala journalsystemen
- Definiera och dokumentera i MS-registret ingående variabler och hur de beskrivs i en "common data model" för nationellt och internationellt samarbete
- Söka nya vägar för ekonomiskt tillskott till MS-registret
- Förbättra stöd och support för användare och patienter
- Samverka med patientföreträdare och gemensamma aktiviteter med patientorganisationen NEURO
- Förbereda kommande generationsskifte i MS-registret ledning

Planer för kommande år

Täckningsgraden: Vår täckningsgrad på drygt 80 % ska ökas. Våra ansträngningar fokuseras på fyra ben:

1. Vi hjälper rapporterande enheter att, via en fördefinierad urvalslista, ta fram patienter i lokala databasen vilka kan delges information om kvalitetsregister och sedan inkluderas. Detta arbete har initierats under 2021 och uppskattas kunna öka täckningsgraden med uppåt 5 %.
2. Vi har under 2021 infört en kontrollfunktion av data i MS-registret som vid inloggning till en patients filer kontrollera eventuella diskrepanser och viktig saknad information. Kontrollfunktionen fungerar också för patienter som endast är inkluderade i den lokala databasen där användaren påminns om att delge patientinformation och inkludera i kvalitetsregistret.
3. Vi vill stimulera registrerande enheter till att använda registerdata genom att göra dem medvetna om sina resultat via kvartalsrapporter, genom användarmöten där de utdataverktyg som vi tillhandahåller och ökad kommunikation ut i nätverket. Om enheterna inser användbarheten för det kliniska arbetet bör det stimulera till bättre registrering. I synnerhet är kommunikation med verksamhetscheferna prioriterad.
4. Vi vill tillsammans med Registerservice utveckla en förbättrad prevalensbedömning som troligen kommer att visa att vi redan har en bättre täckningsgrad än redovisat.

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

Kvartalsrapporten: Vidareutveckling av Kvartalsrapporten/ Förbättringsrapporten som vi ser som vårt huvudsakliga verktyg för att kommunicera registrerande enheters

resultat på bl a riktlinjeindikatorerna och därmed stimulera till användning av dessa data i kliniskt förbättringsarbete.

Förbättrad hemsida med aktuella resultat på enhetsnivå tydligare redovisad: Vi har genom vår offentliga VAP sedan ett par år realtidsstatistik på enhetsnivå men detta kan vara lite svårt att hitta. Vi kommer att fortsätta att utveckla vår offentliga "Neurodashboard" med bl a missing data för att ytterligare stimulera användaren till registrering.

Covid-19: MS-registret har kunnat spela en viktig roll i att kartlägga risker i samband med Covid-19-pandemin eftersom våra rapporterande enheter är så flitiga att rapportera. Nu kommer dock nya frågeställningar upp som kräver fortsatt registreringsarbete, t ex vad gäller bromsmedicinernas påverkan på vaccinationernas effekt och risken för återinsjuknande i allmänhet. Detta kommer att kräva fortsatt engagemang från nätverket och utveckling av variabler.

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

Patientöversikten/Beslutsstöd och informationsförsörjning: MS-registrets framgång bygger på att registrets gränssnitt, dvs Patientöversikten/Beslutsstödet, är ett uppskattat verktyg som ger ett mervärde direkt i det kliniska arbetet. Därmed säkras också kvaliteten på de data som samlas in, vilket betyder att Patientöversikten/Beslutsstödet är nödvändigt för registrets informationsförsörjning. Med dagens datajournaler finns inga mekanismer att kvalitetssäkra den kliniska informationen och därför skulle inte MS-registret ens teoretiskt i dagsläget kunna bygga på journaldata. Det är därför angeläget att vi kan fortsätta det utvecklingsarbete som vi sedan många år bedriver tillsammans med vår plattformsleverantör Carmona. Carmona behöver stöd från vårdgivarna för att teckna de avtal som reglerar vårdgivarens ansvar för Patientöversikten/Beslutsstödet i det kliniska arbetet. Glädjande nog är vår plattform, Compos, förenlig med det nya medicintekniska direktivet så några principiella hinder bör inte finnas. Vi behöver därför stöd för att fortsätta att utveckla detta arbete. Samtidigt ska dubbelregistrering så långt möjligt elimineras. Detta är ett långsiktigt arbete som är gemensamt för Svenska neuroregister och som vi måste lägga tid och resurser på under 2022 och framgent.

Vetenskapliga publikationer

Fyrtio vetenskapliga artiklar baserade på data från MS-registret publicerades under 2021, varav flera i högt rankade tidskrifter. Vi ser hur förtroendet för forskning baserat på våra data har ökat gradvis under åren.

Följande artiklar har publicerats under 2021:

Alping P, Burman J, Lycke J, Frisell T, Piehl F. Safety of Alemtuzumab and Autologous Hematopoietic Stem Cell Transplantation Compared to Noninduction Therapies for Multiple Sclerosis. *Neurology*. 2021;96(11):e1574-e84. Bergman J, Burman J, Bergenheim T, Svenningsson A. Intrathecal treatment trial of rituximab in progressive MS: results after a 2-year extension. *J Neurol*. 2021;268(2):651-7.

Binzer S, Jiang X, Hillert J, Manouchehrinia A. Depression and multiple sclerosis: A bidirectional Mendelian randomisation study. *Mult Scler*. 2021;27(11):1799-802.

Alping P, Burman J, Lycke J, Frisell T, Piehl F. Safety of Alemtuzumab and Autologous Hematopoietic Stem Cell Transplantation Compared to Noninduction Therapies for Multiple Sclerosis. *Neurology*. 2021;96(11):e1574-e84. Bergman J, Burman J, Bergenheim T, Svenningsson A. Intrathecal treatment trial of rituximab in progressive MS: results after a 2-year extension. *J Neurol*. 2021;268(2):651-7.

Binzer S, Jiang X, Hillert J, Manouchehrinia A. Depression and multiple sclerosis: A bidirectional Mendelian randomisation study. *Mult Scler*. 2021;27(11):1799-802.

Bosma AR, Murley C, Aspling J, Hillert J, G Schaafsma F, R Anema J, et al. Trajectories of sickness absence and disability pension days among people with multiple sclerosis by type of occupation. *Mult Scler*. 2021;13524585211048759.

Constantinescu C, Novakova L, Brandt AF, Malmeström C, Constantinescu R, Axelsson M, et al. Persons with suspicious onset of multiple sclerosis but with undetermined diagnosis had persistent lower cognition and reduced quality of life. *Mult Scler Relat Disord*. 2021;52:102977.

Grut V, Biström M, Salzer J, Stridh P, Jons D, Gustafsson R, et al. Cytomegalovirus seropositivity is associated with reduced risk of multiple sclerosis-a presymptomatic case-control study. *Eur J Neurol*. 2021;28(9):3072-9.

Hedström AK, Hillert J, Brenner N, Butt J, Waterboer T, Strid P, et al. DRB1-environment interactions in multiple sclerosis etiology: results from two Swedish case-control studies. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2021;92(7):717-22.

Hedström AK, Hillert J, Olsson T, Alfredsson L. Factors affecting the risk of relapsing-onset and progressive-onset multiple sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2021;92(10):1096-102.

Hedström AK, Huang J, Brenner N, Butt J, Kockum I, Waterboer T, et al. Low sun exposure acts synergistically with high Epstein-Barr nuclear antigen 1 (EBNA-1) antibody levels in multiple sclerosis etiology. *Eur J Neurol*. 2021;28(12):4146-52.

Hedström AK, Brenner N, Butt J, Hillert J, Waterboer T, Olsson T, et al. Overweight/obesity in young adulthood interacts with aspects of EBV infection in MS etiology. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm*. 2021;8(1).

Hedström AK, Olsson T, Alfredsson L. The increased risk of multiple sclerosis associated with HLA-DRB1*15:01 and smoking is modified by alcohol consumption. *Sci Rep*. 2021;11(1):21237.

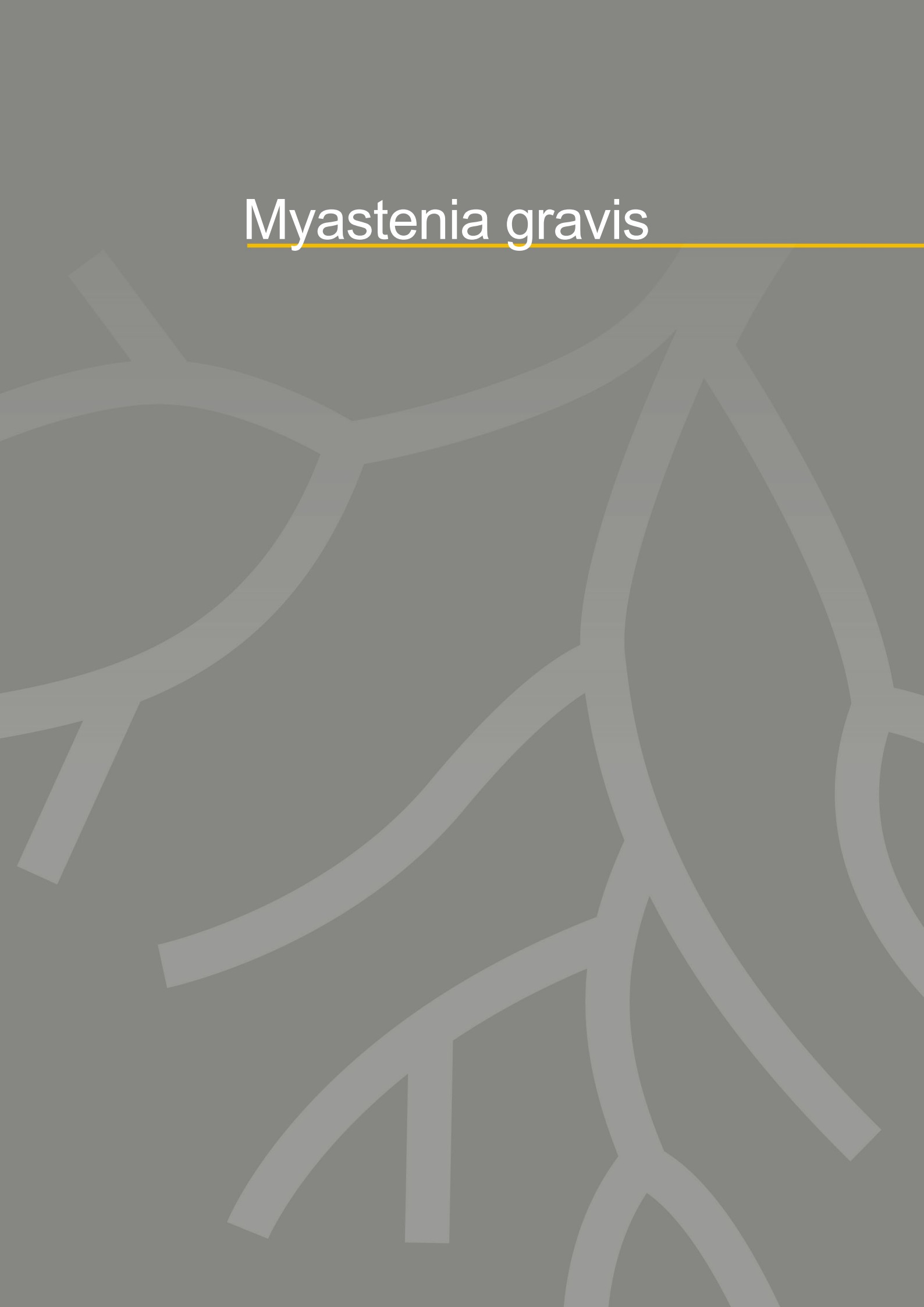
Hillert J, Magyari M, Soelberg Sørensen P, Butzkueven H, Van Der Welt A, Vukusic S, et al. Treatment Switching and Discontinuation Over 20 Years in the Big Multiple Sclerosis Data Network. *Front Neurol*. 2021;12:647811.

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

- Håkansson S, Karlander M, Larsson D, Mahamud Z, Garcia-Ptacek S, Zelezniak A, et al. Potential for improved retention rate by personalized antiseizure medication selection: A register-based analysis. *Epilepsia*. 2021;62(9):2123-32.
- Iaffaldano P, Lucisano G, Butzkueven H, Hillert J, Hyde R, Koch-Henriksen N, et al. Early treatment delays long-term disability accrual in RRMS: Results from the BMSD network. *Mult Scler*. 2021;27(10):1543-55.
- Jiang X, Zhu Z, Manouchehrinia A, Olsson T, Alfredsson L, Kockum I. Alcohol Consumption and Risk of Common Autoimmune Inflammatory Diseases-Evidence From a Large-Scale Genetic Analysis Totaling 1 Million Individuals. *Front Genet*. 2021;12:687745.
- Johansson K, Schalling E, Hartelius L. Self-Reported Changes in Cognition, Communication and Swallowing in Multiple Sclerosis: Data from the Swedish Multiple Sclerosis Registry and from a National Survey. *Folia Phoniatr Logop*. 2021;73(1):50-62.
- Karrenbauer VD, Bedri SK, Hillert J, Manouchehrinia A. Cerebrospinal fluid oligoclonal immunoglobulin gamma bands and long-term disability progression in multiple sclerosis: a retrospective cohort study. *Sci Rep*. 2021;11(1):14987.
- Korjagina M, Hakkarainen KM, Burkill S, Geissbühler Y, Sabidó M, Everage N, et al. Prevalence of adverse pregnancy outcomes after exposure to interferon beta prior to or during pregnancy in women with MS: Stratification by maternal and newborn characteristics in a register-based cohort study in Finland and Sweden. *Mult Scler Relat Disord*. 2021;48:102694.
- Kågström S, Fält A, Berglund A, Piehl F, Olsson T, Lycke J. Reduction of the risk of PML in natalizumab treated MS patients in Sweden: An effect of improved PML risk surveillance. *Mult Scler Relat Disord*. 2021;50:102842.
- Landtblom AM, Berntsson SG, Boström I, Iacobaeus E. Multiple sclerosis and COVID-19: The Swedish experience. *Acta Neurol Scand*. 2021;144(3):229-35.
- Mahamud Z, Håkansson S, Burman J, Zelano J. Retention of antiseizure medications for epilepsy in multiple sclerosis: A retrospective observational study. *Epilepsy Behav*. 2021;121(Pt A):108034.
- Manouchehrinia A, Kingwell E, Zhu F, Tremlett H, Hillert J, Ramanujam R. A multiple sclerosis disease progression measure based on cumulative disability. *Mult Scler*. 2021;1352458520988632.
- McKay KA, Wickström R, Hillert J, Karrenbauer VD. Cerebrospinal fluid markers in incident pediatric-onset multiple sclerosis: a nationwide study. *Sci Rep*. 2021;11(1):18528.
- McKay KA, Friberg E, Razaz N, Alexanderson K, Hillert J. Long-term Socioeconomic Outcomes Associated With Pediatric-Onset Multiple Sclerosis. *JAMA Neurol*. 2021;78(4):478-82.
- McKay KA, Piehl F, Englund S, He A, Langer-Gould A, Hillert J, et al. Rituximab Infusion Timing, Cumulative Dose, and Hospitalization for COVID-19 in Persons With Multiple Sclerosis in Sweden. *JAMA Netw Open*. 2021;4(12):e2136697.
- Murley C, Tinghög P, Alexanderson K, Hillert J, Friberg E, Karampampa K. Cost-of-Illness Progression Before and After Diagnosis of Multiple Sclerosis: A Nationwide Register-Based Cohort Study in Sweden of People Newly Diagnosed with Multiple Sclerosis and a Population-Based Matched Reference Group. *Pharmacoeconomics*. 2021;39(7):835-51.

- Ramanujam R, Zhu F, Fink K, Karrenbauer VD, Lorscheider J, Benkert P, et al. Accurate classification of secondary progression in multiple sclerosis using a decision tree. *Mult Scler*. 2021;27(8):1240-9.
- Rosenstein I, Axelsson M, Novakova L, Blennow K, Zetterberg H, Lycke J. Exploring CSF neurofilament light as a biomarker for MS in clinical practice; a retrospective registry-based study. *Mult Scler*. 2021:13524585211039104.
- Rosenstein I, Rasch S, Axelsson M, Novakova L, Blennow K, Zetterberg H, et al. Kappa free light chain index as a diagnostic biomarker in multiple sclerosis: A real-world investigation. *J Neurochem*. 2021;159(3):618-28.
- Simpson-Yap S, De Brouwer E, Kalincik T, Rijke N, Hillert JA, Walton C, et al. Associations of Disease-Modifying Therapies With COVID-19 Severity in Multiple Sclerosis. *Neurology*. 2021;97(19):e1870-e85.
- Smith KA, Burkill S, Hiyoshi A, Olsson T, Bahmanyar S, Wormser D, et al. Comorbid disease burden among MS patients 1968-2012: A Swedish register-based cohort study. *Mult Scler*. 2021;27(2):268-80.
- Spelman T, Forsberg L, McKay K, Glaser A, Hillert J. Increased rate of hospitalisation for COVID-19 among rituximab-treated multiple sclerosis patients: A study of the Swedish multiple sclerosis registry. *Mult Scler*. 2021:13524585211026272.
- Spelman T, Magyari M, Piehl F, Svenningsson A, Rasmussen PV, Kant M, et al. Treatment Escalation vs Immediate Initiation of Highly Effective Treatment for Patients With Relapsing-Remitting Multiple Sclerosis: Data From 2 Different National Strategies. *JAMA Neurol*. 2021;78(10):1197-204.
- Stenberg E, Forsberg L, Hedström A, Hillert J, Näslund E. Bariatric and metabolic surgery in patients with morbid obesity and multiple sclerosis - a nationwide, matched cohort study. *Surg Obes Relat Dis*. 2021;17(6):1108-14.
- Stridh P, Huang J, Hedström AK, Alfredsson L, Olsson T, Hillert J, et al. Season of birth is associated with multiple sclerosis and disease severity. *Mult Scler J Exp Transl Clin*. 2021;7(4):20552173211065730.
- Teljas C, Boström I, Marrie RA, Landtblom AM, Manouchehrinia A, Hillert J, et al. Validating the diagnosis of multiple sclerosis using Swedish administrative data in Värmland County. *Acta Neurol Scand*. 2021.
- Xu Y, Hiyoshi A, Smith KA, Piehl F, Olsson T, Fall K, et al. Association of Infectious Mononucleosis in Childhood and Adolescence With Risk for a Subsequent Multiple Sclerosis Diagnosis Among Siblings. *JAMA Netw Open*. 2021;4(10):e2124932.
- Xu Y, Smith KA, Hiyoshi A, Piehl F, Olsson T, Montgomery S. Hospital-diagnosed infections before age 20 and risk of a subsequent multiple sclerosis diagnosis. *Brain*. 2021;144(8):2390-400.
- Zhukovsky C, Sandgren S, Silfverberg T, Einarsdottir S, Tolf A, Landtblom AM, et al. Autologous haematopoietic stem cell transplantation compared with alemtuzumab for relapsing-remitting multiple sclerosis: an observational study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2021;92(2):189-94.

Myasthenia gravis



Myastenia gravis

Myastenia gravis, MG, är den vanligaste av de neurologiska autoantikroppsmedierade sjukdomarna och den karaktäriseras av abnorm muskelsvaghet i olika muskelgrupper. Sjukdomen orsakas av autoantikroppar riktade mot receptorer i skelettmuskulatur, där de vanligast förekommande binder till acetylkolin-receptorn. MG utgör dock inte en sjukdom, utan består av flera olika tillstånd med överlappande klinisk bild, vilka kan delas upp baserat på antikroppsfynd, klinisk presentation, symptombild 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 den medicinska behandlingen har förbättrats, men många patienter besvärar fortfarande av omfattande sjukdomspåverkan.

MG är en relativt ovanlig sjukdom, men har under de senaste årtiondena ökat i likhet med flera andra autoimmuna sjukdomar. Antalet individer i Sverige som årligen diagnostiseras med MG uppgår till ca 2 per 100 000 och det totala antalet som lever med MG är ca 25 per 100 000. Sjukdomens relativa ovanlighet gör att många patienter upplever att kunskapen om sjukdomen är begränsad på många håll i vården och flertalet har därför behov av kontakt med högspecialiserad vård på universitets- eller regionkliniker. 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. Under senare år har intresset för behandlingsrelaterad MG forskning ökat och det gör att flera nya läkemedel för sjukdomen kan förväntas bli tillgängliga under åren som kommer.

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 flertalet sjukdomsmodulerande behandlingar för MG används utanför sin egentliga indikation. MG-registrets styrgrupp har under 2021 utgjorts av Fredrik Piehl (delregisterhållare) och Susanna Brauner, Karolinska Universitetssjukhuset Solna, Andreas Arvidsson, Skånes universitetssjukhus, Pontus Wasling och Christopher Lindberg Sahlgremska Universitetssjukhuset, Anna Rostedt Punga, Akademiska Sjukhuset och Rayomand Press, Karolinska Universitetssjukhuset Huddinge.

Anslutningsgrad och Täckningsgrad

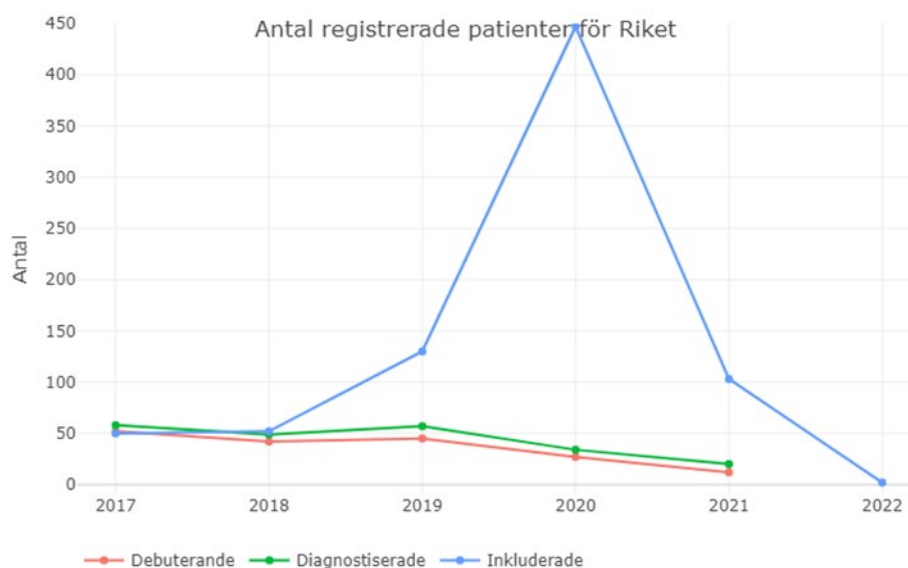
Antalet registrerande enheter har successivt ökat och uppgår till 38 (ökning från 35 föregående år), fördelade på samtliga 6 sjukvårdsregioner.

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 registerlänkingsstudie av individer som vid minst två tillfällen erhållit den specifika diagnoskoden G70.0 i Patientregistret 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 symtomgivande MG kan uppskattas via förbrukning av kolinesterashämmarna pyridostigmin (ATC N07AA02) och ambenon (N07AA30), vilka är två rent symtomlindrande läkemedel till övervägande del 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) och målgruppen för registret utgörs av nyinsjuknade och de med behov av immundämpande läkemedelsbehandling.

Vid utgången av 2021 fanns 1626 patienter i MG registret, varav 1334 var aktiva och 292 avslutade till följd av migration eller död, **figur 63**. Detta motsvarar en prevalens i den vuxna befolkningen på 16,7 per 100 000 och en uppskattad täckningsgrad på 66,7%. Då MG i större utsträckning än mer prevalenta neurologiska sjukdomar sköts vid universitets- och regionkliniker uppskattas täckningsgraden till >75% vid deltagande enheter. Antalet nyregistreringar över tid visas i **figur 64**. Täckningen är ojämnt fördelad, där Stockholm ligger i topp med 487 patienter. 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.



Figur 63. Dashboard efter inloggning för MGreg med antal registrerade individer totalt samt de som är aktiva fördelat på ålder 2022-01-31.



Figur 64. Antal nya registreringar över tid. Ökningen under 2020 förklaras av den nationella enkätstudie, GEMG, som innebär att lokala listor på större sjukhus användes som underlag för att identifiera personer med MG som inte varit med i MGreg.

Datakvalitet

Datatäthet

I registret registreras idag:

1. Basparametrar som inkluderar diagnostiska undersökningsfynd
 - Sjukdomsdebut och diagnosdatum
 - Autoantikroppar
 - Neurofysiologi
 - Thoraxradiologi
 - Patologisvar på tymusvävnad
2. Utfallsmått som indikerar sjukdomens svårighetsgrad
 - Läkarrapporterade utfallsmått
 - Myasthenia Gravis Foundation of America (MGFA) klassificering (I-IV)
 - Myasthenia Gravis Quantitative Score (QMG)
 - Myasthenia Gravis Composite Score (MGC; ett alternativt mått på sjukdomspåverkan; från 2020)
 - Patientrapporterade utfallsmått
 - MG-QoL - ett MG-specifikt livskvalitetsmått
 - MG-ADL - ett MG-specifikt mått på hur sjukdomen påverkar aktiviteter i det dagliga livet
 - EQ-5D – ett generiskt livskvalitetsmått
 - PASS fråga (patient acceptable symptom state) – acceptabel nivå på sjukdomspåverkan (från 2020)

3. Terapi

- Farmakologisk behandling (inklusive doser och eventuell orsak till avslut av behandling)
- Tymektomi (datum, typ av operation samt resultat vid histologisk analys)

Sedan 2020 används ett ”minimal data set” som möjliggör uppföljande studier av nationella kvalitetsindikatorer. Detta inkluderar uppgifter om pågående läkemedelsbehandling inkluderande dosering av kolinesterashämmare, ett kvantitativt MG mått (QMG eller MGC) och tre patient-rapporterade utfall (MG-QoL, MG-ADL, PASS-fråga). För att underlätta registreringen har registret uppdaterats så att dessa saker efterfrågas vid varje besök. I **tabell 33** anges rapporteringsgrad för olika basparametrar i MGreg för rapporterande kliniker.

Tabell 33. Basparametrar i MGreg för rapporterande kliniker.

Enhet	Aktuella patienter (AP)	Aktuella kvinnliga patienter	Aktuella manliga patienter	Andel kvinnor AP	Ratio kvinnor till män AP	AP med besök under rapportåret	Andel AP med besök under rapportåret	AP med pågående behandling vid rapportårets slut	Andel AP med pågående behandling vid rapportårets slut	
Barn- och ungdomsmottagning Mariestad, Skaraborgs sjukhus	1	1		100,0%		1		1	100,0%	
Bollnäs	7	2	5	28,6%	0,4	5		5	71,4%	
Centrum för neurologi Stockholm	2	1	1	50,0%	1,0	2	1	50,0%	50,0%	
Danderyd	19	10	9	52,6%	1,1	19	13	68,4%	78,9%	
Eksjö	1		1			1		1	100,0%	
Eskilstuna	4	1	3	25,0%	0,3	1	1	25,0%	50,0%	
Falun	1	1		100,0%		1		1	100,0%	
Gävle	39	15	24	38,5%	0,6	15	3	7,7%	79,5%	
Halmstad	1		1							
Huddinge	119	59	60	49,6%	1,0	93	25	21,0%	86	72,3%
Hässelholm	1		1					1	100,0%	
Kalmar	1		1					1	100,0%	
Karlskrona	9	3	6	33,3%	0,5	9	2	22,2%		
Karlstad	71	38	33	53,5%	1,2	39	16	22,5%	69	97,2%
Kristianstad	10	6	4	60,0%	1,5	10	9	90,0%	10	100,0%
Kungsbacka	2		2			1		1	50,0%	
Landskrona	3	1	2	33,3%	0,5	3	1	33,3%	3	100,0%
Lund	99	69	30	69,7%	2,3	5		16	16,2%	
Malmö	29	16	13	55,2%	1,2	1		5	17,2%	
Neurologiska kliniken Linköping	67	32	35	47,8%	0,9	65	22	32,8%	54	80,6%
Norrköping	1	1		100,0%						
Nyköping	6	2	4	33,3%	0,5	5	5	83,3%	5	83,3%
Oskarshamn	1	1		100,0%		1		1	100,0%	
Ryhov	28	11	17	39,3%	0,6	25	10	35,7%	21	75,0%
Sahlgrenska	162	92	70	56,8%	1,3	154	78	48,1%	136	84,0%
Solna	349	204	145	58,5%	1,4	297	76	21,8%	234	67,0%
Sunderbyn	1	1		100,0%						
Sundsvall	25	8	17	32,0%	0,5	22	15	60,0%	20	80,0%
Umeå	63	34	29	54,0%	1,2	58	24	38,1%	53	84,1%
Uppsala	106	55	51	51,9%	1,1	91		23	21,7%	
Värnamo	1		1							
Västervik	1	1		100,0%						
Västerås	12	5	7	41,7%	0,7	5		6	50,0%	
Växjö	1		1							
Örebro	49	16	33	32,7%	0,5	2	1	2,0%	17	34,7%
Örnsköldsvik	12	6	6	50,0%	1,0	8	2	16,7%	8	66,7%
Östersund	35	15	20	42,9%	0,8	34	21	60,0%	33	94,3%
Total	1339	707	632	52,8%	1,1	973	325	24,3%	860	64,2%

Datauttag NEUROreg/MGreg 2022-03-28

Missing value

Antalet registrerade individer har ökat påtagligt under de senaste åren, medan datatätheten ligger kvar på liknande nivåer över tid **tabell 34**. I tabellen redovisas även skalor som speglar objektiva sjukdomssymtom (QMG) och patient-rapporterade symtom (MG-ADL) på övergripande nivå. Andelen med rapporterade data skiljer mellan olika kliniker, varför fortsatt arbete med att förbättra registreringsgraden är nödvändigt. Styrgruppen för MGreg har inte valt att prioritera EQ5D som generisk livskvalitetsskala i "minimal data set" i besöksmodulen, varför registreringsgraden ligger lägre än i andra register, **tabell 35**.

Tabell 34. Skalor som speglar objektiva sjukdomssymtom (QMG) och patient-rapporterade symtom (MG-ADL) och utveckling över tid.

	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021
Antal aktuella patienter	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0
Debutdatum	76.5	79.3	82.9	85.2	85.1	85.8	75.8	77.9
Kontakt	58.4	63.2	69.5	73.6	76.1	79.4	69.6	72.4
Behandling	85.4	85.3	75.0	76.3	77.8	80.9	73.4	75.5
OMG	58.4	61.4	56.5	60.0	62.7	67.7	60.9	60.3
MG-ADL	0.0	0.0	4.3	11.9	15.8	22.0	17.2	16.8

Tabell 35. Andel med registrerad generisk livskvalitetsskala i olika delregister inom Svenska neuroregister.

	Antal aktuella patienter 2021	EQ5D-anytime	EQ5D 2021
Epilepsi	100	0.4	0.0
Inflammatoriska Neuropatier	100	22.9	11.9
Motorneuronsjukdom	100	30.2	19.5
Multipel skleros	100	61.9	31.2
Myastenia gravis	100	7.7	3.1
Narkolepsi	100	27.5	12.7
Neuromuskulära sjukdomar	100	16.3	12.2
Parkinsons sjukdom	100	38.0	12.4
Svår neurovaskulär huvudvärk	100	19.6	9.8

Validering

Sedan 2000 pågår ett kvalitetsförbättringsarbete som innebär att platsbesök på de 20 största klinikerna genomförs och jämförelse görs med klinikernas lokala listor över MG patienter med pågående kontakt jämförs mot MGreg, samt att registrerade data valideras mot journal. På grund av COVID19 pandemin har arbetet fördröjts och det föreligger även på vissa håll juridiska hinder som måste lösas. Fram till slutet av 2021 hade följande besök genomförts; Stockholm (Huddinge och Solna), Umeå, Sundsvall, Karlstad, Linköping och Göteborg.

Reliabiliteten av data i MG-registret kontrolleras på två sätt, dels genom spärrar mot felinmatning i själva programvaran, dels genom efterkontroll och analys av data. MG-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.

Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer

En utmaning är att en stor andel patienter har diagnosticerats innan registerstart, vilket medför större sannolikhet för sämre täckningsgrad pga. arkiverade journaler. Vi avser därför att fokusera på de som diagnosticerats efter 2011 och för dessa eftersträva täckning via "minimal data set". Eftersom olika underformer av MG skiljer sig åt i prognos och behandling, kommer information om serologi samt debut- och diagnosdatum också att vara viktigt för att kunna dra korrekta slutsatser om behandlingssvar. Detta rör inte minst andel som genomgått tymektomi, som är indicerat för de med tymom och tidigt debuterande MG, men inte andra former.

Under 2020 har MGreg, 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 MGreg (Mendoza et al, Neurology 2020).

PROM/PREM

Enbart Kvantitativt MG status (QMG) ger inte en heltäckande bild av sjukdomspåverkan vid MG och under senare år har man 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 introducerades i MGreg 2016.

Patientens Egen Registrering (PER)

Sedan 2020 finns möjlighet att registrera patient-rapporterade skalor via egenregistrering, men fram till slutet av 2021 hade endast 7 kliniker använt sig av denna möjlighet. För att förbättra täckningsgraden på sikt är ökad PER-registrering nödvändigt.

Återrapportering

Vi tror att den viktigaste drivkraften bakom användning av registret och för god rapportering är den nytta för den egna verksamheten som deltagarna upplever. Återrapportering 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.

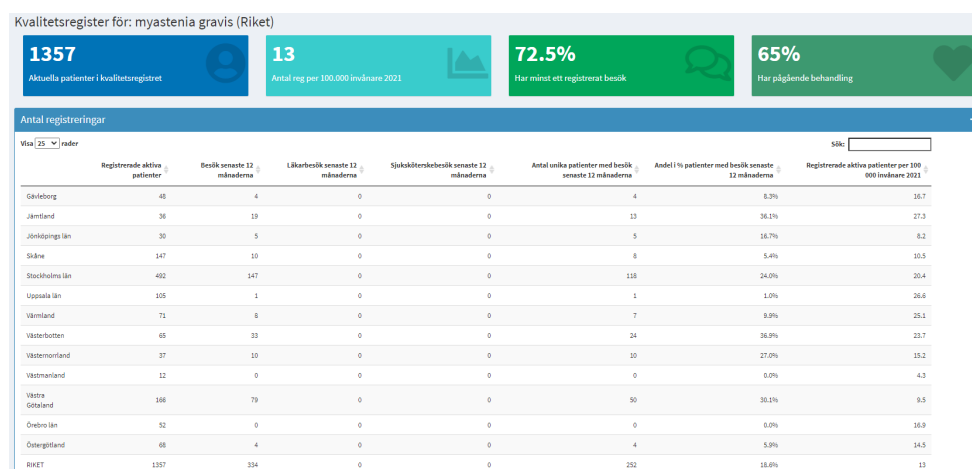
Den grundläggande återkopplingen i patientöversikten är det grafiska gränssnittet med sammanställning av patientuppgifter som behandlande läkare kan använda som vid patientbesöket. Här sammanfattas den information som behandlande läkare behöver som utgångspunkt för besöket och för de beslut som behöver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

Utdatafunktioner

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

Neurodashboard

Neurodashboard är en visning av realtidsdata med utvalda nyckeltal, statistik över antal patienter, antal registreringar, antal behandlingar, datatäthet, från nationell nivå ner på enhetsnivå. Sedan 2021 är Neurodashboard öppen för all 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 65. Vy från Neurodashboard för myastenia gravisregistret 2022-06-17.

Rapportgeneratorn

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

Urvalslistor

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

Effekten av registrets insatser på vården

Ett av de viktigare syftena med MGreg 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, ecilizumab (Soliris), specifikt finns godkänt för behandling vid MG. Ecilizumab är dock endast godkänt för användning vid generaliserad, behandlingsrefraktär MG hos patienter med förekomst av antikroppar mot acetylkolinreceptorer. Ecilizumab är 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 ecilizumab 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 registrerade immundämpande behandlingen, även om det sannolikt till del förklaras av selektionsbias, **tabell 36**. Rituximab är godkänt för bland annat ledgångsreumatism och har en väl etablerad säkerhetsprofil. I en 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 5 000 kr per år. Under 2021 registrerades 281 pågående behandlingar med rituximab (210 år 2019), varav 23 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 (ecilizumab). Det föreligger samtidigt en stark indikation för att fortsätta att följa upp denna användning, för att tillförsäkra en gynnsam nytta-risk över längre tid är.

Tabell 36. Pågående och avslutade behandlingar registrerade i MGreg.

Preparatnamn	Antal startade	Antal avslutade	Antal pågående vid rapportårets slut	Antal startade under rapportåret	Antal avslutade under rapportåret	Median tid på preparat (år)
Ambenon	140	71	69	2	1	5,4
Azatioprin	523	345	178	12	17	5,2
Baricitinib	2		2	1		1,2
Ciklosporin	184	147	37	2	2	2,0
Cyklofosfamid	16	16		1	1	0,4
IVIG	444	397	47	26	27	0,0
Metyprednisolon	587	540	47	8	9	0,0
Mykofenolatmofeti	79	49	30	1	2	8,0
Plasmaferes	85	85		5	5	0,0
Prednisolon	795	591	204	26	30	1,2
Prednison	154	139	15	3	2	0,0
Pyridostigmin	1164	523	641	20	29	5,3
rituximab	417	136	281	23	12	2,7
Studieläkemedel	35	29	6		1	0,5
Takrolimus	23	14	9	2		3,0
Tocilizumab	20	15	5		2	0,5
Total	4668	3097	1571	132	140	

Datauttag NEURO/MGREG 2022-03-28

Patient-rapporterade sjukdomsaktivitets- och livskvalitetsskalor har introducerats för flertalet sjukdomar under de senaste åren. Vid MG är de av särskilt intresse, då symptombördan ofta varierar över dagen, vilket inte helt fångas upp vid en klinisk undersökning. Användande av patient-rapporterade skalor bör därför kunna guida i bedömningen av patientens sjukdomsbörda och därmed även förbättra val av läkemedel och därmed undvika skov. Majoriteten av patient-rapporterade skalor introducerades i registret 2016 och under 2022 genomförs en utvärdering av skalornas prediktiva värde för både framtida försämring och läkemedelseffekt.

Vetenskapliga resultat

En retrospektiv observationell studie med prospektivt insamlade data i MGreg på patienter i Stockholm avseende behandlingsutfall vid refraktär och nydebuterad generaliserad MG har publicerats (Brauner, JAMA Neurol, 2020). Vi har nu sammanställt resultaten för en nationell randomiserad studie, där effekt och säkerhet för rituximab jämfört med placebo har studerats hos personer med nydebuterad, generaliserad MG. Studien är under publicering, men resultat finns rapporterade i EUs gemensamma databas över kliniska studier samt dess amerikanska motsvarighet. Resultaten verifierar våra tidigare observationella data och visar att rituximab signifikant ökar chansen till minimala sjukdomsmanifestationer vid 4, 6, 9 och 12 månader utan samtidigt behov av högre doser steroider eller annan rescue-behandling. Nyligen publicerades också den första nationella studien där data från MGreg användes (Petersson, Neurology, 2021). I denna studie identifierades patienter via MGreg samt utifrån patientlistor vid de 20 största klinikerna. Av 1459 personer som inbjöds att delta, tackade 1077 ja till att besvara ett validerat frågeformulär om miljöfaktorer samt MG-ADL skalan. Ett huvudfynd i studien är att, baserat på självskattad funktionspåverkan, knappt hälften av personerna har ett icke tillfredsställande symptomstatus, vilket belyser potentialen och behovet av att förbättra

vården. En positiv konsekvens av studien var också att registreringsgraden i MGreg ökade.

Prioriterade utvecklingsområden för registret

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 MGreg 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. I ett pågående projekt med Svenska Neuroregister centralt genomförs under 2022–2023 en registerlänkningsstudie för att definiera registrets täckningsgrad.

Narkolepsi



Narkolepsi

Bakgrund

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

Behandlingen består vanligen av en kombination av vakenhetsökande läkemedel (modafinil, metylfenidat) och läkemedel mot kataplexi (tricykliska eller SSRI antidepressiva, eller Xyrem (natriumoxibat). Sedan kort tid finns även ett helt nytt läkemedel pitolisant (Wakix). Pitolisant förbättrar vakenhetsnivån samt alerthet dagtid. Effekten är utvärderad i stora forskningsstudier med objektiva mätningar och visar ökad förmåga att hålla sig vaken samt ger ökad uppmärksamhet. Användning av Xyrem hos barn och ungdomar får endast ske om monitoreringen av behandlingen sker i Narkolepsiregistret (Sveriges Kommuner och Landsting "NLT-gruppens rekommendation till landstingen gällande landstingsstöd för behandling med natriumoxibat (Xyrem®)" 2011-12-20).

Syfte

Registret ska vara ett enkelt och effektivt komplement till den medicinska journalen, genom sitt smarta geografiska format i Compos-plattformen och innehåll av validerade skattningsinstrument. NARKreg ska bidra till jämlik vård och spridning av avancerad narkolepsibehandling* samt spela en viktig roll genom långsiktig biverkningsmonitorering.

Vårdutveckling och egenvård genom PROMS (patientrapporterade resultat) är en särskilt angelägen del. Efter export av data ska NARKreg vara en tillgång för vårdutveckling och epidemiologiska studier på nationell nivå.

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

Anslutningsgrad

Majoriteten av regionerna deltar med registreringar i NARKreg, **tabell 37**. De regioner som 2021 saknar registreringar är Blekinge, Kronoberg, Gotland och Norrbotten. Antalet registrerande enheter har under tidsperioden 2014 till 2021 ökat från 49 till 53. De nya enheterna är Hässleholm, Frölunda, Sunderbyn och Kalix. Antalet enheter som borde registrera i narkolepsiregistret är svårbedömt då sjukdomsgruppen med narkolepsi är relativt liten och bör koncentreras till enheter med neurologspecialister men varje region borde vara representerade. En skattning av totala antalet enheter och anslutningsgrad för riket har gjorts och framgår av **tabell 38**.

Tabell 37. Översikt av landets regioner och deltagande enheter i narkolepsiregistret.

Norra	Jämtland	Harjedalen	Ostersund
	Västernorrland		Örnsköldsvik
	Västerbotten		Umeå
	Norrbotten		Sunderbyn
			Kalix
Mellansverige	Gävleborg		Gävle
			Bollnäs
			Barnkliniken i Hudiksvall
	Dalarna		Falun
	Uppsala		Uppsala
	Värmland		Karlstad
	Örebro		Örebro
			Barnkliniken Örebro US
	Västmanland		Västerås
			Barnkliniken Västerås
	Sörmland		Nyköping
			Eskilstuna
Stockholms	Stockholm		Solna
			Huddinge
			Barnkliniken ALB
			Danderyd
			Barnkliniken Södersjukhuset
			Neurology Clinic, Sophiahemmet
			Aleris Fysiologlab Stockholm
			Centrum för neurologi Stockholm
Sydöstra	Östergötland		Norrköping
			Motala
			Neurologiska kliniken Linköping
			Barnkliniken Vrinnevisjukhuset
			Barnkliniken Linköping
	Jönköpings län		Värnamo
			Ryhov
	Kalmar län		Kalmars Barnklinik
			Västerviks Barnklinik
Västra	Västra Götaland		Trollhättan
			Borås
			Angered
			Sahlgrenska
			Frölunda
			Barnkliniken DSBUS
			Barnkliniken NÄL
	Halland (norra)		Kungsbacka
			Varberg
Södra	Halland (södra)		Halmstad
			Barnkliniken Halmstad
	Skåne		Hässleholm
			Ystad
			Ängelholm
			Malmö
			Lund
			Helsingborg
			Barnkliniken Malmö
Hela riket 2021-12-31			53

Tabell 38. Antal registrerande (år 2014 - 2021) och nationellt skattade enheter samt anslutningsgrad för åren 2018 - 2021.

	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021
Antal registrerande enheter	33	36	39	41	42	45	49	53
Antal enheter nationellt i målgruppen					55	55	55	55
Anslutningsgrad (%)					76	82	89	96

Täckningsgrad

Det har tidigare inte redovisats någon säker skattning av nationella antalet narkolepsipatienter. I en nyligen publicerad läkemedelsstudie med bl a data från Svenska Patientregistret (PAR) som innehåller data från slutenvård och specialiserad öppenvård framkommer att antalet narkolepsipatienter var 2173 för år 2016 vilket är lägre än vad som har föreslagits som prevalens i tidigare bedömningar (3000-4000 patienter). Nationellt skattad förekomst i **tabell 39** kan vara i underkant och får ses som förmodat antal personer med narkolepsi och sjukvårdsanknytning.

Antalet aktuella patienter (tillämpning opt out) i kvalitetsregistret är 802 år 2021 vilket ger täckningsgrad 36%. En ökning med 452 registrerade patienter har skett från år 2016 till 2021, **tabell 39**. Könsfördelning är 58,4% kvinnor (2021-12-31). Majoriteten av patienterna är i åldersgruppen 21–30 år, **tabell 39**.

Tabell 39. Antal registrerade och nationellt skattade antal narkolepsipatienter samt täckningsgrad för åren 2016 -2021.

	2016	2017	2018	2019	2020	2021
Antal registrerade patienter	350	587	657	712	734	802
Nationellt (skattade)	2000	2040	2100	2150	2150	2200
Täckningsgrad (%)	18	29	31	33	34	36

Datakvalitet

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

Diagnoser:

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

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

Registrering av parametrar och skalor kan vara:

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

I styrgruppen för narkolepsi har beslut fattats om att komplettera med fler/andra frågeformulär och skattningsskalor för att fånga problematik som upplevs av narkolepsipatienter.

Rapporteringsgrad

Rapporteringsgrad som redovisas i **tabell 40** inkluderar endast enheter som registrerat ≥ 5 patienter. Antalet registrerade patienter har ökat vid de större enheterna Sahlgrenska, Huddinge, Uppsala och Solna. Övriga enheter har ingen nämnvärd förändring förutom Karlstad som ökat med 21 patienter.

Antalet registreringar av besök har tidigare ökat men en märkbar minskning skedde i samband med restriktioner under pandemin. Under 2021 har majoriteten av enheterna en minskande andel av besök medan några få har ökat, där Uppsala har den största ökningen från 21% till 49% av antalet registrerade patienter. Av de större enheterna har Huddinge lägst andel patienter med besök (19%), dock kan patientkontakt skett på annat sätt vilket gäller för alla enheter. Vidare framgår att av tabellens urval har fem enheter ej registrerat något besök.

Alla enheter (som ingår i tabellens urval) har registrerat pågående behandling av läkemedel. Det skiljer sig mellan enheter i andelen patienter som registrerats med läkemedelsbehandling där Uppsala har lägst andel (68,6%) i jämförelse med de större enheterna.

Registrerande enheter har olika rutiner för val av skattningsskalor för uppföljning. Under 2021 är det generellt sett en minskning i antalet patienter med registrerade data för t ex EQ5D-5L.

Tabell 40. Översikt av vårdenheter med antal registrerade patienter och antal patienter med besök för åren 2020 och 2021 samt pågående läkemedelsbehandling under 2021.

Enhet	Antal aktuella patienter		Antal patienter som haft besök (%)		Antal patienter med pågående läkemedelsbehandling (%)
	2020	2021	2020	2021	2021
Sahlgrenska	135	154	52 (38)	46 (30)	117 (76,0)
Huddinge	130	135	46 (35)	26 (19)	117 (86,7)
Uppsala	108	118	23 (21)	58 (49)	81 (68,6)
Solna	103	114	46 (45)	33 (29)	88 (77,2)
Karlstad	11	32	9 (82)	5 (16)	20 (62,5)
Neurologiska kliniken Linköping	26	28		2 (7)	25 (89,3)
Barnkliniken Malmö	27	26	1 (04)		9 (34,6)
Örebro	25	24			14 (58,3)
Gävle	19	18	2 (11)	1 (6)	15 (83,3)
Östersund	17	17	6 (35)	3 (18)	16 (94,1)
Lund	12	13			8 (61,5)
Eskilstuna	12	11	2 (17)		1 (9,1)
Ryhov	9	11	3 (33)	4 (36)	11 (100)
Kalmars Barnklinik	8	8	5 (63)	3 (38)	8 (100)
Kungsbacka	8	8	2 (25)		7 (87,5)
Motala	9	8	6 (67)	5 (63)	6 (75,0)
Barnkliniken i Hudiksvall	7	7			7 (100)
Barnkliniken Halmstad	6	6	2 (29)		6 (100)
Barnkliniken Linköping	7	5		1 (20)	5 (100)
Övriga enheter som har < 5		59		8	40
Total		802		195	601

Läkemedel

Registrering av läkemedelsbehandlingar är av stort värde för utvärdering av effekt och eventuella biverkningar. Narkolepsi kräver livslång behandling mot bl a överdriven dagsömnighet och kataplexi. De preparat som funnits har hos vissa patienter inte tolererats på grund av allvarliga biverkningar. Ett relativt nytt preparat, pitolisant (Wakix) har godkänts för behandling av narkolepsi med eller utan kataplexi. Detta preparat har i ett litet antal fall (cirka 15–20) ordinerats då andra behandlingar inte räckt till. Pitolisant ger mindre biverkningar och kan därför ges vid samsjuklighet, dvs då patienter med narkolepsi också har andra sjukdomar t ex missbruksanamnes eller hjärt-kärlsjukdomar. Pitolisant blev inte godkänt för rabatter i TLV. Antalet patienter som får pitolisant har inte förändrats mellan åren 2020 - 2021. I övriga

europiska länder är möjligheten att ordinera pitolisant med kostnadsreduktion betydligt bättre.

Kriterier är utvecklade i Uppsala inför begäran om ordnat införande av pitolisant. Indikation för pitolisant är enligt sömnteamets åsikt 1) intolerans mot eller 2) bristande effekt av övriga standardläkemedel för behandling av narkolepsi inklusive natriumoxybat. För patienter med missbrukspotential eller tidigare missbruk bedöms det vara det enda läkemedel mot dagsömnighet som kan rekommenderas. Förutsättning för förskrivning föreslås vara att patienten prövat all föreliggande standardbehandling eller uppvisar kontraindikationer för dessa (gäller särskilt missbruk). Dessa indikationer har förts vidare i arbetet med Guidelines för narkolepsibehandling som utgår från Nationell Programområdesgrupp för neurologi (NPO) och bearbetats under 2021 med publicering 2022.

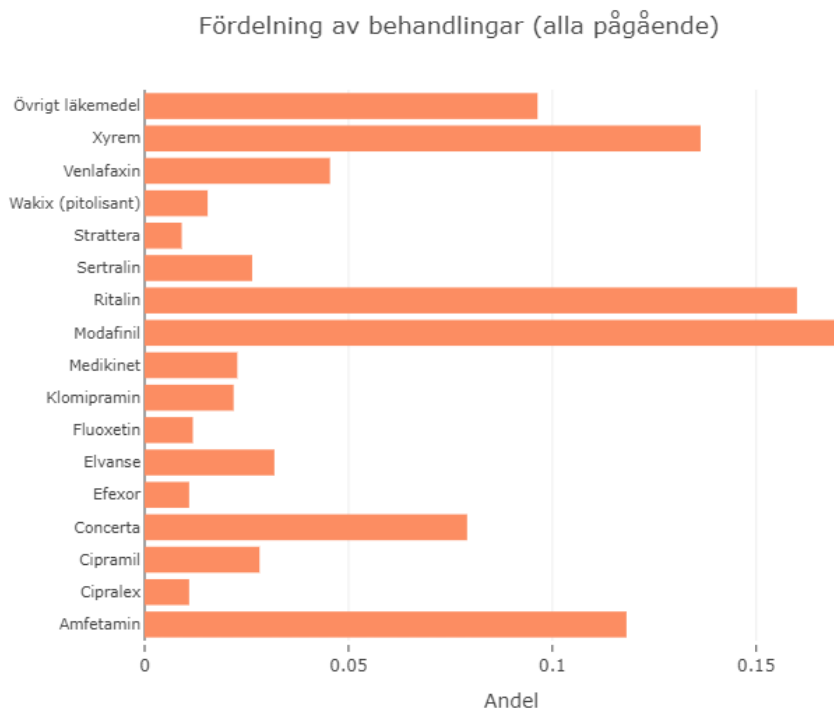
Läkemedelsbehandling

Antalet pågående läkemedelsbehandlingar har haft en årlig ökning med ca 10% de senaste åren. Förhållandet med mest valda preparat är inte förändrat där Modafinil, Ritalin, Xyrem och Amfetamin är flest. Amfetamin är det läkemedel som har längst mediantid med 7,5 år därefter följer Xyrem, Sertralin och Cipramil med 4,7 – 5,0 år, **tabell 41**. I **figur 66** åskådliggörs fördelningen av pågående behandlingspreparat för år 2021.

Tabell 41. Antalet pågående läkemedelsbehandlingar för 2019 – 2021 och mediantid för preparatets användning, beräknat i antal år.

Preparatnamn	Antal patienter med pågående läkemedelsbehandling			Mediantid (år) för preparat
	2019	2020	2021	2021
Modafinil	163	173	187	2,9
Ritalin	148	160	175	4,5
Xyrem	131	141	151	5,0
Amfetamin	119	123	130	7,5
Övrigt läkemedel	102	101	107	3,5
Concerta	70	76	86	2,9
Venlafaxin	33	42	50	3,0
Sertralin	25	27	29	4,7
Cipramil	24	25	31	4,8
Klomipramin	23	23	24	4,1
Medikinet	21	23	25	3,4
Wakix (pitolisant)	17	16	17	1,2
Elvanse	(ingick i "övriga läkemedel")	15	37	1,6
Efexor	13	12	12	4,5
Cipralex	8	8	12	2,2
Fluoxetin	6	10	14	2,6
Strattera	6	8	10	2,0
Attentin	(ingick i "övriga läkemedel")	1	6	0,7
Total	910	984	1103	

Datauttag NEURO/NARKreg 2022-03-28



Figur 66. Fördelning av pågående behandlingar/preparat år 2021.

Validering

Validering av narkolepsiregistret har tidigare utförts där underlaget legat till grund för förbättringar mest avseende den IT-tekniska delen. I syfte att nationellt öka täckningsgrad och datatäthet var det planerat att under 2021 göra kliniska besök till fyra enheter då även validering av narkolepsiregistret var tänkt vilket inte kunde genomföras pga. pandemin.

Reliabiliteten av data i narkolepsi-registret kontrolleras på två sätt, dels genom spärrar mot felinmatning i själva programvaran, dels genom efterkontroll och analys av data. Narkolepsi-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.

PROM/PREM

PROM/PREM

Som underlag till uppföljning av narkolepsipatienter, deras hälsostatus och effekt av ev läkemedelsbehandling utgör PROM en viktig del. Det är ett mått på hur patienterna själva upplever sin sjukdom och hälsa efter behandling eller annan intervention. Styrgruppen har beslutat om komplettering av frågeformulär/skattningsskalor som mer fångar upp sociala problem som narkolepsipatienter upplever i det dagliga livet.

Utifrån den problematik patienterna har är det väsentligt att det är få frågor och att textinnehåll är kort.

Patientens Egen Registrering (PER)

Under pandemin har det varit en värdefull tillgång med PROM då utvärderingar av t ex läkemedelseffekt varit möjlig utan fysiskt besök då patienterna sedan länge använt funktionen PER. Antalet PER har ökat väsentligt under pandemin, både vårdpersonal och patienter har sett det som en positiv tillgång med PER.

Återrapportering

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

Patientöversikten

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

Den grundläggande återkopplingen i patientöversikten är det grafiska gränssnittet med sammanställning av patientuppgifter som behandlande läkare kan använda som vid patientbesöket. 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 narkolepsi-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. Sedan 2021 är Neurodashboard öppen för all 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.

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

Rapportgeneratorn

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

Urvalslistor

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

Effekten av registrets insatser på vården

Vid vissa sjukhus, framför allt Karolinska sjukhuset men även andra ex Örebro som nyligen har nyttjat data från narkolepsiregistret som underlag för godkännande av finansiering från regionen vid förskrivning av de icke-rabatterade läkemedlen Xyrem och Wakix.

Vid framtagande av riktlinjer för läkemedelsbehandling för narkolepsi, som utarbetades av en nationell arbetsgrupp för narkolepsi (NAG) från Nationella Programområdet för neurologi (NPO) under 2021, användes data tillhörande enheten vid Akademiska sjukhuset, Uppsala för att värdera rollen för Wakix i den farmakoterapeutiska arsenalen.

Data i narkolepsiregistret ger underlag till uppföljning av patienter, deras hälsostatus och effekt av eventuell läkemedelsbehandling, där PROM är en viktig del. Det är ett mått på hur patienterna själva upplever sin sjukdom och hälsa efter behandling eller annan intervention.

Narkolepsiregistrets gränssnitt är en hjälp för läkarna att strukturera patientbesöket, där nödvändiga fakta erhålls inför behov av interventioner. Detta är en rationalisering av uppföljningen som sparar tid. Narkolepsiregistret ger automatiskt en generell kunskapsökning hos vårdgivaren, om sjukdomen narkolepsi.

Vetenskapliga resultat

En studie av Wasling et al. har gett värdefull information om narkolepsipatienters svårigheter i det dagliga livet förutom problem med t ex sömnproblem och kataplexier. Ett påtagligt problem är att man skjuter upp saker och ting. Forskningsresultatet har varit värdefull information i val av lämpliga frågeformulär/skattningsskalor som ska kompletteras i narkolepsiregistret. Formulären bör vara utformade med kort text och få frågor samt fånga det som är väsentligt.

Wasling et al. Quality of life and procrastination in post-H1N1 narcolepsy, sporadic narcolepsy and idiopathic hypersomnia, a Swedish cross-sectional study. Wasling HB, Bornstein A, Wasling P. Quality of life and procrastination in post-H1N1 narcolepsy, sporadic narcolepsy and idiopathic hypersomnia, a Swedish cross-sectional study. Sleep Med. 2020;76:104-12.

Vid Akademiska sjukhuset i Uppsala har man sammanställt data vid behandling med Wakix där resultat visade på förbättringar för patienterna, vilket framför allt berör kataplexi och psykiskt välmående, kreativitet och aktivitet. Det underlaget kunde användas i bl a NAG, i arbetet med läkemedelriktlinjer, se ovan. Uppföljning av patienter med Wakix har fortsatt under 2021 och man har fått ekonomiskt bidrag för en utvidgad forskningsstudie om Wakix, utifrån en kvalitativ teknik.

Clinical experience of Pitolisant in Sweden, Helga Gretarsdottir, Akademiska sjukhuset Uppsala

Abstract vid 25th Congress of the European Sleep Research, 22-25 September 2020 Seville, Spain

Läkemedelsföretaget Takeda har en pågående forskningsstudie med datauthämtning från narkolepsiregistret med syftet att kartlägga situationen för personer med narkolepsi och deras behov. Studien bedömes kunna vara underlag för kommande läkemedelsprövningar för nyutveckling narkolepsipreparat. Några resultat föreligger här ännu inte.

Prioriterade utvecklingsområden för registret

Att få de nya funktionerna i Patientportalen och Patientens egen registrering (PER) installerade i registret vilket bl a innebär bättre återkoppling av inmatade data till patienterna, både från registreringar i PER men också avseende den data som vårdgivaren registrerat. Patienterna ska kunna se sina tidigare registreringar med informativa och översiktliga tabeller med förklarande text. Detta ger fortsatta möjligheter att rationalisera uppföljningen vid narkolepsi med fokus på digital monitorering via skattningsskalor, i stället för fysiska återbesök. Detta har visat sig vara en stor fördel under pandemin, då vården kunde fortsätta utan problem trots restriktioner och karantän.

Fortsätta fysiska supportbesök ut i landet, för att stötta läkare och personal som registrerar. Samtidigt kommer en validering att kunna utföras av delregistrets styrgrupp, planerad dimension med fyra besök under 2022.

Neuromuskulära sjukdomar NMIS



Neuromuskulära sjukdomar - NMiS

Anslutningsgrad

Deltagande enheter

Under 2021 har 30 enheter registrerat i NMiS i 17 av 21 regioner. De regioner som inte registrerat patienter är Västmanland, Södermanland, Dalarna, och Gotland. Patienter från dessa regioner är sannolikt registrerade via specialistenheterna i Uppsala eller Stockholm. NMiS har följaktligen en anslutningsgrad motsvarande 81%.

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

Täckningsgrad

För att få möjlighet att fastställa täckningsgrad lämnades 2020 en ansökan till Socialstyrelsens patientregister avseende antalet patienter med olika neuromuskulära sjukdomar (NMS). Vi efterfrågade uppgifter om de största NMS diagnosgrupperna. Ansökan omfattade antalet levande individer med två besök under perioden 1998 - 2019. En ny ansökan har lämnats in tidig vår 2022 men resultatet har ännu ej inkommit, därför har vi vid beräkning av täckningsgrad utgått från tidigare erhållna data. Observeras bör här att täckningsgraden för dystrofinopater är 75% och för spinal muskelatrofi (SMA) 61% vilket är betydligt högre än för den totala täckningsgraden på 33,9 %, se **tabell 42** och **tabell 43**. Detta innebär en ökad täckningsgrad under året för diagnosgrupperna SMA med 11,1 % och för dystrofia myotonika 1,2 %. För övriga diagnoser är det svårt att beräkna täckningsgrad eftersom det är så många diagnoser som ingår och ICD-10 koderna många gånger inte är tillräckligt differentierade för att kunna ge tillräcklig information.

Tabell 42. Antalet registrerade patienter och täckningsgrad för NMiS.

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

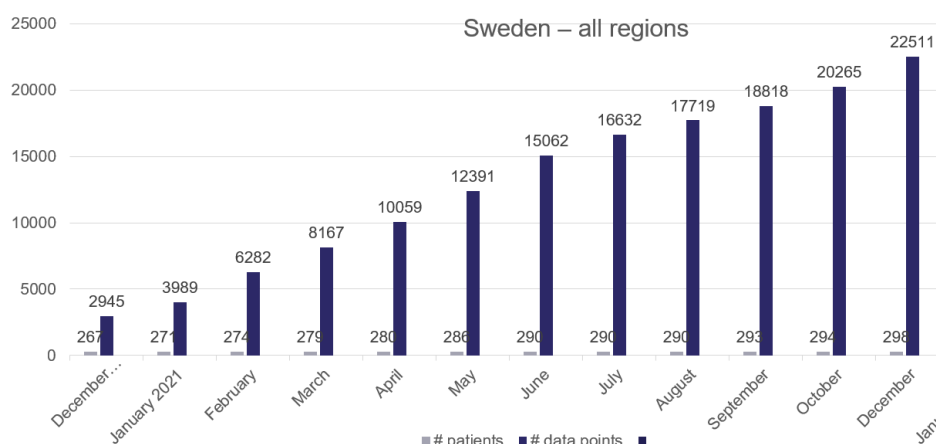
Tabell 43. Täckningsgrad 2021 för de fyra olika modulerna i NMiS.

	Spinal muskelatrofi	Dystrofinopatier	Dystrofia myotonika	Övriga neuromuskulära sjukdomar
Antal registrerade patienter	194	349	477	609
Antal patienter nationellt i målgruppen enligt Socialstyrelsens patientregister (antalet levande individer med 2 besök under perioden 1998-2019)	269	466	1755	1000?
Täckningsgrad 2020 (%)	61	75	26	
Täckningsgrad 2021 (%)	72,1	74,9	27,2	60,9

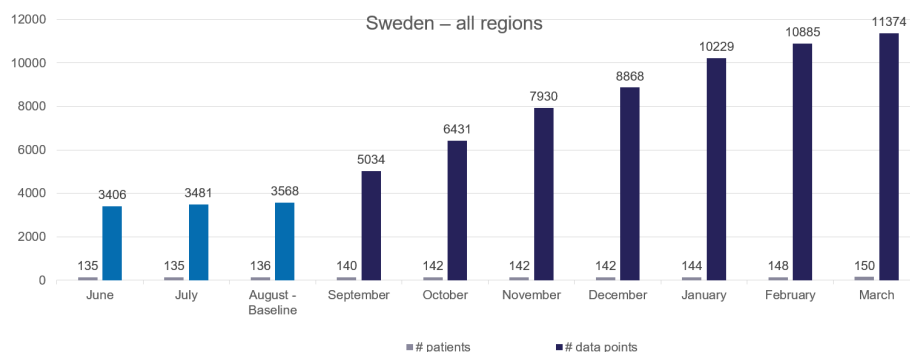
Datakvalitet

Datatäthet

Ett utvecklingsprojekt påbörjades december 2020 och har pågått under hela året 2021. Projektet har utvecklats och genomförts tillsammans med Svenska neuroregisters IT-plattform. Det huvudsakliga syftet med projektet är att genomföra en omfattande efterregistrering av data för två av de största diagnosgrupperna, dystrofinopatier och SMA, för att öka såväl datamängd som datakvalitet. Antalet datapunkter har avsevärt ökat för dystrofinopatimodulen från 2 945 i december 2020 till 22 511 december 2021. För SMA-modulen har datamängden ökat från 3 406 i juni 2021 till 11 374 i mars 2022. Projektet är fortfarande pågående.



Figur 67. Resultat av efterregistreringsprojekt under december 2020-december 2021 som visar ökning av antalet datapunkter avseende levande patienter med dystrofinopati.



Figur 68. Resultat av efterregistreringsprojekt under juni 2021-mars 2022 som visar ökning av antalet datapunkter avseende levande patienter med spinal muskelatrofi.

Datakvalitet, rapporteringsgrad och missing values

Avseende säkerställande av datakvalitet har vi infört en modell där de personer som får behörighet att registrera i NMIS ska vara personer med god erfarenhet och kunskap om patientgruppen med NMS. De enheter som har högst rapporteringsgrad utgörs av universitetsklinikerna där expertteam för NMS finns, **tabell 44**.

Genom att välja och korrigera variabler så att de överensstämmer med internationella register har datakvaliteten förbättrats. Detta arbete har också resulterat i ökad relevans för patientgrupperna samt för de professioner som arbetar inom området. Mängden bortfall har avsevärt minskat för modulerna dystrofinopati och SMA i samband med efterregistreringsprojektet.

Tabell 44. Rapporteringsgrad för de olika registrerande enheterna.

Enhet	Totalt antal registrerade patienter	Andel registrerade patienter per enhet %	Aktuella patienter	Andel aktuella patienter per enhet %	Avslutade patienter	Patienter inkluderade under rapportåret	Totalt antal registrerade besök	Totalt antal registrerade besök under rapportåret	Totalt antal registrerade behandlingar	Totalt antal registrerade behandlingar startade under rapportåret	Totalt antal pågående behandlingar vid rapportårets slut
Sahlgrenska	335	28,2%	297	27,1%	38	68	1047	194	468	9	301
Barnkliniken DSBUS	221	18,6%	219	20,0%	2	22	835	157	743	51	570
Örebro	172	14,5%	151	13,8%	21	8	295	23	71	1	52
Barnkliniken Malmö	83	7,0%	78	7,1%	5	10	321	66	225	15	200
Neurologiska kliniken Linköping	63	5,3%	62	5,7%	1	37	192	26	115	5	100
Barnkliniken ALB	55	4,6%	52	4,7%	3	4	185	29	150	18	127
Danderyd	42	3,5%	39	3,6%	3	8	405	43	144	3	125
Malmö	32	2,7%	29	2,6%	3		154	6	119	4	87
Solna	30	2,5%	27	2,5%	3	15	12	6			
Barnkliniken Akademiska Sjukhuset	27	2,3%	26	2,4%	1		149	18	94	6	79
Umeå	22	1,9%	20	1,8%	2		1	1	3		2
Huddinge	21	1,8%	19	1,7%	2	8	50	12	46	7	37
Örnsköldsvik	14	1,2%	10	0,9%	4						
Östersund	12	1,0%	12	1,1%			30	5	19		10
Sunderby	10	0,8%	10	0,9%							
Ryhov	7	0,6%	7	0,6%			4		16		14
Lund	6	0,5%	6	0,5%			61	10	17		14
Neurology Clinic, Sophiahemmet	6	0,5%	6	0,5%		2	2	1			
Karlstad	5	0,4%	5	0,5%							
Barnkliniken Örebro US	4	0,3%	4	0,4%			4		4		4
Kalmar	4	0,3%	4	0,4%			7	1	12	1	11
Sundsvall	4	0,3%	4	0,4%			2		6		6
Barnkliniken Ryhov	2	0,2%	2	0,2%		1	5	3	4	2	4
Bollnäs	2	0,2%	2	0,2%		2	2	2			
Karlskrona	2	0,2%	1	0,1%	1						
Centrum för neurologi Stockholm	1	0,1%	1	0,1%			1	1	1		1
Halmstad	1	0,1%	1	0,1%							
Soilefteå	1	0,1%	1	0,1%			1				
Uppsala	1	0,1%	1	0,1%							
Växjö	1	0,1%	1	0,1%							
Total	1186	1	1097	1	89	185	3765	604	2257	122	1744

Datauttag NEURO/NMISreg 2022-03-28

Validering

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

Reliabiliteten av data i NMiS-registret kontrolleras på två sätt, dels genom spärrar mot felinmatning i själva programvaran, dels genom efterkontroll och analys av data. NMiS-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.

Utveckling av variabler

Ett omfattande och kontinuerligt arbete med att redigera variabler har utförts då man vid inmatning har upptäckt felaktigheter, dubbelregistrering eller data bedömts ha ringa informativt värde. Variabler har lagts till/redigerats avseende diagnostik både avseende mätmetod, utfall samt tid från symtomdebut till diagnos. Därutöver har variabler lagts till/redigerats avseende behandling, laboratorievärden, tillväxt, endokrinologi, motorisk funktion, lungfunktion, hjärtrelaterade uppgifter, frakturer/osteroporos, ortopedi/smärta, vaccinationer, biverkningar, kognition/beteende/psykisk ohälsa, sjukhusvistelser, levnadsomständigheter, studier, rullstol och fall.

Aktuell folkbokföringsadress har införts i registret då samkörning sker två gånger per år med Folkbokföringens register SPAR. Genom detta register får vi också information om avlidna patienter samt de som har emigrerat från Sverige. För att öka kunskap om dödsorsaker vi NMS har en ansökan lämnats in till Dödsorsaksregistret för samkörning med NMiS. Detta är en viktig information som också efterfrågas internationellt, se nedan.

Neuromuskulära sjukdomar är sällsynta sjukdomar vilket medför att det finns ett stort behov av internationellt samarbete. Arbetet har därför utförts att synkronisera NMiS variabler med core data set som fastslagits i det internationella nätverket för neuromuskulära kvalitetsregister: TGDOC TREAT-NMD Global Data systems Oversight Committee - TGDOC - TREAT-NMD. Samarbete är viktigt för att kunna ta fram real world data avseende nya behandlingsstrategier och nya sjukdomsmodifierande läkemedel i större patientkohorter. Exempelvis har den europeiska läkemedelsmyndigheten (European Medicines Agency) nyligen efterfrågat registerdata för att kunna utvärdera de nya kostsamma läkemedelsbehandlingarna för SMA.

Utveckling av kvalitetsindikatorer

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

- Genetisk utredning genomförd
- Symtom lungfunktion ifyllt/efterfrågat
- Nutritionsproblem ifyllt/efterfrågat
- EQ5D/EQ5D-Y
- Besök regional neuromuskulär enhet

NMiS är ett register som omfattar enbart ärftliga neuromuskulära sjukdomar vilket innebär att det är helt essentiellt att genetisk utredning är genomförd vid dessa tillstånd. Påverkad lungfunktion är ofta associerad till sjuklighet och för tidig död vid neuromuskulära sjukdomar och följaktligen en viktig variabel att följa. Detta gäller även nutritionsproblematik. Neuromuskulära sjukdomar är sällsynta tillstånd och behöver följas upp av expert-team. I samband med att nationell högspecialiserad vård kommer att införas kommer kvalitetsindikatorn ”besök regional neuromuskulär enhet” besök hos nationell neuromuskulär enhet”.

Svarsfrekvensen för kvalitetsindikatorerna har successivt ökat över tidsperioden men är fortfarande ett förbättringsområde.

Tabell 45. Utveckling av svarsfrekvens under perioden 2014-2021 för de fem kvalitetsindikatorerna.

	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021
Antal aktuella patienter	318	512	589	618	630	756	949	1116
Genetisk utredning	210	281	310	330	334	370	439	491
Symtom lungfunktion	165	216	268	302	331	447	581	677
Nutritionsproblem	109	125	154	178	193	261	341	413
EQ5D/EQ5D-Y	0	0	1	4	5	7	34	123
Besök regional neuromuskulär enhet	80	103	137	144	158	254	412	547

PROM/PREM

I NMiS finns EQ5D (vuxen) och EQ5D-Y (för barn) som PROM mått för samtliga moduler. Det finns också en variabel där vi samlar in information om patientens uppfattning om sjukdomsutvecklingen de senaste 6 månaderna. I modulerna för dystrofinopater och SMA ligger också EK2 –skalan som ett PROM-mått. Denna skala är en egenskattning av hälsotillståndet hos icke-gående patienter med SMA och Duchennes muskeldystrofi.

Flera nya sjukdomsspecifika PROM-mått har utvecklats i takt med att nya sjukdomsmodifierande läkemedelsbehandlingar har godkänts. Regulatoriska myndigheter har nu alltmer börjat efterfråga patientens egen uppfattning om behandlingseffekt och livskvalitet. Under 2021 har ett specifikt PROM- instrument för

Duchennes muskeldystrofi (DMD-SAT) översatts och kommer att implementeras under 2022. Under 2021 har ett intensivt internationellt arbete pågått för utveckling, validitets- och reliabilitetstestning av PROM-instrument för SMA. NMiS räknar med att kunna inkludera PROM instrument för SMA under 2022.

Återrapportering

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

Patientöversikten

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

Den grundläggande återkopplingen i patientöversikten är det grafiska gränssnittet med sammanställning av patientuppgifter som behandlande läkare kan använda som vid patientbesöket. 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 NMiS-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.

I inloggat läge framgår data avseende könsfördelning. I registret finns fler män än kvinnor vilket förklaras av att dystrofinopier är en x-bunden recessiv ärftlig sjukdom som följaktligen enbart drabbar män.

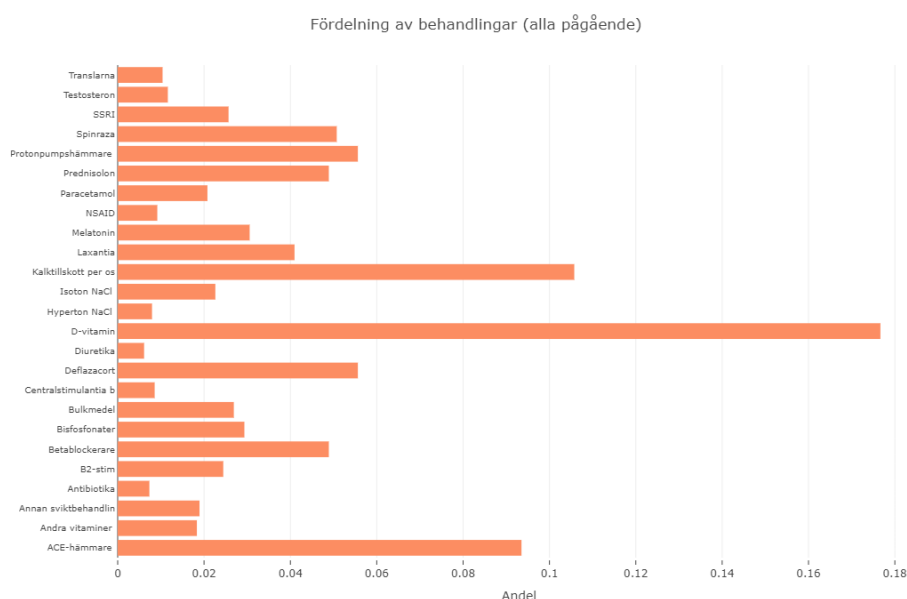


Figur 69. Utrapporteringsmått för NMiS avseende ålder, könsfördelning och antal patienter 2022-01-31.

Neurodashboard

En lösning för NMIS i likhet med övriga delregister i Svenska neuroregister i form av en "Neurodashboard" har tagits fram. Öppen visning sker idag av realtidsdata med utvalda nyckeltal, statistik över antal patienter, antal registreringar, antal behandlingar, datatäthet, från nationell nivå ner på enhetsnivå.

Under 2021 är det enbart Spinraza som är godkänt för behandling vid SMA och Translarna för Duchennes muskeldystrofi. I februari 2022 godkändes ytterligare två läkemedel för SMA men dessa finns av naturliga skäl inte med i redovisningen för 2021.



Figur 70. Pågående läkemedelsbehandlingar av samtliga patienter med neuromuskulära sjukdomar.

Rapportgeneratören

Innrapporterande enheter har full tillgång till de data de själva rapporterar in.

Dataexport av egna registerdata kan ske antingen i form av enkla listor, eller mer fullständigt i Excel-format efter sökningar (queries) grundat på en eller flera variabler

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

Urvalslistor

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

Effekten av registrets insatser på vården

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

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

Patienter med neuromuskulära sjukdomar har många gånger manifestationer från flera organsystem såsom exempelvis hjärt- lungpåverkan, osteoporos, hjärnrelaterade symtom som led i sin sjukdomsbild. Detta kan medföra behov av olika läkemedelsbehandlingar vilket avspeglas i det stora antalet olika läkemedel som registreras i registret enligt presentation i **tabell 46**.

December 2017 godkändes Spinraza som var det första sjukdomsmodifierande läkemedlet för SMA. I februari 2022 godkändes ytterligare två sjukdomsmodifierande läkemedel, Evrysdi och Zolgensma. Samtliga läkemedelsbehandlingar skall NT-rådets beslut följas upp via NMiS. Således har registret en central roll i uppföljning av de nya dyra behandlingarna för SMA.

Tidigare insamlade data avseende naturalförlopp har även det rönt stort intresse för att kunna ligga till grund för jämförelse av effekt av de nya läkemedelsbehandlingarna.

Tabell 46. Behandlingspreparat, antal startade, avslutade och pågående.

Preparatnamn	Antal startade	Antal avslutade	Antal pågående vid rapportårets slut	Antal startade under rapportåret	Antal avslutade under rapportåret	Median tid på preparat (år)
3,4-DAP	2		2			9,5
ACE-hämmare	171	15	156	5	2	5,6
Acetazolamid	1	1				1,6
Andra psykofarmaka	14	5	9	2	1	2,5
Andra vitaminer	47	15	32	1	2	3,8
Angiotensinreceptorblockerare (AR)	3	1	2			1,6
Annan sviktbehandling	39	7	32	4	1	4,5
Annan sömnmedicinering	16	7	9		1	2,6
Annan övrig behandling	16	3	13	1	1	4,3
Antibiotika	20	6	14		1	3,8
Antiepileptika	4		4			2,2
Atomoxitin	4	2	2			2,3
B2-stim	56	9	47	3		4,6
Betablockerare	94	9	85	4	2	5,5
Bisfosfonater	63	14	49	5	1	3,7
Bulkmedel	59	13	46	3		3,6
Centralstimulantia behandling	26	12	14			3,9
Cirkadin	15	10	5	1		1,0
D-vitamin	364	59	305	20	13	4,6
Deflazacort	118	26	92	6	2	3,9
Diuretika	14	2	12	1		5,4
Efedrinklorid	2	1	1		1	12,3
Entreston	1		1			1,9
Eplerenon	1		1			1,9
Evrysdi	2	2		2	2	0,5
Hyperton NaCl	16		16	1		3,5
Isoton NaCl	53	8	45	4		3,7
Kalktillskott per os	209	35	174	17	4	3,3
Laxantia	105	34	71	8	2	3,2
Lergigan	3	2	1			2,4
Loperamid	2	1	1			3,9
Melatonin	60	9	51	6	2	3,3
Mestinon	3		3			7,4
Mexilitin	2		2			2,8
Modafinil	3	2	1			6,9
Myozyme	3		3			9,5
Neuroleptika	3	1	2	1		6,5
NSAID	26	6	20	1		2,6
Opioider	15	4	11			6,0
Paracetamol	52	12	40	1		4,0
Prednisolon	177	96	81	3	5	6,1
Protonpumpshämmare	116	20	96	4	2	5,0
Q10	11	5	6	1		4,9
Questran	4	1	3	1		4,3
Spinraza	98	6	92	7	4	2,9
Spirolakton	2	1	1			9,4
SSRI	68	20	48	4		4,2
Testosteron	40	21	19	3		1,4
Theralen	9	5	4			2,1
Translarna	22	5	17	1		3,7
Vamolorone	2		2			2,0
Zolgensma	1		1	1		0,6
Total	2257	513	1744	122	49	

Datauttag NEURO/NMiSreg 2022-03-28

Under 2021 har Socialstyrelsen beslutat att inrätta nationell högspecialiserad vård (NHV) för vissa neuromuskulära samt mitokondriella sjukdomar; fyra NHV-enheter inom vuxen- och två inom barnsjukvård. Socialstyrelsen har tilldelat region Skåne genom Skånes universitetssjukhus, region Stockholm genom Karolinska universitetssjukhuset, region Östergötland genom Linköpings universitetssjukhus,

region Västra Götalandsregionen genom Sahlgrenska universitetssjukhuset uppdraget, men enbart region Stockholm och Västra Götaland har erhållit tillstånd att bedriva NHV för barn och ungdomar. NMiS kommer framgent att spela en viktig roll vid kvalitetsuppföljning av vården vid dessa NHV-enheter.

Vetenskapliga resultat

NMiS har ett forskningsråd för bedömning av forskningsansökningar samt ansökningar avseende uttag av registerdata. Ledamöterna i detta forskningsråd är de vetenskapligt meriterade styrelseledamöterna: Thomas Sejersen, professor Karolinska Universitetssjukhuset, Solna, Mar Tulinius, professor Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg, Anna-Karin Kroksmark, docent Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Christopher Lindberg, docent Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Anne-Berit Ekström, med dr Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg, Olof Danielsson, med dr Universitetssjukhuset Linköping samt Christoffer Ehrstedt, med dr Akademiska Barnsjukhuset, Uppsala. Forskningsrådet har haft 2 möten.

Två doktorandprojekt pågår inom området; Ett avseende dödsorsaker och överlevnad vid Duchennes muskeldystrofi av fysioterapeut och doktorand Lisa Wahlgren, Göteborgs Universitet. Det andra är ett projekt av psykolog och doktorand Jonas Gillenstrand Göteborgs Universitet om kognition och beteende vid Duchennes muskeldystrofi.

En registerstudie avseende "Burden of illness for patients with Duchenne muscular dystrophy in a real-world setting" är också pågående. Vidare pågår även en studie avseende "Burden of illness for spinal muscular atrophy (SMA) patients in a real world setting".

Vetenskapliga publikationer

Lisa Wahlgren, Anna-Karin Kroksmark, Mar Tulinius, Kalliopi Sofou. One in five patients with Duchenne muscular dystrophy dies from other causes than cardiac or respiratory failure. Eur J Epidemiol, 2021 Nov 21, doi: 10.1007/s10654-021-00819-4.

Anne-Berit Ekström, Anna-Karin Kroksmark, Virginie Naël, Rosa Willock, Annika Bergman, Catharina Maijgren Steffensson, Jonatan Freilich. Burden of illness for patients with Duchenne muscular dystrophy in a real-world setting. In manuscript.

Jonas Gillenstrand, Anne-Berit Ekström A, Anna-Karin Kroksmark, Mar Tulinius, Malin Broberg. Behavioural strengths and difficulties in relation to intellectual functions and age in Swedish boys with Duchenne Muscular Dystrophy. Submitted to Child Neuropsychology.

Abstrakt (mots) vid medicinska konferenser

Annual Virtual Congress of the World Muscle Society 20 – 24 september 2021

- Evolution of scoliosis management in Duchenne muscular dystrophy. L. Wahlgren, S. Nordström, A-K. Kroksmark, M. Tulinius, K. Sofou
- Monitoring treatment-benefit in patients with Duchenne muscular dystrophy treated with ataluren. E. Michael, K. Sofou, L. Wahlgren, A. Kroksmark, M. Tulinius

Prioriterade utvecklingsområden för registret

- Vården i siffror
- Ökad täckningsgrad
- NHV-enheterna
- Utvärdering av sjukdomsmodifierande behandling
- Utveckla nya moduler LGMD, mitokondriella och polyneuropatier
- Internationellt samarbete

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

Ökad täckningsgrad: Fortsatt arbete kommer att ske under året avseende inhämtning och analys av data från Socialstyrelsens patientregister för att få mer kunskap om förekomsten av neuromuskulära sjukdomar och täckningsgraden i registret. Efterregistreringsprojektet som inleddes under 2020 kommer att fortgå under 2022 med syfte att få en förbättrad täckningsgrad. Plan har upprättats för att kontakta de olika klinisk genetiska avdelningarna i Sverige som svarar ut resultatet på de genetiska analyserna med syfte att bifoga information om att patienter med verifierade genetiska fynd som är förenliga med NMS skall registreras i NMiS.

NHV-enheterna: Enligt den nya kunskapsorganisationen har Socialstyrelsen beslutat om NHV för vissa neuromuskulära sjukdomar. NMiS kommer att spela en viktig roll för utvärdering av vården som kommer att ges vid dessa enheter. NMiS kommer också att kunna ge information om hur stor andel av patientpopulationen som har haft tillgång till NHV. Kön, ålder och regionala skillnader kommer också att kunna presenteras.

Utvärdering av sjukdomsmodifierande behandling: 2022-02-01 kom beslut godkännande från NT-rådet avseende läkemedelsbehandling och uppföljning med tre nu godkända läkemedel för spinal muskelatrofi (SMA): Evrysdi, Spinraza och Zolgensma (Evrysdi (risdiplam), Spinraza (nusinersen) och Zolgensma (onasemnogen-abeparvovek) vid spinal muskelatrofi (janusinfo.se). NT-rådet fastslår för det första att patienten ska följas vid en av enheterna för högspecialiserad vård, och behandlingsteamet där ansvarar för behandlingen och uppföljningen av behandlingsresultat i samråd med hemmakliniken. För det andra att behandlingen följs i det nationella kvalitetsregistret för neuromuskulära sjukdomar, NMiS.

Utveckla nya moduler LGMD, mitokondriella och polyneuropatier. I samarbete med internationella register (TGDOC) har en nytt s k core data set utvecklats för sjukdomsgruppen limb girdle muskeldystrofi vilket är en diagnosgrupp som i dag ingår i NMiS i modulen Övriga neuromuskulära sjukdomar. Styrgruppen för NMiS har

beslutat att utveckla en särskild modul för denna sjukdomsgrupp där variablerna skall synkroniseras med TGDOC's core data set. Vad gäller ärftliga polyneuropatier och mitokondriella myopatier finns en intention om att dessa sjukdomstillstånd skall på sikt inkluderas.

Internationellt samarbete: Överläkare och register-ansvarig för NMiS, Anne-Berit Ekström, samt professor Thomas Sejersen, ledamot i styrgruppen, har regelbunden kontakt med det internationella nätverket för neuromuskulära sjukdomar; TREAT-NMD vars arbete fokuserar på att stödja olika nationella neuromuskulära registren och samverkans- och forskningsprojekt. För detta har TREAT-NMD bildat TREAT-NMD Global Data systems Oversight Committee – TGDOC där NMiS är en av medlemmarna. Expertteam för neuromuskulära sjukdomar på Sahlgrenska Universitetssjukhuset samt vid Karolinska Universitetssjukhuset ingår i European Research Network (ERN). Nordiskt samarbete med representanter från Danmark, Norge, Finland samt Island förkommer kring neuromuskulära sjukdomar. Under 2022 kommer ett fortsatt internationellt samarbete att äga rum.

Parkinsons sjukdom

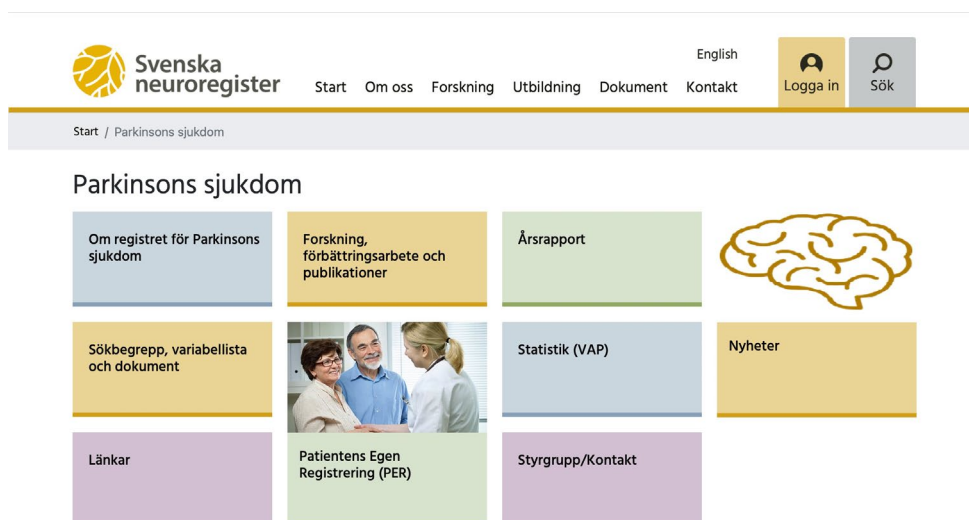


Parkinsons sjukdom

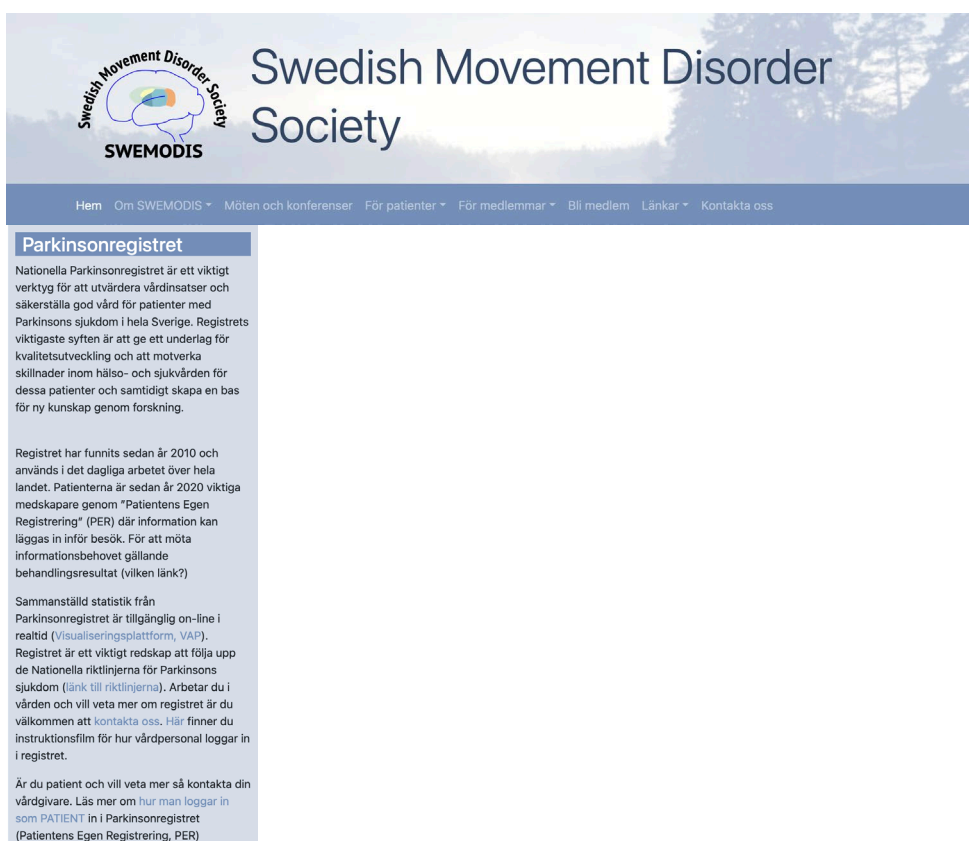
Bakgrund

Minst 20 000 svenskar lider av Parkinsons sjukdom (PS). Huvudsakligen av demografiska skäl tilltar antalet Parkinsonspatienter – man väntar sig en fyrdubbling mellan 1990 och 2040. Livstidsrisken att få PS är cirka 3%. PS karakteriseras av motoriska symtom; förlångsamning (bradykinesi), stelhet (rigiditet), skakningar (tremor) och balansstörning. Därtill kan en hel rad så kallade icke-motoriska symtom tillståta (exempelvis mag- tarmkanalstörningar, urologiska problem, demens, depression, ångest, psykotiska symtom, sömnstörningar och smärta). När sjukdomen en gång startat är den progredient – det vill säga symtomen tilltar kontinuerligt. Det saknas fortfarande botande eller bromsande medicin men det finns en rad olika symtomlindrande terapier, varav flera så kallade avancerade behandlingar, i första hand Levodopa/carbidopa (Duodopa)-, Levodopa/entacapon/carbidopa (Lecigon)- och apomorfin- infusion med bärbara pumpar samt djupelektrodsstimulering ("Deep Brain Stimulation", DBS), vilka alla har gynnsamma effekter på både motorik, icke-motorik och livskvalitet, men är kostsamma. Parkinsons sjukdom kostar samhället 2,6 miljarder kronor årligen varav terapikostnaden för avancerade terapier står för över 150 miljoner kronor. De genomsnittliga kostnaderna per patient stiger från 60 000 SEK/år i tidiga sjukdomsstadier till 1 050 000 SEK/år i avancerade sjukdomsstadier (Hjalte et al., 2021).

Parkinsonregistret, PARKreg, startade 2011. Sedan 2013 ingår det i Svenska Neuroregister som ett delregister med representanter i styrgruppen, men PARKreg har en egen arbetsgrupp/styrgrupp och delegerad budget. Information kring PARKreg hittar man inte minst på Svenska Neuroregisters hemsida (www.neuroreg.se; **figur 71**). Här får också patienter och anhöriga information om hur man kan lägga in information om sin sjukdom i registret. Denna information finns också på Swedish Movement Disorder Societies, SWEMODIS, hemsida, både som text och som filmer, **figur 72**. För närvarande finns det information kring drygt 9500 patienter i PARKreg, **figur 73**. Informationen om varje patient sammanfattas på en sida (Patientöversikt/Beslutsstöd), som grafiskt mycket liknar den som MS-registret har, **figur 74**. Däremot skiljer sig innehållet på denna sida avsevärt från MS registret. PARKreg är inriktat på den vanligast förekommande Parkinsonsjukdomen, så kallad idiopatisk Parkinsons sjukdom, men ett mindre antal patienter med besläktade sjukdomstillstånd finns även i registret.



Figur 71. I en egen flik på Svenska Neuroregisters hemsida hittar man information kring PARKreg.



Figur 72. Information för profession och patienter kring hur man använder registret finns bland annat på www.swemodis.se, www.neuroreg.se, och www.parkinsonforbundet.se. Här finns skriftliga instruktioner, men även instruktionsfilmer.

[illegible]

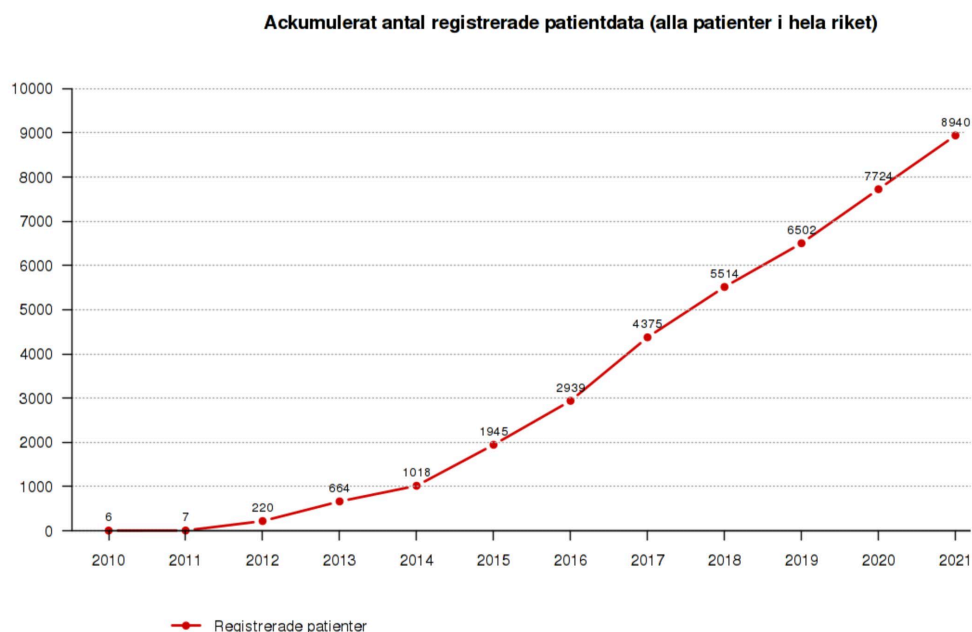
Syfte

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

Anslutningsgrad och Täckningsgrad

Vid 2021 års utgång var 9500 patienter registrerade i PARKreg, **figur 75**. Detta var en ökning med 22% jämfört med året före, **figur 75**. Sjukvårdsenheter som medverkar i PARKreg är 55, vilket motsvarar en anslutningsgrad på 98% om man tar i beaktande vilka enheter som förmodas försörja (mer än enstaka) patienter med Parkinsons sjukdom (56 stycken), **tabell 47**. Förekomsten av sjukdomen i olika delar av landet är tämligen lika, varför tabell och karta över antalet registrerade patienter per 100 000 invånare speglar betydande skillnader i aktiviteten kring PARKreg i olika delar av landet, **figur 76** och **figur 77**. I flertalet regioner är det fler män än kvinnor som har registrerats i PARKreg, **figur 78** och **figur 79**. Detta torde åtminstone delvis förklaras av att fler män än kvinnor insjuknar i Parkinson. Vi arbetar kontinuerligt med att stimulera till en flitigare användning av registret, hos både män och kvinnor, framför allt i de regioner som är mindre aktiva. Detta görs både genom kontakter med sjukvården och över patientföreningar.

Ett huvudsyfte med PARKreg är att dokumentera användningen av avancerade Parkinsonsterapier i landet. Dessa patienter sköts i regel på Neurologkliniker och är därför lättare att identifiera och dokumentera. Här har täckningsgraden successivt förbättrats och 2021 fanns 725 av de cirka 1200 patienterna med avancerad terapi (enligt Socialstyrelsens register) i PARKreg. Detta motsvarar en täckningsgrad på 61% avseende avancerad terapi 2021. Täckningsgraden för Parkinson överlag ligger vid 42%. Vi arbetar kontinuerligt hårt med att förbättra denna. Ett viktigt led i detta har varit initieringen av patientens egen registrering (PER) under 2020-21, vilken beskrivs nedan.



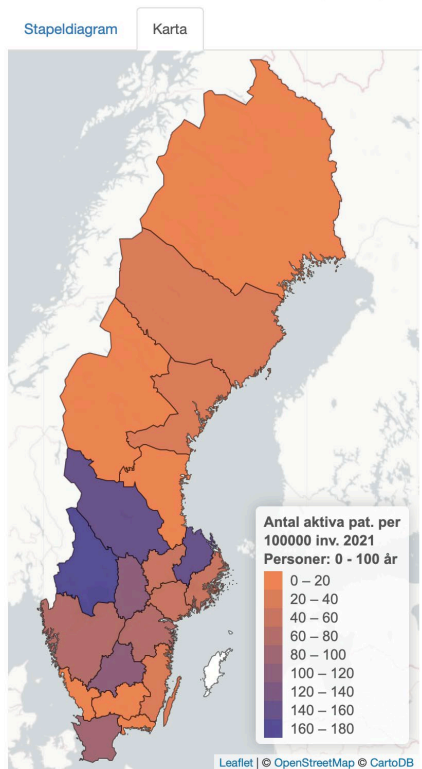
Figur 75. Det ackumulerade antalet registrerade patienter i riket 2010-2021.

Tabell 47. Sjukvårdsenheter i Sverige som registrerar i Parkinsonregistret.

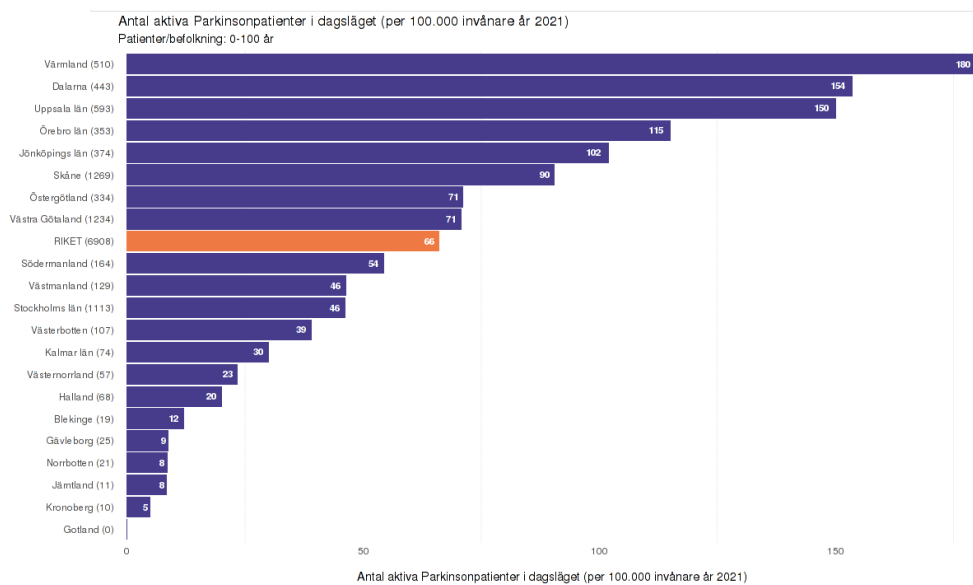
Sjukvårdsregion	Region	Klinik/Enhet		
Norra	Jämtland Härjedalen	Östersund		
	Västernorrland	Örnsköldsvik		
	Västerbotten	Umeå		
	Norrbottn	Kalix		
Mellansverige	Gävleborg	Gävle		
		Bollnäs		
	Dalarna	Falun		
	Uppsala	Uppsala		
	Värmland	Karlstad		
	Örebro	Örebro		
	Västmanland	Västerås		
	Sörmland	Nyköping		
		Eskilstuna		
Stockholms	Stockholm	Solna		
		Huddinge		
		Danderyd		
		Neurology Clinic, Sophiahemmet		
		Centrum för neurologi Stockholm		
		Vällingby Neuro		
		Neuroenheten Läkarhuset Utsikten		
		Övrig (upphörd enhet)		
Sydöstra	Östergötland	Motala		
		Neurologiska kliniken Linköping		
		GAVA - Medicinska och geriatriska akutkliniken		
	Jönköpings län	Värnamo		
		Ryhov		
		Eksjö		
	Kalmar län	Västervik		
		Kalmar		
		Oskarshamn		
	Västra	Västra Götaland	Trollhättan	
Borås				
Skövde				
Angered				
Sahlgrenska				
Frölunda				
Aleris specialistvård Axesshuset				
Kungälv Sjukhus				
Alingsås Lasarett				
Halland (norra)			Kungsbacka	
Södra			Halland (södra)	Halmstad
			Blekinge	Karlskrona
			Karlshamn	
			Kronoberg	Ljungby
	Växjö			
	Skåne	Hässleholm		
		Ystad		
		Trelleborg		
		Landskrona		
		Ängelholm		
		Malmö		
		Lund		
		Kristianstad		
		Helsingborg		
Hela riket 2021-12-31		Stortorget Neurologmottagning, Helsingborg		

55

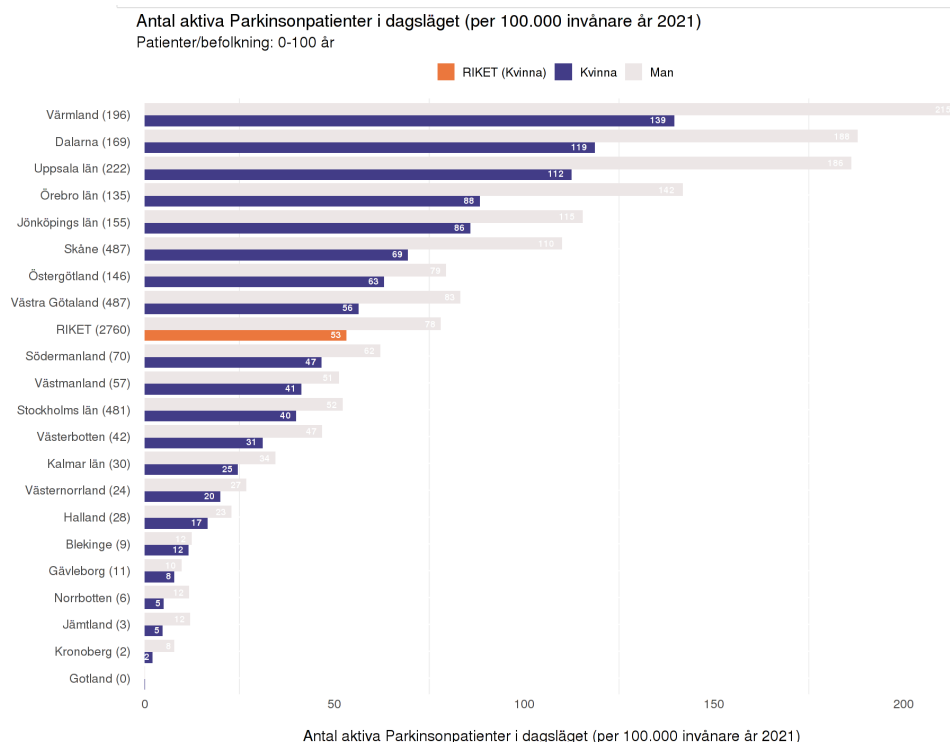
Datauttag 2022-03-21



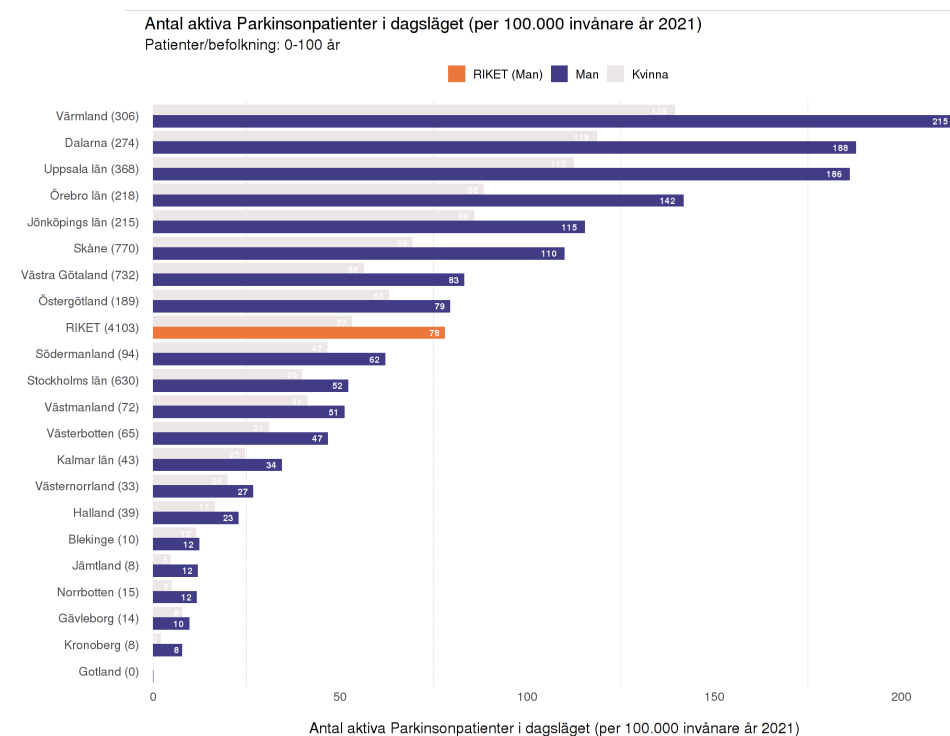
Figur 76. Antalet registrerade patienter per 100 000 invånare 2021.



Figur 77. Antalet registrerade patienter per 100 000 invånare 2021.



Figur 78. Antalet registrerade patienter per 100 000 invånare 2021, kvinnor (färgat) jämfört med män.



Figur 79. Antalet registrerade patienter per 100 000 invånare 2020, män (färgat) jämfört med kvinnor.

Datakvalitet

Datatäthet

Andel patienter (%) som har rapporterade värden för fem variabler som är underlag för de indikatorer som bedömts viktiga för registret illustreras i **figur 80**. En viss minskning noteras (Detta kan möjligen betingas av att vissa centra har prioriterat att patienter över huvud taget skall komma in i registret, så att exempelvis PER blir möjligt att använda). **Figur 81** visar emellertid att totala antalet registrerade skalor ökar. Detta speglas också i den tilltagande mängden ackumulerade registrerade skalor, **figur 82**. Vi verkar fortsatt för en så komplett registrering som möjligt, särskilt avseende ”minimal data set”, där CISI-PD och Hoehn & Yahr ingår.

Parkinson register:

- Debutdatum
- Diagnosdatum
- Behandling (n>0)
- Hoehn-Yahr (n>0)
- CISI-PD (n>0)

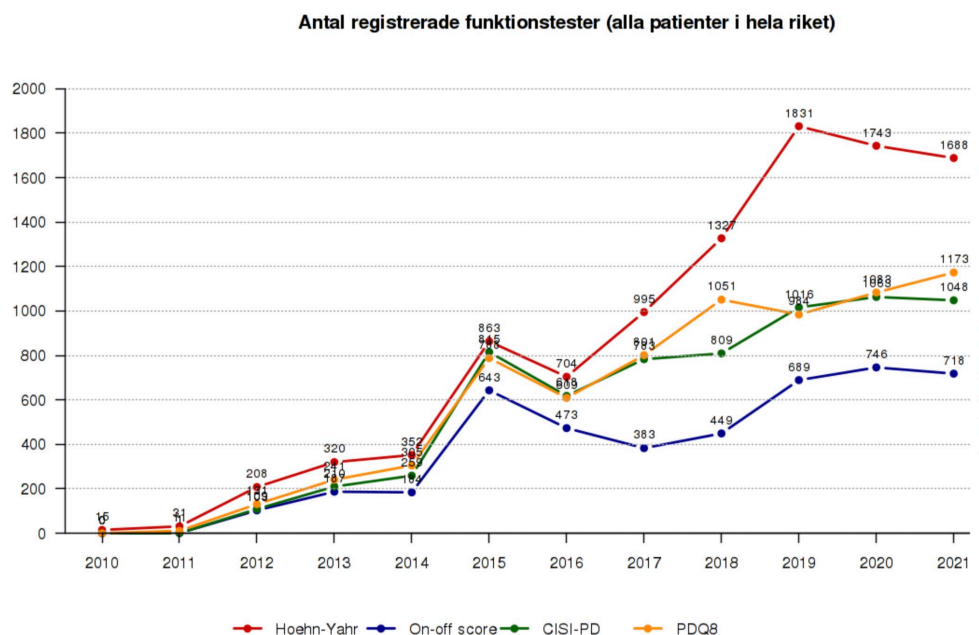
Table 3: Parkinson-tabb-antal

	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021
Antal aktuella patienter	1034	1973	3010	4378	5286	5927	6806	7452
Debutdatum	961	1795	2482	3555	4011	4218	4736	5257
Diagnosdatum	990	1845	2664	3822	4376	4963	5457	5922
Behandling	856	1605	2271	2971	3311	3908	4186	4475
Hoehn-Yahr	635	1372	1865	2340	2788	3126	3390	3611
CISI-PD	459	1166	1621	2045	2298	2489	2636	2726

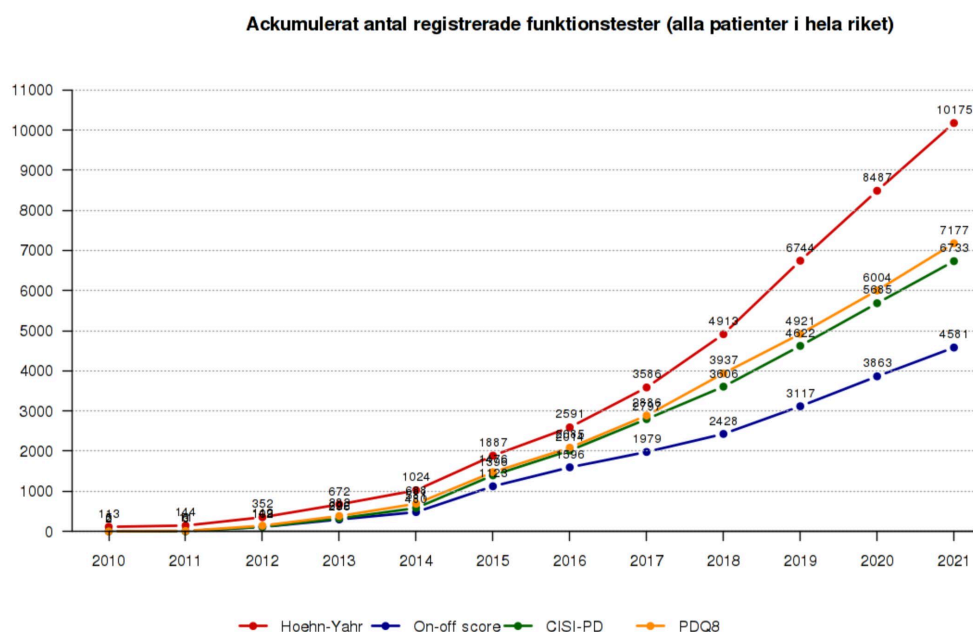
Table 4: Parkinson-tabb-percent

	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021
Antal aktuella patienter	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0
Debutdatum	92.9	91.0	82.5	81.2	75.9	71.2	69.6	70.5
Diagnosdatum	95.7	93.5	88.5	87.3	82.8	83.7	80.2	79.5
Behandling	82.8	81.3	75.4	67.9	62.6	65.9	61.5	60.1
Hoehn-Yahr	61.4	69.5	62.0	53.4	52.7	52.7	49.8	48.5
CISI-PD	44.4	59.1	53.9	46.7	43.5	42.0	38.7	36.6

Figur 80. Andel patienter, i procent, som har information kring 5 viktiga variabler.



Figur 81. Antal inlagda variabler 2021 avseende skalorna Hoehn & Yahr, On-off-score, CISI-PD och PDQ-8.

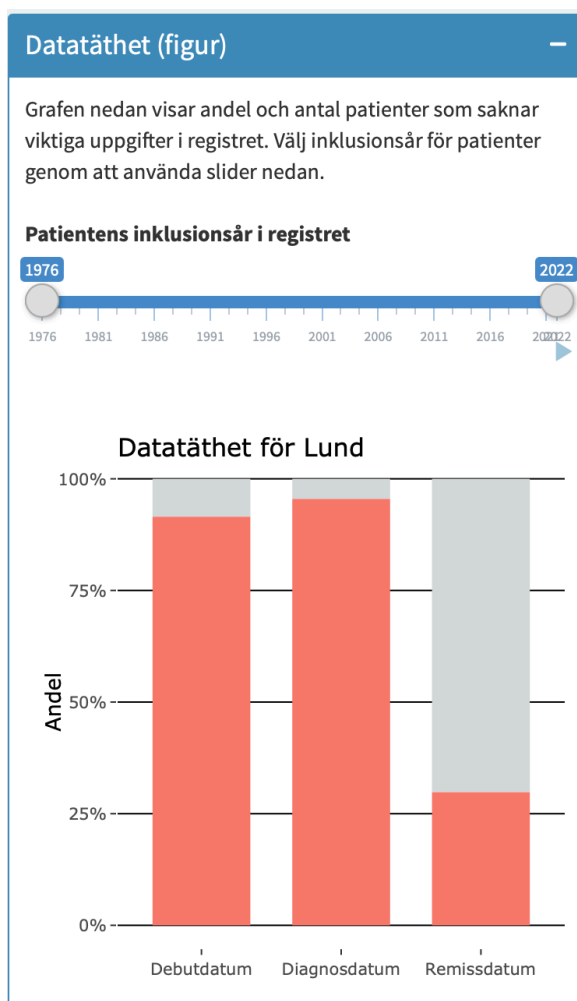


Figur 82. Ackumulerat antal inlagda variabler avseende skalorna Hoehn & Yahr, On-off-score, CISI-PD och PDQ-8.

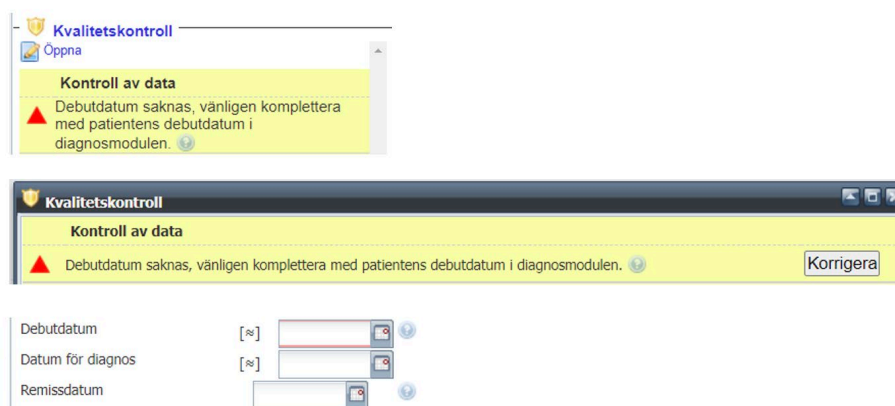
Missing value

Andelen Missing values kan följas kontinuerligt, ned till enhetsnivå, vid Neurodashboard, **figur 83**. För att minimera "missing data" så finns i registret särskild funktion "Kvalitetskontroll" där det anges för respektive avsnitt alternativen

Åtgärda eller OK (Exempel: Debutdatum; **figur 84**). Det kontrolleras att man fyllt i nyckelskalor som CISI-PD, EQ5D, PDQ8 respektive On-Off score. Den automatiska kvalitetskontrollen är under utbyggnad. Vid flera deltagande enheter görs/kontrolleras inmatning av data av Parkinson-forskningssköterskor som har till uppgift att kontrollera fullständigheten av egen och av andra inmatad information.



Figur 83. Graf från Neurodashboard som visar debut-diagnos och remissdatum.



Figur 84. För att minimera missing data, larmar systemet när viktig data saknas (här: debutdatum).

Validering

Jämförelse görs av registervariabler mot journal (källdata) i form av stickprovskontroll vid valda enheter. Minst 3 enheter kontrolleras varje år (20 patienter per enhet). Parkinsondiagnosen kan säkras hos den enskilde patienten genom att använda en automatiserad diagnos-algoritm i registret, **figur 85**.

MDS criteria

Föreligger bradykinesi i extremitet?

☐

MDS result

No PD

Figur 85. Parkinsondiagnosen kan kontrolleras med en automatisk diagnosalgoritm.

Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer

A. Den obligatoriska information som vi sedan 2020 önskar från sjukvården kring varje patient vid varje registreringstillfälle ("Minimal data set") är mycket begränsad och omfattar Kontaktdatum, vårdgivare, Hoehn & Yahr stadium samt skalan CISI-PD (kliniskt parkinsontillstånd). Därtill vid första besöket: Personnummer, namn, center, patientmedgivande och diagnos. Vi har avsiktligt minimerat denna del, för att säkra att en viss grundinformation finns kring flertalet patienter i registret.

B. Den patientifyllda delen av registret, PER (Patientens Egen Registrering), är mer omfattande och inkluderar formulär att besvara vid varje besök respektive frivilliga formulär enligt följande:

Formulär att besvara inför varje besök

- NMSQ (enkät kring 34 icke-motoriska symtom)
- PDQ-8 (Parkinson-relaterad livskvalitet)

- OnOff-enkät (symptomfluktuationer under dagen, baserat på skalan MDS-UDPRS)
- EQ-5D-5L (hälsorelaterad livskvalitet)
- Sjukvårdskontakter (information om patientens vårdkontakter de senaste 12 månaderna)

Formulär som är frivilliga att besvara

- HAD (skala som mäter ångest och depression)
- PRO-PD (global Parkinsonskala)
- PDSS-2 (skala som mäter sömnkvalitet)
- MDS-UPDRS del II (ADL-funktion, Activity of Daily Living)

C. Under senaste åren har vi inkluderat en rad internationella skalor och instrument som mäter olika aspekter av Parkinsonsjukdomen i PARKreg. Syftet är att kunna följa olika komponenter i sjukdomen mer i detalj hos valda patienter/patientgrupper. De flesta instrumenten används i validerad svensk översättning. Detta ökar även registrets användbarhet som CRF i kliniska studier. Dessa skalor är frivilliga för sjukvården att fylla i. Följande ingår:

- CISI-PD, Clinical Impression of Severity Index for Parkinson's Disease (global Parkinsonskala om kliniskt parkinsontillstånd) (eng)
- UPDRS 3.0, Unified Parkinson Disease Rating Scale (global Parkinsonskala)(eng)
- MDS-UPDRS, Movement Disorder Society Unified Parkinson Disease Rating Scale (global Parkinsonskala)(sv)
- NMSQ, Non-Motor Symptoms Questionnaire (enkät för 34 icke-motoriska symptom)(sv)*
- NMSS, Non-Motor Symptoms Scale for Parkinson's Disease (skala för 30 icke-motoriska symptom)(sv)
- PDSS-2, Parkinson's Disease Sleep Scale 2 (skala för sömn-kvalitet)(sv)*
- HAD, Hospital Anxiety and Depression scale (skala för ångest och depression)(sv)*
- PDQ8, Parkinson's Disease Questionnaire (skala för Parkinsonrelaterad livskvalitet)(sv)*
- EQ-5D-5L (skala för hälso-relaterad livskvalitet) (sv)*
- PRO-PD, Patient Reported Outcomes in Parkinson's Disease (global Parkinsonskala)(sv)*
- ESS, Epworth Sleepiness Scale (skala för dagtrötthet)*
- CGI, The Clinical Global Impression

**anger att det är ett patientformulär i PER. Sv: tillgänglig på svenska; eng: tillgänglig på engelska.*

Val av mått

Viktigaste Processmått

Våra viktigaste processmått nedan (1 – 10) återspeglar i hur hög grad Socialstyrelsens nationella riktlinjer efterföljs vad gäller viktiga komponenter i handläggningen av

Parkinsons sjukdom; Snabb diagnos och igångsättande av terapi är av stor vikt för livskvaliteten. Tillgång till Parkinsonkunnig läkare och Parkinsonsköterska samt övriga relevanta personalkategorier är avgörande vikt för behandling av god kvalitet och här finns det anledning att förmoda att resurserna för närvarande är otillräckliga. De avancerade terapierna har potentialen att avsevärt förbättra patienternas livskvalitet och innebär totalt sett för samhället ringa kostnader då t ex personerna kan stanna kvar i arbete och leva självständigt istället för sjukpension och hjälp av samhället för att klara sin livsföring. Socialstyrelsen har förmodat att det finns en ojämn användning och totalt sett en underanvändning av dessa i landet.

1. Tid från debut till start av behandling
2. Tid från debut till diagnos
3. Andel med aktuell rapportering i Parkinsonregistret
4. Andel patienter som har avancerad Parkinsonbehandling
5. Antal besök hos specialistläkare per år
6. Antal besök hos Parkinsonsköterska per år
7. Andel som träffat fysioterapeut under gångna året
8. Andel som träffas arbetsterapeut under gångna året
9. Andel som träffat logoped under gångna året
10. Andel som träffat kurator under gångna året

Viktigaste Resultatmått

Resultatmått 1–3 nedan ger en överblick över graden av Parkinsonsymtomatologi och sjukdomsprofilen, 4-5 speglar patienternas livskvalitet, 6-7 boende och arbete. Därmed täcks flertalet av de viktigaste effekterna av sjukdomen och dess behandling in.

1. Hoehn & Yahr och CISI-PD för övergripande skattning av sjukdomens svårighetsgrad.
2. On-off enkät enligt MDS-UPDRS IV (anger andel tid med Parkinsonsymtom, med gott tillstånd och med överrörlighet)
3. NMSQ (enkät kring 34 icke-motoriska symtom)
4. PDQ-8 (sjukdomsspecifik skattningsskala för hälsorelaterad livskvalitet).
5. EQ5D för hälsorelaterad livskvalitet
6. Boendeform (Skåne: hem, sjukvård i hemmet, sjukhem)
7. Arbetsförhållande (Skåne: anger i vilken grad patienten eventuellt är i arbete)

PROM/PREM

PROM/PREM

Patientrapporterade mått (PROM): PER-funktionen i registret har färdigställts, **figur 86**. Avsikten är att patient/anhöriga kan fylla i aktuell information inför besök på Parkinsonmottagningen över nätet. Alternativt finns alla skalor och instrument tillgängliga som pdf dokument och kan lätt tryckas ut, så att dessa kan fyllas i på papper.



Svenska neuroregister

Startsida Skapa ny registrering Mina tidigare registreringar Uppgifter vården registrerat Min profil Logga ut

Inloggad som **Patrik Parkinson**

Observera att det kan vara fördröjning tills din vårdgivare tittar på dina inrapporterade skalor. Har du behov av vård eller vill diskutera din vård var vänlig och kontakta din vårdgivare direkt.

☐ **Formulär att besvara inför varje besök**

☐ NMSQ - Icke motoriska symtom

☐ PDQ8 - Parkinsonrelaterad livskvalitet

☐ OnOff - Symtomvariationer under dagen

☐ Hälsorelaterad livskvalitet - EQ-5D-5L

☐ Sjukvårdskontakter

☐ Formulär som är frivilliga att besvara (kan ändras om du är med i en studie)

☐ Psykiskt mående - HAD

☐ PRO-PD - Patientrapporterade hälsomått vid Parkinsons sjukdom

☐ PDSS-2 - Sömnskala för Parkinsons sjukdom

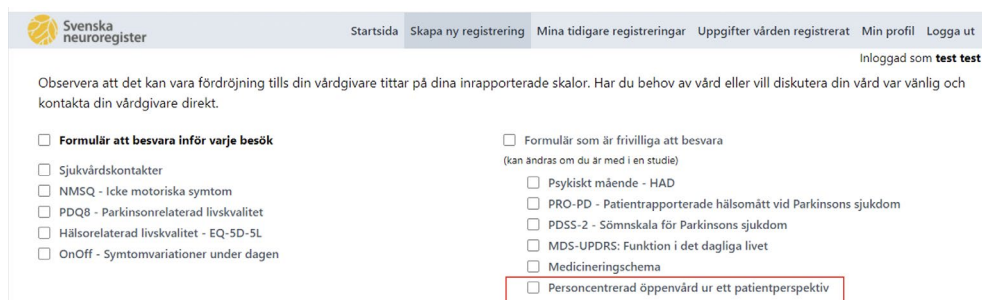
☐ MDS-UPDRS: Funktion i det dagliga livet

☐ Medicineringschema

Start

Figur 86. PROM: Patientrapporterade mått läggs in över validerade obligatoriska och icke-obligatoriska skalor.

Patientrapporterad upplevelse-parametrar (Patient Reported Experience Measures, PREM): Ett formulär för värdering av Personcentrerad öppenvård ur patientperspektiv har inkluderats och skall nu valideras, **figur 87**.



Svenska neuroregister

Startsida Skapa ny registrering Mina tidigare registreringar Uppgifter vården registrerat Min profil Logga ut

Inloggad som **test test**

Observera att det kan vara fördröjning tills din vårdgivare tittar på dina inrapporterade skalor. Har du behov av vård eller vill diskutera din vård var vänlig och kontakta din vårdgivare direkt.

☐ **Formulär att besvara inför varje besök**

☐ Sjukvårdskontakter

☐ NMSQ - Icke motoriska symtom

☐ PDQ8 - Parkinsonrelaterad livskvalitet

☐ Hälsorelaterad livskvalitet - EQ-5D-5L

☐ OnOff - Symtomvariationer under dagen

☐ Formulär som är frivilliga att besvara (kan ändras om du är med i en studie)

☐ Psykiskt mående - HAD

☐ PRO-PD - Patientrapporterade hälsomått vid Parkinsons sjukdom

☐ PDSS-2 - Sömnskala för Parkinsons sjukdom

☐ MDS-UPDRS: Funktion i det dagliga livet

☐ Medicineringschema

☐ Personcentrerad öppenvård ur ett patientperspektiv

Figur 87. Ett formulär för värdering av Personcentrerad öppenvård ur patientperspektiv integreras i PER-delen av registret och skall valideras.

Patientens Egen Registrering (PER)

I PER kan patienten ge information om sitt tillstånd i olika skalor, om sin aktuella medicinering, **figur 88**, och om vilka vårdkontakter han/hon haft senaste året, **figur 89**. Patienten kan även hämta information om vad han/hon respektive sjukvården tidigare matat in i PARKreg rörande hans/hennes tillstånd, **figur 90**.

Formulär att besvara inför varje besök

☐ Spårkollkontakter

☐ OnOff - Symtomvariationer under dagen

☐ Hållorrelaterad livskvalitet - EQ-5D-5L

☐ NRSQ - Icke motoriska symtom

☐ PDQR - Parkinsonsrelaterad livskvalitet

Senast registrerad
21 februari 2019
23 april 2020
23 april 2020
23 april 2020
23 april 2020

Formulär som är frivilliga att besvara
(Jag ändras om du är med i en studie)

☐ MDS-UPDRS: Funktion i det dagliga livet

☒ Medicineringschema

☐ Psykiatrisk mätande - HADS

☐ PRO-PD - Patientrapporterade hälsomått vid Parkinsons sjukdom 18 januari 2018

☐ PDSS-2 - Själskatta för Parkinsons sjukdom

Senast registrerad
-
05 augusti 2020
-
23 april 2020

Medicineringschema

Lägg till eller redigera när du tar medicin under en vanlig dag.
Välj medicin från listan, registrera doser och när du tar varje dos.
Fylla i när du vill lägga till nya läkemedel.

Hur ser ditt medicineringschema ut under en vanlig dag?

Medicin: Strykta:

Tid: Antal:

Medicineringschema

Datum:

Hur ser ditt medicineringschema ut under en vanlig dag?

Medicin	Strykta	Lägg till dos	Ta bort dos
Adalrel	50	Lägg till dos	Ta bort dos
Tid: 06:45	Antal: 2		
Tid: 13:00	Antal: 1		
Medicin: Dacronay	Strykta: 100	Lägg till dos	Ta bort dos
Tid: 06:00	Antal: 2		

Figur 88. Förutom information om aktuellt tillstånd kan patienten lägga in information om aktuell medicinering över PER.

Dina vårdkontakter senaste 12 månaderna

Ange antal vårdkontakter du har haft relaterat till din Parkinsonsjukdom under de gångna 12 månaderna.

Specialistläkare (Parkinsonläkare)	
Parkinsonsköterska	
Fysioterapeut/Sjukgymnast	
Arbetssterapeut	
Logoped	
Psykolog	
Dietist	
Kurator	
Övrigt	
Kommentar	

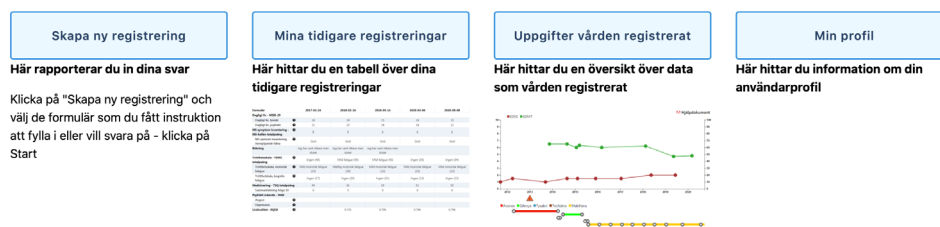
Figur 89. Patient kan lägga in information om vilka vårdkontakter han/hon haft under gångna året.

Välkommen

Välkommen till Patientportalen och Patientens Egen Registrering (PER) i Svenska neuroregister.

Svenska neuroregister är ett nationellt kvalitetsregister som arbetar för att bidra till neurosjukvården i Sverige och sprida ny kunskap om neurologin genom forskning och upplysning.

Både du och din vårdgivare vinner på att det finns bra mått som beskriver din upplevelse av hälsa. Du kan rapportera genom att svara på olika formulär som är framtagna för neurologiska sjukdomar.



Figur 90. Återkoppling: Patienten kan se vad han/hon tidigare matat in samt vilka uppgifter vården registrerat om honom/henne.

Information om hur man använder PER har tagits fram. Denna information är separat för patient/anhöriga och personal/användare i professionen och finns i form av instruktionsfilmer samt texter. Informationen finns på Svenska neuroregisters hemsida (neuroreg.se), SWEMODIS hemsida (swemodis.se) och Parkinsonförbundets hemsida (parkinsonforbundet.se). Informationen sprids också i samband med möten och i tidskrifter, ex v Parkinsonjournalen. Många sjukhus lägger dessutom in informationen om att använda PER i kallelsen när patienter kallas till återbesök eller inläggning. En del sjukhus har även personal som hjälper till med inmatningen i PER i väntrummet inför besök. Vi rekommenderar att patienten fyller i PER inför varje besök, minst en gång per år. PER har på många håll redan fått en betydande användning, **tabell 48**.

Tabell 48. PER-funktionen har på många håll redan fått en bred användning.

Enhet	Totalt antal PER	Totalt antal PER per totalt antal patienter	Totalt antal PER under rapportåret	Totalt antal PER under rapportåret per totalt antal patienter	Antal aktuella patienter med PER	Andel aktuella patienter med PER [%]	Antal aktuella patienter med PER under rapportåret	Andel aktuella patienter med PER under rapportåret [%]
Angered	57	0,2	4	0,0	20	10,3%	4	2,1%
Bollnäs	7	0,3	1	0,1	1	6,7%	1	6,7%
Borås	79	0,3	4	0,0	25	14,0%	3	1,7%
Centrum för neurologi Stockholm	140	0,5	14	0,1	38	17,6%	6	2,8%
Danderyd	30	0,1	14	0,0	16	4,1%	8	2,0%
Eksjö	9	0,0	6	0,0	3	2,2%	2	1,5%
Eskestuna	28	0,7	4	0,1	3	9,7%	2	6,5%
Frölunda	93	0,3			28	9,9%		
Helsingborg	3	0,0			2	1,2%		
Huddinge	2	0,0			2	5,0%		
Hässelholm	1	0,0			1	1,7%		
Kungsbacka	23	1,5	22	1,7	6	46,2%	6	46,2%
Lund	536	0,7	179	0,3	140	24,6%	77	13,6%
Malmö	9	0,0	4	0,0	3	2,5%	2	1,6%
Neurologiska kliniken Linköping	37	0,1	27	0,1	15	4,8%	11	3,5%
Nyköping	10	0,0	5	0,0	5	3,5%	3	2,1%
Sahlgrenska	664	1,3	187	0,5	155	39,7%	78	20,0%
Skövde	73	2,4	18	0,7	22	84,6%	8	30,8%
Solna	196	0,4	42	0,1	72	19,5%	31	8,4%
Trollhättan	80	2,4	9	0,3	27	87,1%	3	9,7%
Uppsala	93	0,1	50	0,1	31	5,4%	27	4,7%
Västerås	23	0,1	19	0,2	19	16,5%	16	13,9%
Ystad	1	0,0	1	0,0	1	2,6%	1	2,6%
Örebro	8	0,0			1	0,3%		
Örnsköldsvik	1	0,0			1	1,7%		
Total	2203	0,2	610	0,1	637	9,3%	289	4,2%

Datauttag NEURO/PARKreg 2022-03-28

Vi har utvecklat en elektronisk dagbok i App-form, den så kallade ON-OFF-Appen, **figur 91**. Appen, som är gratis, kan installeras i såväl Iphone som Android. Här ger

patienten information kring om han/hon är i "on", "off" eller "on med dyskinesier" i valbara intervall (exempelvis 1 gång/30 minuter under vakna timmar) över valfritt antal dagar upp till 5 dagar. Appen kan påminna om att information skall matas in med ljudsignal. Även information om vid behovsmedicinering (med L-dopa eller apomorfin) kan registreras. Dessa informationer presenteras som kurvor över on-off-status över tid i patientöversikten i PARKreg. Under 2021 har vi även lagt till möjligheten att registrera även icke-motoriska symtom.

Figur 91. En elektronisk patientdagbok, on-off-app, är sedan 2020 i drift. Under 2021 har vi lagt till möjlighet att även registrera icke-motoriska symtom (höger).

Återrapportering

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

Patientöversikten

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

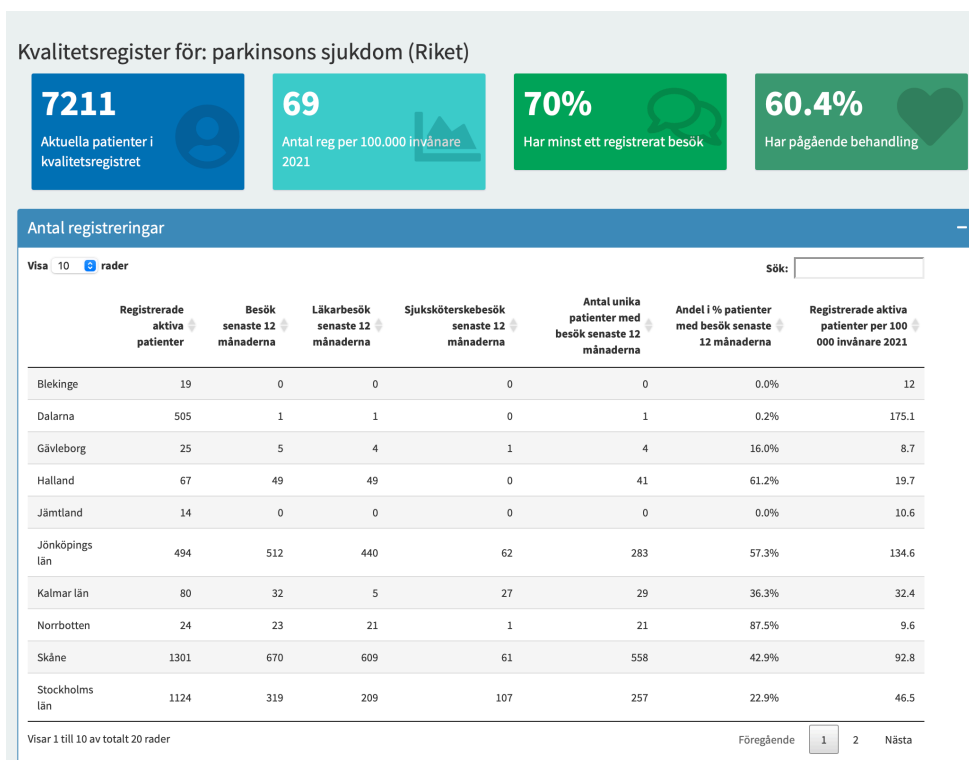
Den grundläggande återkopplingen i patientöversikten är det grafiska gränssnittet med sammanställning av patientuppgifter som behandlande läkare kan använda som vid patientbesöket, se **figur 73** och **figur 74** ovan. Här sammanfattas den information som behandlande läkare behöver som utgångspunkt för besöket och för de beslut som behöver tas. Detta är troligen den för sjukvårdspersonalen viktigaste formen av återkoppling och det som motiverar till rapportering i MND-registret. Patientöversikten har också den fördelen att data om patienterna hela tiden används och därmed granskas och följaktligen kvalitetssäkras.

Utdatafunktioner

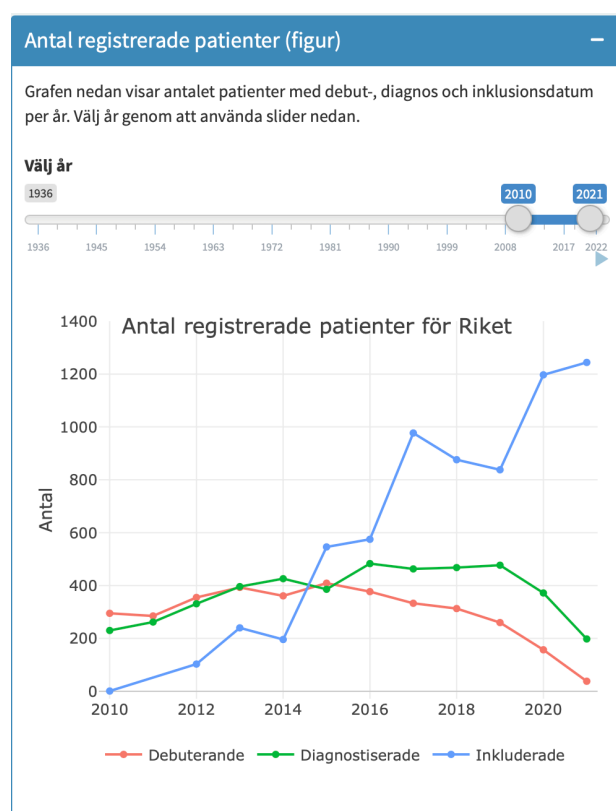
För att motivera medverkande enheter att samla in strukturerad klinisk information så är det en grundläggande funktion att erbjuda tillgång de data som man rapporterat. Vi har alltsedan starten arbetat efter målsättningen att ge deltagande enheter maximal tillgång till sina egna data och med åren utarbetat 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 ger en överblick över Parkinsonsjukvårdens aktivitetsgrad liksom användandet av PARKreg. Här finns information om antalet registrerade återbesök till läkare/sjuksköterska, **figur 92**, **figur 93**, datatäthet i registret, **figur 94** och användande av olika Parkinsonmediciner, **figur 95**. Detta kan illustreras på nationell nivå, regionnivå och på enhetsnivå (enskilt sjukhus), **figur 96**.



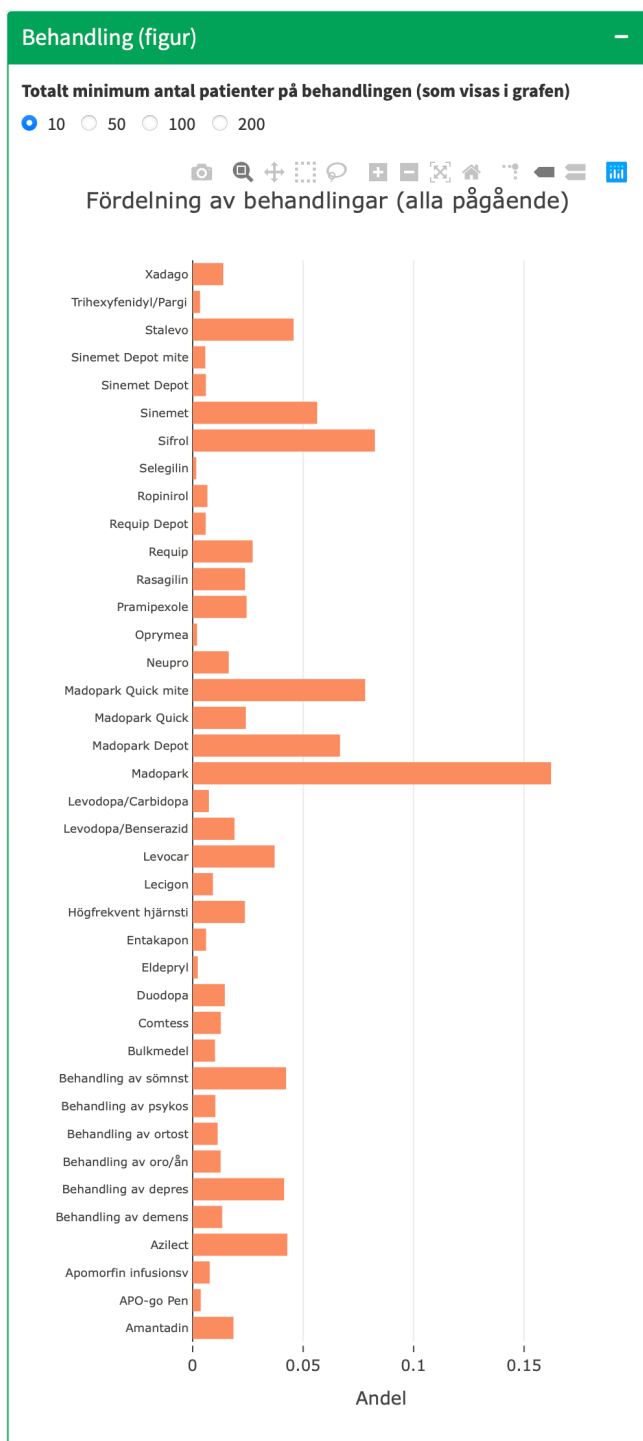
Figur 92. Antal registreringar i PARKreg.



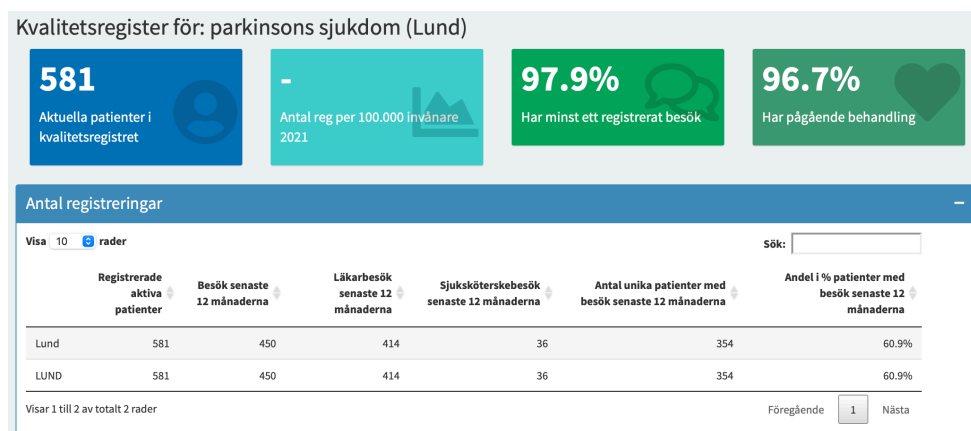
Figur 93. Antal inkluderade, debuterade och diagnosticerade patienter över tid.



Figur 94. Datatätheten i PARkreg för debut-, diagnos och remissdatum.



Figur 95. Andelen av olika Parkinsonbehandlingar.



Figur 96. Neurodashboard illustrerar data ner till enhetsnivå (här: Lund).

Visualisering och analysplattform (VAP)

Nationella riktlinjer för vård vid Parkinsons sjukdomar är framtagna 2016-12-01 till stöd för styrning och ledning. En revidering av dessa pågår för närvarande. En viktig del av riktlinjerna är Socialstyrelsens indikatorer för god vård, ett flertal indikatorer är definierade och Svenska neuroregisters Visualiserings- och Analysplattform (VAP) kan användas för att i realtid följa efterlevnaden av riktlinjerna och uppfyllelsen av definierade kvalitetsmått för Parkinsonvården.

VAP ger för närvarande information om exempelvis: 1. Mediantiden mellan debut och diagnos, **figur 97**, vilket för närvarande tycks ligga kring 1,5 år, vilket stämmer med internationell erfarenhet. 2. Mediantid mellan debut och insatt behandling, **figur 98**, vilken tycks ligga kring 2 år. 3. Andelen patienter som haft besök hos läkare inom 24 månader från dagens datum, **figur 99**, vilket speglar tillgängligheten till Parkinsonvård, vilken tycks variera avsevärt i landet.

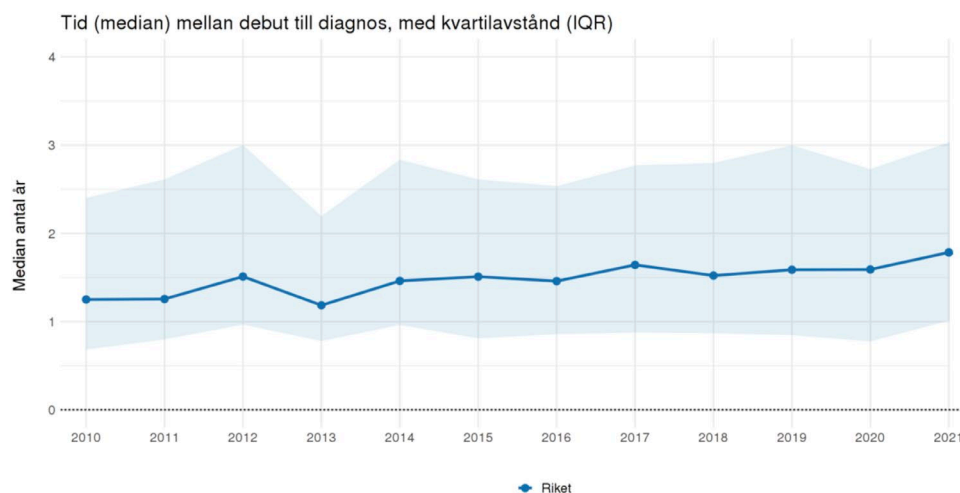
Vidare ger VAP information om patienters tillstånd avseende allmänt Parkinsonstatus (CISI-PD; **figur 100**, liksom hälsorelaterad livskvalitet (mätt med EQ-5D-5L, **figur 101**, respektive PDQ-8, **figur 102**). Även här synes det finnas skillnader mellan olika regioner, vilka sannolikt bland annat kan hänföras till vårdens kvalitet.

Under 2021 utvidgades innehållet i Parkinson-VAPen så att ytterligare större del av Socialstyrelsens indikatorer för god vård ska kunna monitoreras. Här kan man nu baserat på PER-registreringarna se patienternas tillgång till olika funktioner i Parkinsonvården, exempelvis andel patienter med minst en läkarkontakt senaste året, **figur 103**, samt andel patienter med minst en Parkinsonsköterskekontakt senaste året, **figur 104**.

Även användandet av avancerad terapi illustreras, **figur 105**, **figur 106**. För sjukvården finns dessutom detaljerad information om antalet patienter med olika typer av avancerad terapi i registret, **figur 107**. Denna information är mycket väsentlig, eftersom det tycks finnas en underbehandling med avancerad terapi i flera regioner i landet.

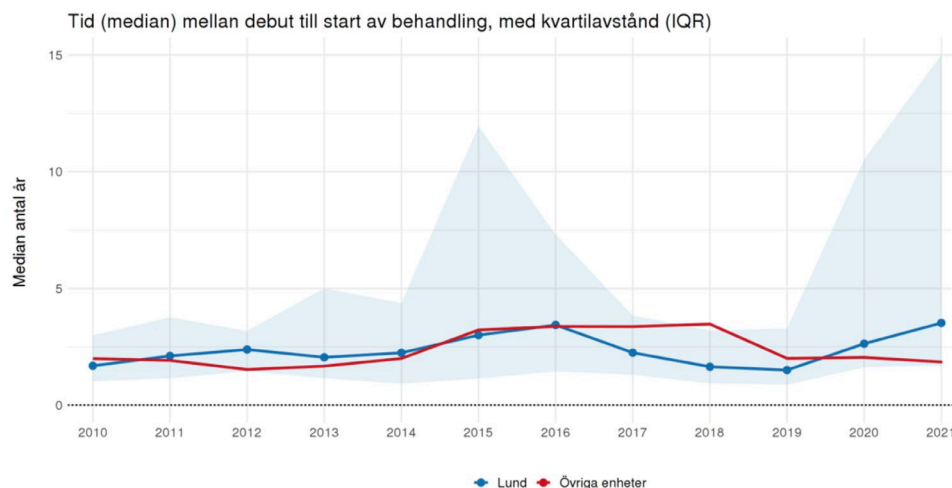
Slutligen illustreras typ av besök (fysiskt besök, telefonkontakt, videobesök), **figur 108**. Inte minst under Covid-epidemin har en anseelig andel besök varit av icke-fysisk natur.

För samtliga ovanstående VAP funktioner visas information för nationell och regional nivå, för vissa av funktionerna kan man även gå ner till enhetsnivå.

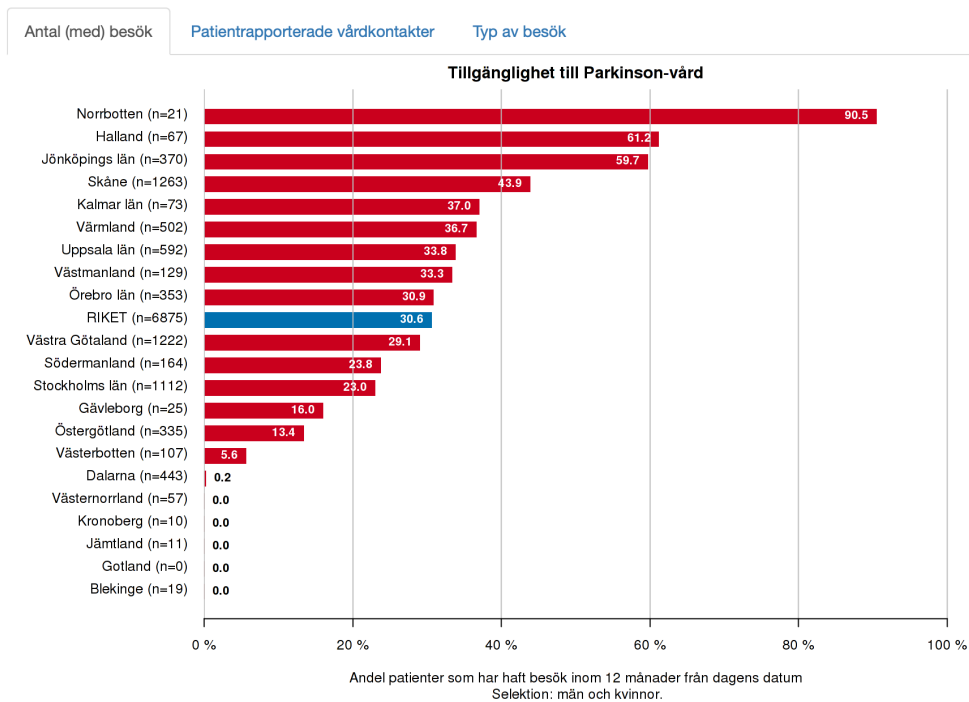


Antal registrerade patientdata (alla patienter i hela riket)

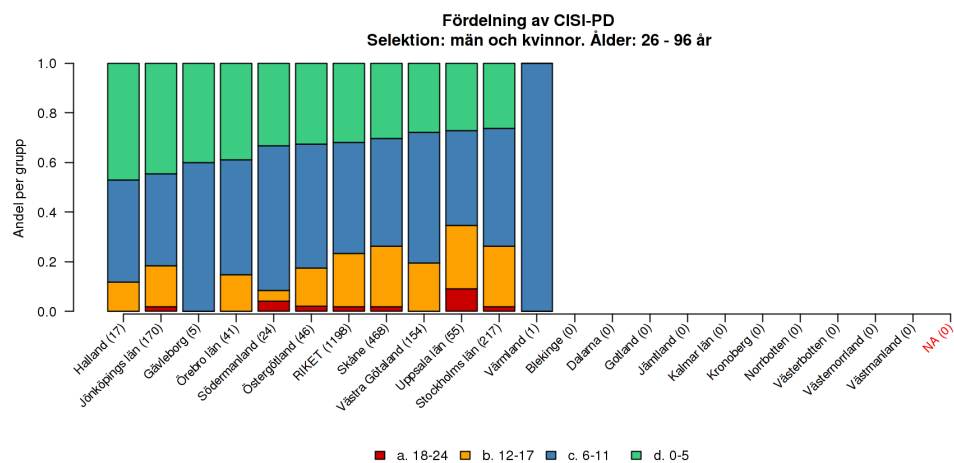
Figur 97. Mediantid mellan debut av motoriska symtom och diagnos, uppdelat på diagnosår



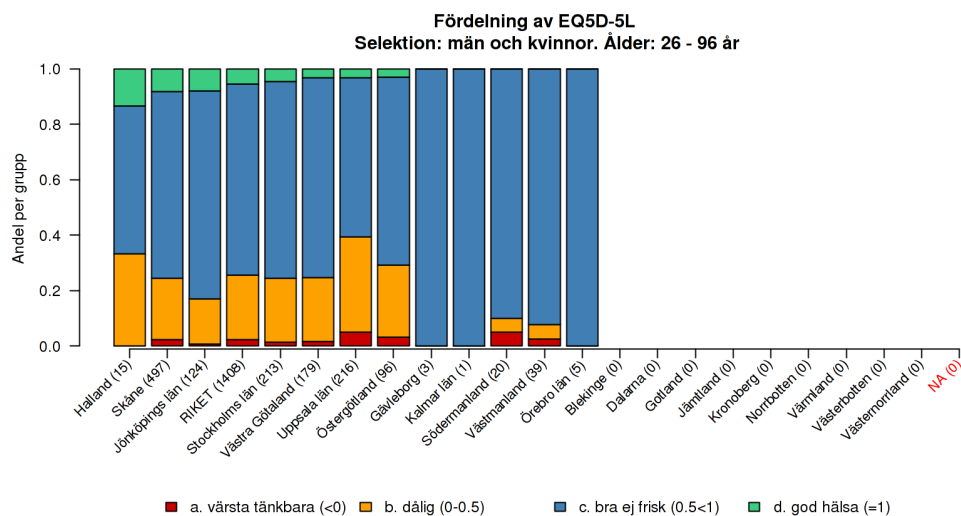
Figur 98. Mediantid mellan debut av motoriska symtom och insatt behandling, uppdelat på diagnosår (Lund respektive nationell nivå).



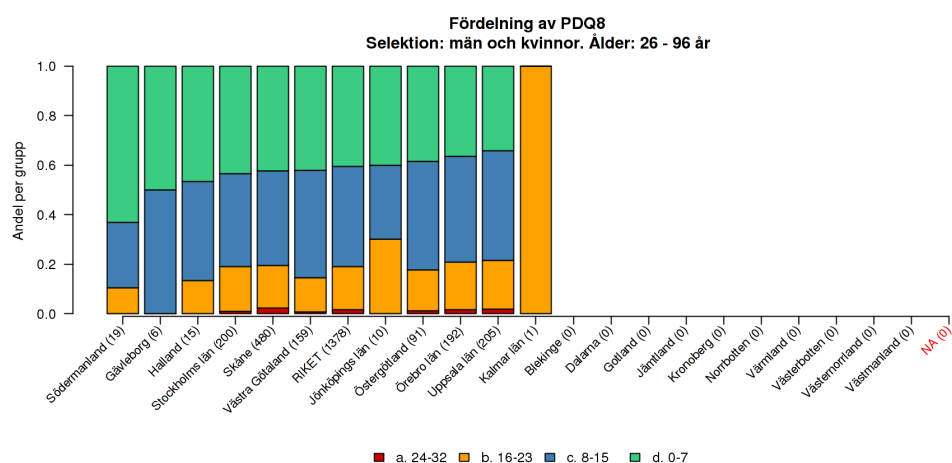
Figur 99. Andelen patienter som haft besök hos läkare de senaste 24 månaderna.



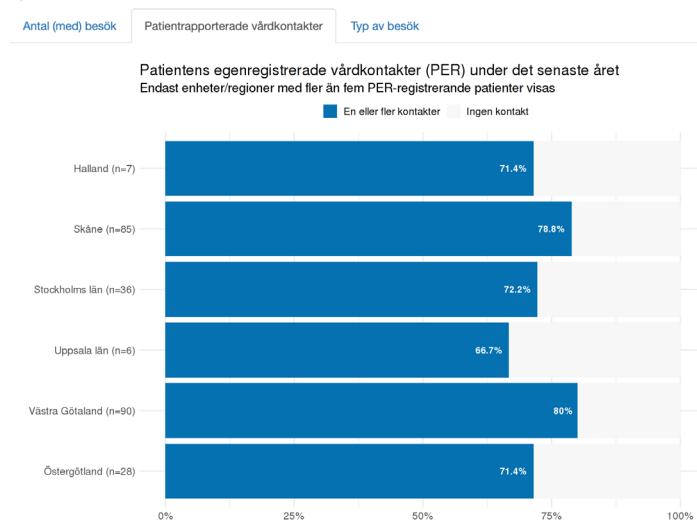
Figur 100. Fördelning av CISI-PD resultat (högt värde = svår sjukdom).



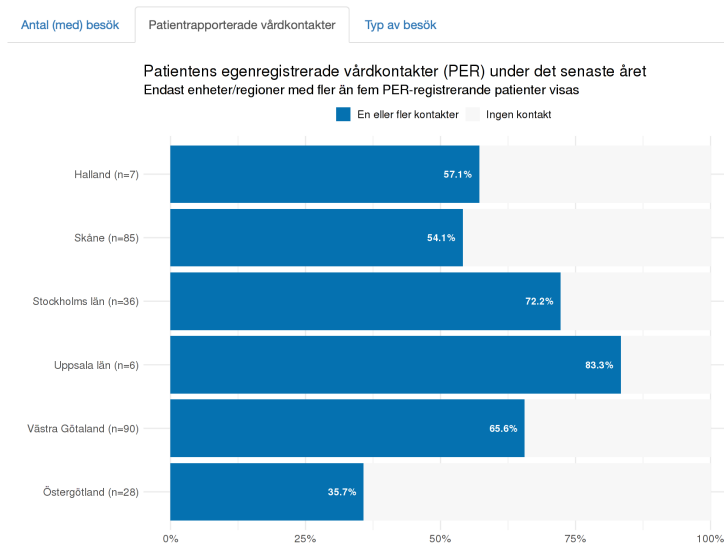
Figur 101. Hälsorelaterad livskvalitet, mätt med EQ-5D-5L



Figur 102. Hälsorelaterad livskvalitet, mätt med PDQ-8 (högt värde = dålig livskvalitet).



Figur 103. Andel patienter med minst en läkarkontakt senaste året.



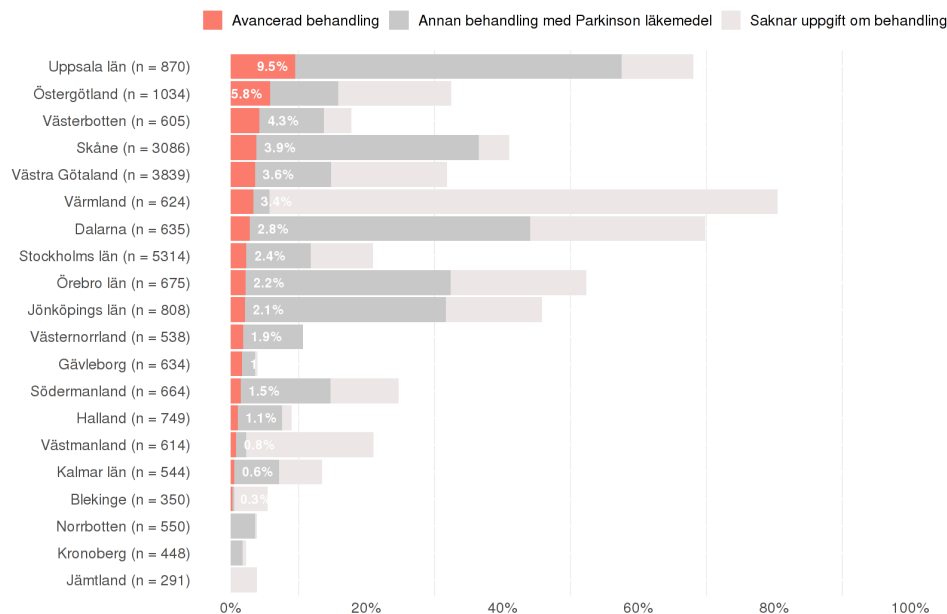
Figur 104. Andel patienter med minst en Parkinsonsköterskekontakt senaste året.

Figur

Tabell

Fördelning av pågående - Avancerad behandling

Kön: Alla, Ålder: Alla åldrar



Procentandel av 220 Parkinsonpatienter (beräknat per 100.000 invånare)

Figur 105. Fördelning av pågående avancerad behandling.

Figur

Tabell

Visa 10 rader

Sök:

	Län	Preparat	Kön	Befolkning	Prev. PS-pat	Antal behandlade	Andel behandlade
1	01 - Stockholms län	Avancerad behandling	Alla	2415139	5313.3	125	2.4%
2	03 - Uppsala län	Avancerad behandling	Alla	395026	869.1	83	9.6%
3	04 - Södermanland	Avancerad behandling	Alla	301801	664	10	1.5%
4	05 - Östergötland	Avancerad behandling	Alla	469704	1033.3	60	5.8%
5	06 - Jönköpings län	Avancerad behandling	Alla	367064	807.5	17	2.1%
6	08 - Kalmar län	Avancerad behandling	Alla	247175	543.8	3	0.6%
7	10 - Blekinge	Avancerad behandling	Alla	158937	349.7	1	0.3%
8	12 - Skåne	Avancerad behandling	Alla	1402425	3085.3	119	3.9%
9	13 - Halland	Avancerad behandling	Alla	340243	748.5	8	1.1%
10	14 - Västra Götaland	Avancerad behandling	Alla	1744859	3838.7	139	3.6%

Visar 1 till 10 av totalt 18 rader

Föregående

1

2

Nästa

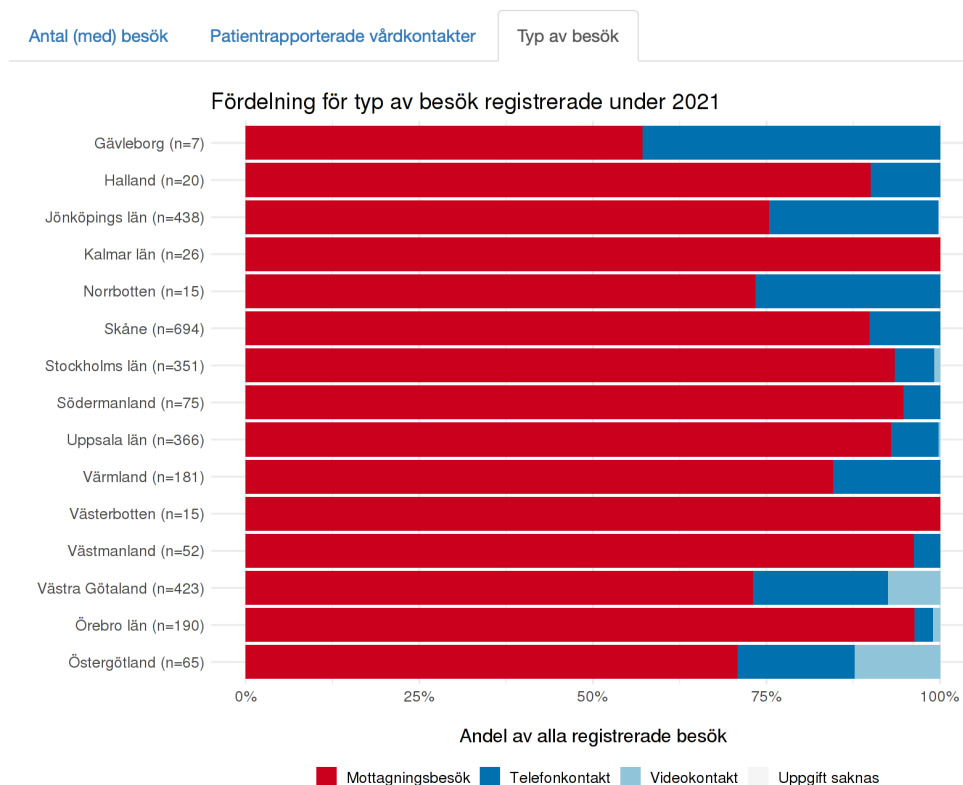
Dataselektion. Patienter: alla patienter i registret. Insattdatum: Visar alla pågående, oavsett när insatt. Åldersgrupp: 30 - 116 år.

Figur 106. Andel patienter med pågående avancerad terapi.

Pågående avancerade behandlingar
Översikten visar data för patienter medverkande i PARK-reg. siffrorna inom parentes visar data för patienter med samtycke

Enhet	Apomorfin infusionsvätska	Duodopa	Högfrekvent hjärnstimulering	Lecigon
Danderyd	1 (1)	7 (6)	-	5 (5)
Örnsköldsvik	1 (1)	1 (1)	9 (9)	-
Huddinge	-	5 (5)	4 (4)	-
Centrum för neurologi Stockholm	1 (1)	8 (8)	1 (1)	8 (8)
Solna	4 (4)	20 (20)	42 (39)	24 (24)
Lund	3 (3)	12 (12)	97 (97)	6 (6)
Kristianstad	-	-	1 (1)	-
Sahlgrenska	20 (20)	52 (50)	61 (60)	13 (13)
Malmö	-	-	1 (1)	-
Karlskrona	-	-	1 (1)	-
Halmstad	-	-	6 (6)	2 (2)
Neurologiska kliniken Linköping	21 (21)	17 (17)	14 (14)	9 (9)
Umeå	3 (3)	5 (5)	21 (21)	-
Kalmar	2 (2)	1 (1)	-	-
Ryhov	5 (4)	4 (4)	1 (1)	2 (2)
Uppsala	14 (14)	27 (27)	24 (24)	26 (26)
Karlstad	3 (3)	6 (6)	2 (2)	10 (10)
Neurology Clinic, Sophiahemmet	-	-	3 (3)	2 (1)
Västerås	1 (1)	1 (1)	1 (1)	4 (2)
Gävle	9 (8)	-	-	-
Bollnäs	-	-	2 (2)	1 (1)
Nyköping	3 (3)	3 (3)	3 (2)	1 (1)
Falun	5 (5)	8 (8)	3 (3)	2 (2)
Hälsingborg	-	-	1 (1)	-
Eksjö	2 (2)	4 (4)	1 (1)	-
Örebro	1 (1)	7 (7)	6 (6)	2 (2)
Eskilstuna	-	-	-	5 (1)
Ångered	-	1 (1)	-	1 (1)
Trollhättan	-	1 (1)	-	-
Borås	-	1 (0)	-	-
Totalt	99 (97)	191 (187)	305 (300)	123 (116)

Figur 107. Pågående avancerade behandlingar, kontinuerligt uppdaterad (tillgänglig för sjukvård).



Figur 108. Typ av besök (mottagning, telefon, video).

Rapportgeneratören

Innrapporterande enheter har full tillgång till de data de själva rapporterar in.

Dataexport av egna registerdata kan ske antingen i form av enkla listor, eller mer

fullständigt i Excel-format efter sökningar (queries) grundat på en eller flera variabler via Rapportgeneratoren. På detta sätt är all information tillgänglig för den enhet som också äger denna information.

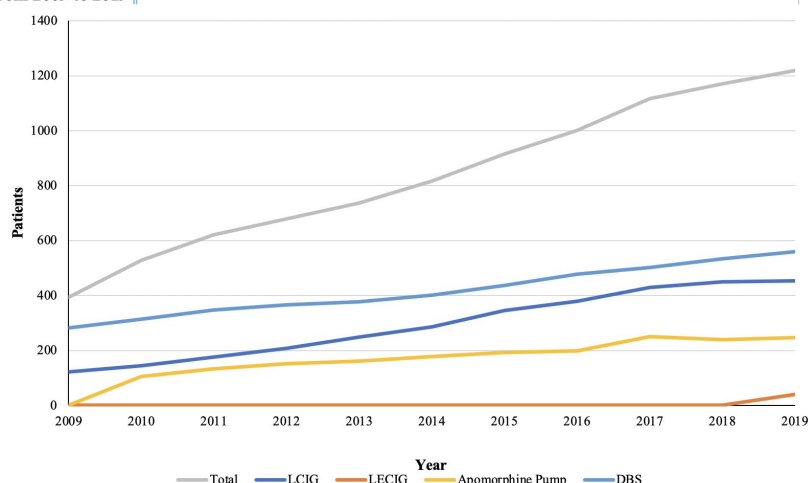
Urvalslistor

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

Effekten av registrets insatser på vården

PARKreg har redan haft avsevärd effekt på den svenska Parkinsonvården. En av de mest påtagliga tecken till effekt är att användningen av avancerade Parkinsonterapierna kontinuerligt har ökat under den tid som registret har funnits, **figur 109**. Detta ligger i linje med vad professionen anser riktigt och som framhålls som mycket önskvärt i Socialstyrelsens Nationella Riktlinjer.

Figure 1. The prevalence of the device-aided therapies in Parkinson's disease in Sweden from 2009 to 2019



Figur 109. Användning av avancerade Parkinsonterapi i Sverige (Data från Läkemedelsregistret samt Patientregistret).

Vetenskapliga resultat

Här redovisas endast forskningsprojekt som pågått under 2021.

ParkinWork: Arbete vid Parkinsons sjukdom

Patienter med Parkinsons sjukdom som insjuknar innan pensionsåldern slutar arbeta i större utsträckning än jämförbara individer. Detta medför inte bara stora kostnader för sjukförsäkringssystemet, det finns också indikationer på att upprätthållandet av förmågan att i någon mån vara kvar i arbete också förbättrar både självkänsla och livskvalitet för många patienter. Därför analyserades de Parkinsonregister-patienter som är registrerade i Skåne och som har svarat på hälsoekonomidelen av registret för att utröna vilka faktorer som får patienter att lämna arbetet, trots att de är i arbetsför

ålder. Undersökningen har tidigare visat att symtomet ångest korrelerar starkt med att patienten avslutat sitt arbete. I en förlängning av detta projekt har Dr Timpka i Lund nu i ett samarbete mellan Lunds och Linköpings universitet undersökt sjukskrivningsmönstret hos parkinsonpatienter och deras anhöriga, före och efter parkinsondiagnos. Studien visar att Parkinsonpatienter har en ökad sjukfrånvaro redan 5 år innan de först får sin Parkinsondiagnos och att det finns en motsvarande signifikant ökning också om man bara fokuserar på muskuloskeletala besvär. I en fortsättning av dessa studier undersöks nu hur Parkinsonpatienter lämnar arbetslivet, framför allt vilka faktorer som korrelerar med att man lämnar tidigt respektive kan vara kvar i arbete längre. Inte minst fokuseras här på läkemedelsbehandling och behandling med avancerade Parkinsonterapi. Såväl Parkinsonregistret, som ett flertal andra register (LISA, Patientregistret öppen- och slutenvård, dödsorsaksregistret och läkemedelsregistret), kommer till insats. Under 2021 har vi därtill initierat mer ingående analyser kring faktorer som påverkar arbetsförmågan, dels i parkinsonregistret, dels med hjälp av enkäter som kompletterar registerinformationen. Vi fann att kommunikationssvårigheter, kön (kvinna), ålder och sjukdomsduration var associerade med att tidigt lämna arbete. Stress i arbetet var det som mest negativt påverkade möjlighet att fortsätta arbeta. Intresse i arbetet var den faktor som mest ökade chansen att fortsätta och mest effektiva anpassningen av arbetet var införande av flexibla arbetstider.

Registerbaserad utvärdering av L-dopa infusionsterapi

Vi följer de patienter som sätts in på antingen den nya L-dopa infusions preparatet Lecigon eller den befintliga Duodopa med kliniska undersökningar före samt 3, 6, 12, 18 och 24 månader efter insättandet av behandlingen med hjälp av ett flertal instrument i registret. Projektet är helt baserat på Parkinsonregistret och torde kunna ge viktig "real-life" information kring effekterna av nämnda behandlingar. I en framtid avser vi att utvidga projektet till att även omfatta övriga avancerade Parkinsonterapi, det vill säga djupelektrostimulering och behandling med Apomorfinpumpar.

Undersökning av korrelation mellan hälso-relaterad livskvalitet och Hoehn & Yahr stadium respektive tid i "off"

I ett samarbete med det svenska Institutet för HälsoEkonomi, IHE, har vi under 2021 med hjälp av registret undersökt hur Hoehn & Yahr stadium och tid i "off" (med parkinsonsymtom) påverkar den hälso-relaterade livskvaliteten. Vi fann en mycket stark korrelation med försämring av livskvaliteten vid progredierande Hoehn & Yahr stadium. "off" tid var mindre starkt associerat med livskvaliteten. Resultaten speglade också att de icke-motoriska symtomen har stor relevans för livskvaliteten, vilket det ofta inte tas hänsyn till i hälsoekonomiska analyser.

Hälsoekonomisk analys av kostnader för Parkinson's sjukdom i Sverige

I ett samarbete IHE har vi under 2021 genomfört en analys av kostnader för Parkinsonsjukdomen i Sverige. Vi visade på en start kostnadsökning när patienten progredierar från Hoehn & Yahr stadium I (62 404 SEK/år) till V (1 056 324 SEK/år). Framför allt var det den formella vården ("formal care") som drev kostnadsstegringen.

Inverkan av debutålder på symtomprofil, behandlingsstrategi och hälso-relaterad livskvalitet vid Parkinson's sjukdom

I ett samarbete mellan Lunds Universitet, IHE och Lundbeck har vi under året genomfört en registerbaserad studie kring debutålders betydelse för symtom, behandling och livskvalitet. Vi fann att högre debutålder var förenad med snabbare progression av motoriska symtom, undantaget fluktuationer och dyskinesier. För icke-motoriska symtom var det mer blandat. Högre debutålder var också associerat med snabbare försämring av den hälso-relaterade livskvaliteten.

Markörer för progression av Parkinsons sjukdom

I ett samarbete mellan Lunds Universitet, IHE och Lundbeck, genomför vi en studie där Parkinsonregistret samkörs med Läkemedelsregistret, Skåne Health Care Registry, Dödsorsaksregistret samt LISA för att studera markörer för sjukdomsprogression samt korrelation av dessa med livskvalitet och hälsoekonomiska effekter. Ett delsyfte är att identifiera markörer som kan användas för att monitorera potentiellt sjukdomsmodifierande terapier.

Effekt på sömn hos Parkinsonpatienter av rotigotin

I ett nationellt samarbetsprojekt inom SWEPAR undersöks effekten på sömn av dopaminagonisten rotigotin hos Parkinsonpatienter med sömnproblem. Rörelseanalyssystemet PKG används för att detektera sömnen kvantitativt och kvalitativt. Parkinsonregistret används för att dokumentera resultat. En interimanalys har visat att rotigotin inte ökar mängd sömn eller sömnens kvalitet, men minskar däremot dagtröttheten.

Effekt på sömn hos Parkinsonpatienter av Lecigon-infusion

I ett nationellt samarbetsprojekt inom SWEPAR undersöks effekten på sömn av infusionsterapi med Lecigon över bärbar pump att utvärderas. Sömnen monitoreras med polysomnografi och PKG före Lecigonstart, med Lecigon dagtid och med Lecigon dag + natt. PARKreg används för patientselektion och för att dokumentera resultat.

Vetenskapliga Publikationer 2021

Hjalte F, Norlin JM, Kellerborg K, Odin P. (2021) A register-based study of resource use and costs in Parkinson's disease. *Acta Neurol Scand* doi: 10.1111/ane.13502.

Norlin JM, Kellerborg K, Odin P (2021) Patient utilities in health states based on Hoehn and Yahr and off-time in Parkinson's disease – A register-based study in 1823 observations in Sweden. *Pharmacoeconomics* doi: 10.1007/s40273-021-01056-z.

Raket LL, Oudin Åström D, Norlin JM, Kellerborg K, Martinez-Martin P, Odin P. (2021) Impact of age at onset on symptom profiles, treatment characteristics and health-related quality of life along the course of Parkinson's disease. *Sci Rep* 11;12(1):526.

Prioriterade utvecklingsområden för registret

1. Öka täckningsgrad och datakvalitet.
2. Vidareutveckla PER-funktion och återkoppling till patient.
3. Vidareutveckla och validera den elektroniska patientdagboken (on-off-appen).
4. Öka registrets användbarhet som eCRF.
5. Expandera de registerbaserade forskningsaktiviteterna.
6. Höja registret till Nivå 2 genom:
 - a. Höjd täckningsgrad
 - b. Den öppna redovisningen av indikatorer (VAP) skall utvidgas.
 - c. Valideringsbesök och valideringsrapport skall ökas.
 - d. Ett samarbete förstärks med Socialstyrelsen avseende att använda PARKreg för uppföljning av de nationella riktlinjerna för Parkinsons sjukdom.

Svår neurovaskulär huvudvärk



Svår neurovaskulär huvudvärk

Beskrivning av utveckling och funktionalitet

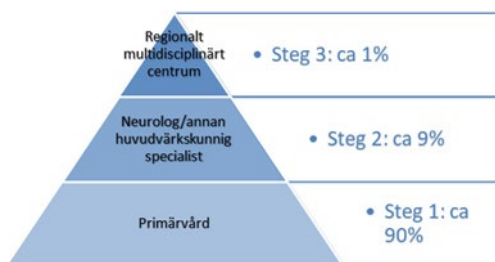
Bakgrund och syfte

Huvudvärksregistret är avsett för neurologisk specialistvård för de mest svår-behandlade med migrän och för ovanliga typer av neurovaskulär huvudvärk som är kroniskt återkommande, har hög smärtintensitet och som kan utgöra diagnostiska och terapeutiska utmaningar. Syftet är kvalitetsuppföljning av diagnostik, behandling och uppföljning, klinisk nytta och grund för jämlik likvärdig state of the art-vård i hela landet.

Huvudvärkssyndrom som registreras är:

- Klusterhuvudvärk (Hortons huvudvärk) - episodisk och kronisk subtyp
- Paroxysmal hemikrani
- SUNCT/SUNA (Short-lasting unilateral neuralgiform headache with conjunctival injection and tearing / Short-lasting Unilateral neuralgiform headache attacks with cranial autonomic symptoms)
- Hemicrania continua
- Svår migrän med avancerade eller nya introducerade behandlingar, ca 10% av alla med migrän.

Migrän förekommer hos ca 12% av Sveriges befolkningen och huvudvärk av spänningstyp hos ca 60–80%. Cirka 90 % migränpatienter och väsentligen alla med huvudvärk av spänningstyp utgör inte målgrupp för registret då de kan handläggas i primärvården med stöd av nationella vårdprogram, www.VISS.nu/NKK, www.huvudvarksallskapet.se, kommande NAGMigrän (nationell arbetsgrupp Migrän) och rekommendationer i primärvården.



Rekommendationer nivåstrukturerad huvudvärksvård – steg 1-3

Figur 110. Rekommendationer nivåstrukturerad huvudvärksvård

För migrän är målgruppen för registret resterande 10% som enligt riktlinjer bör remitteras vidare till neurologspecialist, se **figur 110** ovan som illustrerar målbilden för nivåstrukturerad migränvård <https://huvudvarksallskapet.se/nivastrukturerad-huvudvarksvard/>.

Huvudvärksregistret samlar data för:

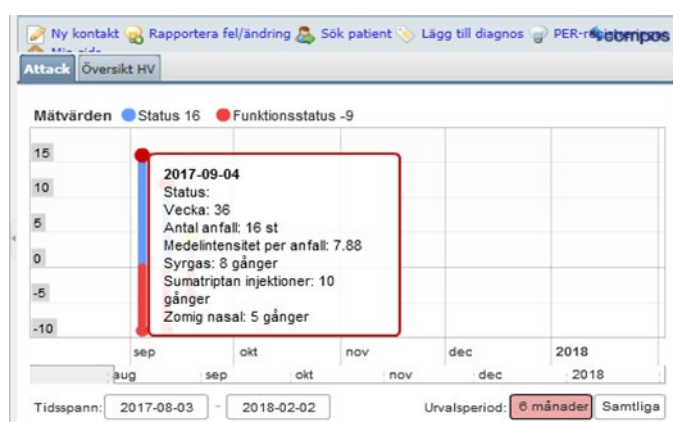
- att följa sjukdomsförlopp
- att följa behandling (effekt, biverkningar, säkerhet) över landet, regionvis och per vårdenhet
- att följa introduktion av nya terapier
- att samla data för klinisk forskning
- att utveckla kvalitetsregistret funktionalitet för klinisk nytta och likvärdig vård enligt internationella och nationella riktlinjer

Parametrar och skalor

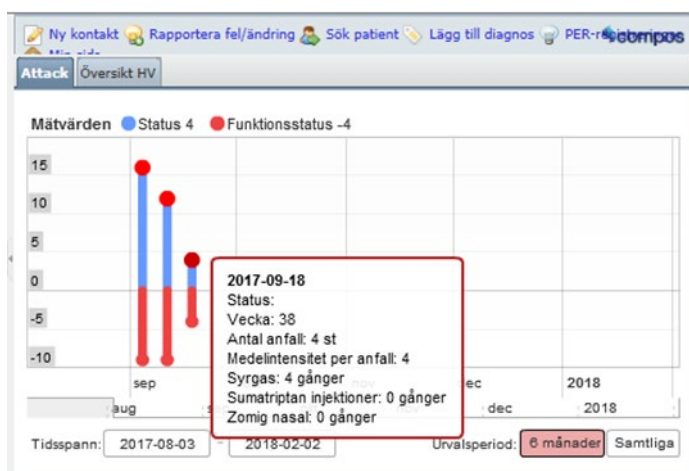
- Demografiska basuppgifter
- Uppfyllande av diagnostiska kriterier enligt ICHD-3
- Ryggvätskeundersökning
- Radiologi (MRT/CT)
- Behandling
- Hälsorelaterad livskvalitet och påverkan på funktion, dvs. PROM (HIT-6, MIDAS, EQ5D, ISI, HAD)
- Arbetsförmåga
- PER, patientens egen registrering av anfallsaktivitet (antal huvudvärksattacker, smärtintensitet, effekt av behandling samt påverkan på patientens funktionsförmåga (GIS=global impact scale) och ifyllande av funktionsskalor.
- PREM mått under utveckling tillsammans med övriga delregister och patientorganisationerna.

Grafisk återgivning av funktionaliteten i Huvudvärksregistret.

Se **figur 111** och **figur 112** (för kluster/Horton) och **51 a och b** (för migrän) nedan för demo av Huvudvärksregistrets grafiska återgivning.

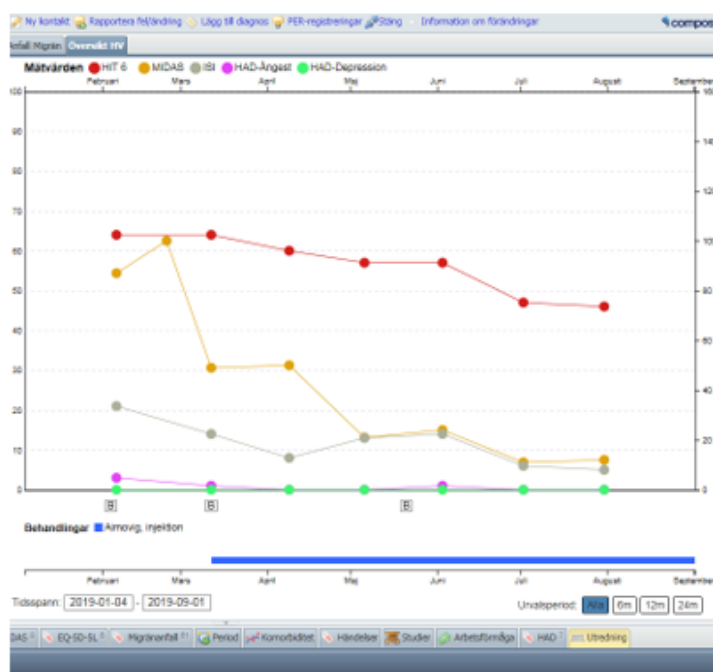


Figur 111. Så här ser beslutsstöd/patientöversikten i Huvudvärksregistret ut för en patient med klusterhuvudvärk (Hortons huvudvärk). Genom att klicka på resp. stapel erhålls detaljerad info om antal Hortonattacker, behandling och dess effekt per vecka.



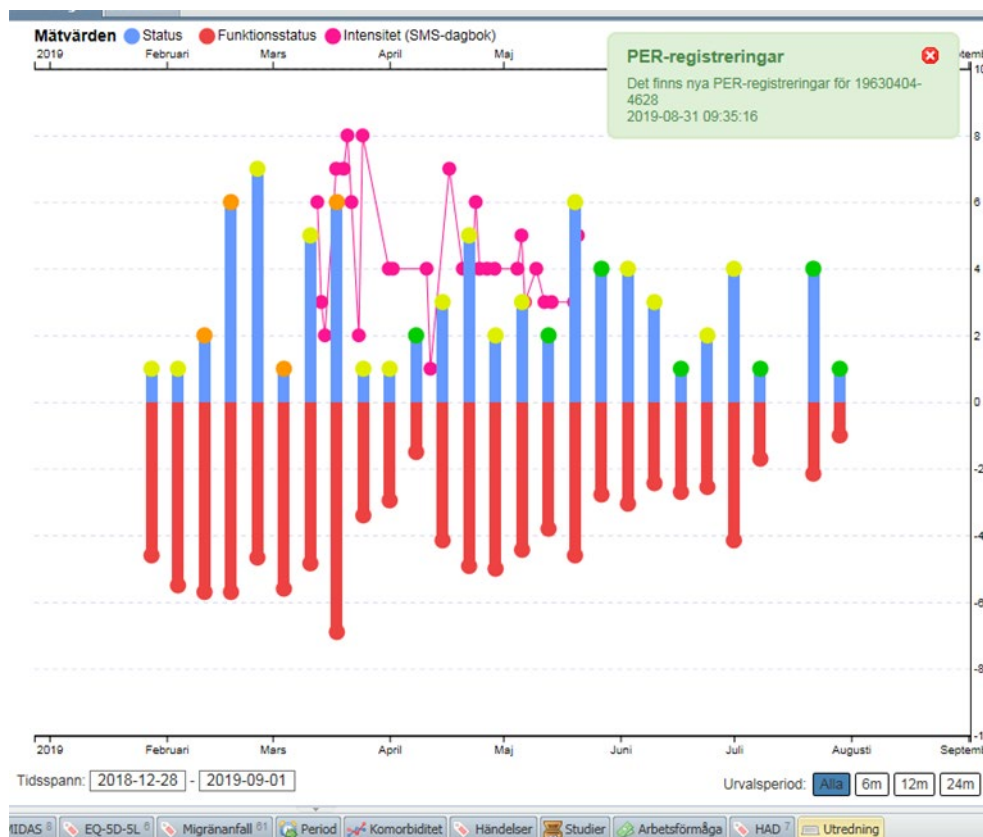
Figur 112. Så här ser beslutsstöd/patientöversikten i Huvudvärksregistret ut för behandlingsutvärdering för en kluster/Hortonpatient. Genom att klicka på stapeln ses detaljerad info. Samma patient som **figur 111** men 3 veckor senare efter inledd profylaktisk behandling.

Nedan exempel för kronisk migrän visar på användbarhet för att följa effekt av behandling illustreras nedan, **figur 113 a och b**. Patienten lämnar data om sin huvudvärkssituation, effekt av inledd behandling samt skattar sin funktionsnivå med olika validerade skalor. Detta ger en snabb överblick av en patients situation. Graferna visas vid läkarbesök/sköterskebesök som grund för terapidiskussion.



Patientens rapporterade HIT-6 (röd) resp MIDAS (gul) före och under behandling med monoklonal CGRPantikropp (tolkning av skalorna: ju lägre poäng desto bättre mående och minskad inverkan på dagligt liv).

Behandlingsperiod med monoklonal CGRP antikropp



Figur 113 a och b. Två grafer från enskild patient som illustrerar sjukdomsbördan och effekt av behandling med monoklonal CGRP antikropp på måndet (GIS, HIT-6) som erhålls från Huvudvärksregistret.

Anslutningsgrad och Täckningsgrad

Efter omfattande revidering 2018 med bland annat införande av PER (patientens egen rapportering av anfall, funktionsskalor, symtom) kan patientgruppens status och nyinsatta behandling monitorernas bättre.

Anslutningsgrad

Tabell 49. Antalet aktuella patienter är 3472, en ökning med 39% jämfört med 2020.

Anslutningsgrad	2021
Antal registrande vårdenheter	53
Antal vårdenheter nationellt	69
- varav privata neurologmottagningar	6
Anslutningsgrad %	77%
Antal deltagande regioner	21
Andel av alla 21 regioner	100%
Antal aktuella patienter i registret	3472

Täckningsgrad

Fokus de senaste åren har varit interventioner (ganglion sfenopalatinumstimulering (SPG) för kronisk klusterhuvudvärk och nya avancerade behandlingar med CGRP-hämmare för kronisk migrän). Totalt antal behandlingsinterventioner under året var 4546 varav 1951 med de nya CGRP-hämmarna. För täckningsgrad av CGRP-hämmare se **tabell 50** och **tabell 51** nedan.

Tabell 50. Basdata täckningsgrad

	2021
Alla aktuella patienter	3472
Nyregistrerade 201	901
Alla pågående interventioner vid årets slut	4546
Nya interventioner 2021	2752

Tabell 51. Täckningsgrad för CGRP-antikropps(ak)-behandling och SPG-operation.

Behandling	Totalt antal patienter i registret med CGRP-ak	Antal med CGRP-ak 2021 i registret	Antal med CGRP-ak 2021 i PDR	Andel av PDR %
Aimovig, injektion	1690	1175	2953	40%
Ajovy, injektion	739	667	2312	29%
Emgality, injektion	110	109	480	23%
Total	2539	1951	5127	38%

	Antal operade	Antal i registret	Andel registrerade %
Sphenopalatinumstimulering (SPG) - operation	26	26	100%

100% av de patienter som fått SPG (inopererad stimulator runt ganglion sphenopalatinum) är med i registret.

Täckningsgrad baserad på prevalens är inte lämpligt för registrets målgrupp. Täckningsgrad baserad på patienter med besök på neurologmottagning för de aktuella diagnoserna har beställts från Socialstyrelsen men inte inkommit ännu.

I Socialstyrelsens öppna databas för besök på specialistmottagning kan inte subtyper av huvudvärksdiagnoser sökas, inte heller typ av mottagning, i vårt fall neurologmottagningar. Bland annat räknas patienter från invärtesmedicin och andra mottagningar in i Socialstyrelsens uppgift, dvs ej enbart neurologmottagningar. Preliminär täckningsgrad har beräknats, se **tabell 52**. Täckningsgraden torde vara högre om beräkningen kunnat göras specifikt för individer med besök på neurologmottagning.

Tabell 52. Täckningsgradsanalys med Socialstyrelsens Patientregister (PAR) för 2021.

Antal patienter Migrän UNS i registret	Antal individer med besök på ospecifierad* specialistmottagning i Socialstyrelsens öppna databas	Preliminär täckningsgrad baserat på ospecifierad specialistmottagning (%)	Antal individer med besök på neurologmottagning	Täckningsgrad baserat på neurolog- mottagning
3219	34620	9,20%	Inväntar data	Inväntar data

*inkl internmedicinsk specialistmottagning

Datakvalitet

Datatäthet

Datamängderna har ökat under året. Ett exempel är PER (patientens egen registrering) för 2021 (huvudvärksdagbok, funktionsskalor: HIT-6, MIDAS, HAD, EQ5DL) med 35 262 registreringar av totalt 1512 patienter (43,5%). Merparten är patienter med CGRP-antikroppsbehandling (erenumab, fremanezumab, galcanezumab). Effekt av läkemedel och dosändringar kan följas över tid i PER. Tyvärr saknas dock för många patienter PER-data för en run-in-månad. Här måste behandlare och patient tränas in i att skapa basinformation minst 1 månad innan ny behandling inleds.

Många patienter har föredragit att rapportera huvudvärksanfall via dagliga sms. Om svaret är "Ja" anger patienten smärtintensitet i VAS, om patienten inte haft migrän svaras "Nej". För 2021 finns dagliga sms-svar från 791 patienter, totalt 177 206 registreringar. Totalt har 1743 individer registrerat i 3 månader, som är ett adekvat tidsfönster för bedömning av nyinsatt behandling. Svarsfrekvensen är mycket hög, över 90%. Mängden data ger goda möjligheter för statistisk analys av effekt av olika insatta läkemedel/behandlingar på gruppnivå inom ramen för forskningsprojekt.

Under året har 1101 behandlingar startats och 443 avslutats. Medianobservationstiden i registret är 1,35 år. Rapporterad ålder vid debut är 20,1 år och vid diagnos 31,8 år alltså en fördröjning till korrekt huvudvärksdiagnos är runt 10 år!

Könsfördelningen i registret speglar förekomsten av migrän i befolkningen som är cirka dubbelt så hög hos kvinnor. För klusterhuvudvärk (Horton) gäller motsatsen, dvs att sjukdomen är 3–4 gånger vanligare hos män.

Tabell 53. Antal registrerande enheter och antal patienter, män och kvinnor, pågående behandling och besök 2021.

Enhet	Aktuella patienter (AP)	Aktuella kvinnliga patienter	Aktuella manliga patienter	Andel kvinnor AP	AP med besök	AP med besök under rapportåret	Andel AP med besök under rapportåret	AP med pågående behandling vid rapportårets slut	Andel AP med pågående behandling vid rapportårets slut
Albokliniken	*		*						
Aleris specialistvård Axesshuset	40	15	25	37,5%					
Angered	9	9		100,0%	8		88,9%	9	100,0%
Barnkliniken Halmstad	*	*		100,0%					
Capio St.Görans Sjukhus	15	14	*	93,3%	*			13	86,7%
Centrum för neurologi Stockholm	*	*		100,0%	*		100,0%		
Danderyd	198	170	28	85,9%	55	43	21,7%	151	76,3%
Eksjö	27	22	*	81,5%	22	11	40,7%	25	92,6%
Eskilstuna	26	23	*	88,5%	21	6	23,1%	23	88,5%
Falun	51	43	8	84,3%	28	10	19,6%	44	86,3%
Gävle	155	141	14	91,0%	149	114	73,5%	142	91,6%
Halmstad	57	46	11	80,7%	39	*	7,0%	47	82,5%
Helsingborg	29	24	*	82,8%	23	18	62,1%	23	79,3%
Huddinge	562	354	208	63,0%	376	153	27,2%	416	74,0%
Hässelholm	78	65	13	83,3%	9	*	1,3%	67	85,9%
Kalmar	*	*		100,0%	*	*	25,0%	*	100,0%
Karlshamn	6	6		100,0%				6	100,0%
Karlskrona	29	22	7	75,9%	27	*	3,4%	12	41,4%
Karlstad	51	40	11	78,4%	18	3	5,9%	37	72,5%
Kristianstad	22	20	*	90,9%	13	9	40,9%	21	95,5%
Kungsbacka	31	25	6	80,6%	7			22	71,0%
Landskrona	7	6	*	85,7%	*	*	14,3% *		57,1%
Lund	16	13	*	81,3%	11			14	87,5%
Malmö	14	12	*	85,7%				13	92,9%
Mora	*	*		100,0%	*			*	66,7%
Motala	*	*	*	50,0%	*	*	25,0%	*	100,0%
Neuroenheten Läkarhuset Utsikten	42	33	9	78,6%	*			11	26,2%
Neurology Clinic, Sophiahemmet	527	453	74	86,0%	203	61	11,6%	412	78,2%
Nyköping	9	8	*	88,9%	4	3	33,3%	7	77,8%
Oskarshamn	*	*			*	*	100,0%	*	100,0%
Ryhov	44	38	6	86,4%	16	6	13,6%	26	59,1%
Skåneuro privatmottagning	121	108	13	89,3%				64	52,9%
Smärtmottagningen, Skaraborgs Sjukh	11	9	*	81,8%				11	100,0%
Sollefteå	*	*		100,0%					
Solna	33	28	5	84,8%	9	*	9,1%	19	57,6%
Sunderbyn	*	*		100,0%				*	100,0%
Sundsvall	39	32	7	82,1%	25	8	20,5%	33	84,6%
Trollhättan	42	38	4	90,5%	9			27	64,3%
Umeå	33	26	7	78,8%	*			26	78,8%
Uppsala	280	236	44	84,3%	278	208	74,3%	275	98,2%
Varberg	*	*		100,0%				*	100,0%
Visby	10	8	*	80,0%	*			9	90,0%
Vällingby Neuro	71	54	17	76,1%	*	*	1,4%	66	93,0%
Värnamo	14	9	5	64,3%				11	78,6%
Västervik	*	*		100,0%	*			*	100,0%
Västerås	331	294	37	88,8%	13	*	1,2%	275	83,1%
Växjö	*	*		100,0%	*			*	100,0%
West medic vid Neuro Center S	6	6		100,0%	6			6	100,0%
Ystad	60	47	13	78,3%	*			60	100,0%
Ängelholm	150	130	20	86,7%	118	67	44,7%	123	82,0%
Örebro	149	134	15	89,9%	115	49	32,9%	144	96,6%
Örnsköldsvik	8	8		100,0%	*			6	75,0%
Östersund	45	41	4	91,1%	35	26	57,8%	33	73,3%
Total	3472	2830	642	81,5%	1663	822	23,7%	2752	79,3%

Datauttag NEURO/Hvreg 2022-03-28

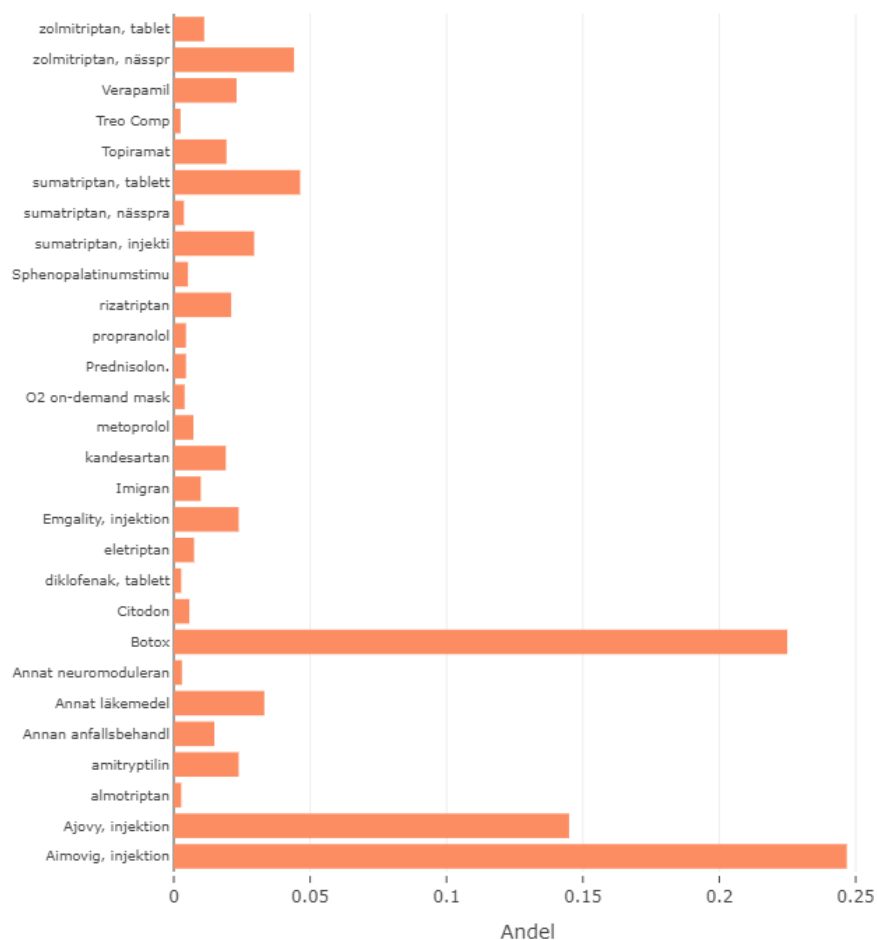
*Färre än <5

Tabell 54. Registrerade diagnoser, ålder vid debut och vid diagnos samt sjukdomsduration 2021.

Underdiagnos	Antal aktiva patienter	Tid sedan inklusion i registret (median antal år)	Duration (median år sedan sjukdomsdebut)	Ålder vid sjukdomsdebut (median)	Ålder vid diagnos (median)	Ålder vid rapportårets slut (median)
Andra primära huvudvärksdiagnoser	11	1,7	4,5	46,5	51,5	55,5
Annan neurovaskulär huvudvärk	8	1,3	10,2	46,1	46,3	46,2
Annan specificerad migrän	166	2,7	27,2	19,0	34,4	48,6
Atypisk eller misstänkt Horton - Paroxysmal hemikrani - SUNCT	11	4,1	6,6	33,8	39,2	47,9
Hortons huvudvärk	74	3,4	10,5	31,3	33,0	49,1
Hortons huvudvärk - episodisk	187	5,3	17,5	24,6	31,9	46,5
Hortons huvudvärk - kronisk	49	4,4	13,5	36,9	38,5	50,5
Huvudvärk av spänningstyp	15	1,4	9,7	17,8	41,7	39,2
Idiopatisk intrakraniell hypertension	1	2,6				45,9
Kronisk migrän	1591	1,9	21,5	20,2	32,6	47,6
Läkemedelsutlöst huvudvärk	1	2,0				66,1
Migrän	464	0,9	18,5	20,4	32,9	45,9
Migrän med aura	377	1,8	26,5	14,3	24,3	45,4
Migrän utan aura	512	1,8	23,8	19,3	29,0	47,3
Paroxysmal hemikrani	4	6,8	8,1	44,5	46,6	52,6
SUNCT/SUNA	1	7,1	13,5	37,8	43,4	51,3
Total	3472	1,9	21,5	20,0	31,2	47,3

Datauttag NEURO/Hvreg 2022-03-28

Fördelning av behandlingar (alla pågående)



Figur 114. Pågående läkemedelsbehandlingar 2021.

Andel profylaktiska behandlingar

Av 4059 pågående behandlingar vid årets slut var 3199 (79%) profylaktiska läkemedel. Många patienter har fler än en förebyggande behandling.

Antal anfallsbehandlingar

860 pågående anfallsbehandlingar pågående vid årets slut. Samtliga patienter borde ha akutbehandling för sina anfall innan profylax sätts in men detta har uppenbarligen inte rapporterats i läkemedelsmodulen. Vår tolkning är att registret framför allt har använts för att följa profylax.

Registret ger värdefull information om användningen av CGRP-antikroppar, se **tabell 55**. Myndighetsrekommendation är registrering i Svenska neuroregister. Viktigt är att kunna följa insättning respektive utsättning om behandlingen är ineffektiv eller ger biverkning.

I registret ses att andelen pågående CGRP-antikroppsbehandlingar sedan start är hög, 77% för alla som fått CGRP-antikroppsbehandling. Andelen som avslutat behandling med ett medel är 35%, ettdera pga bristande effekt eller biverkningar; vanligast var oacceptabel förstoppning. En del av patienterna har bytt till annan CGRP-hämmare medan 23% har slutat helt med CGRP-antikroppsbehandling.

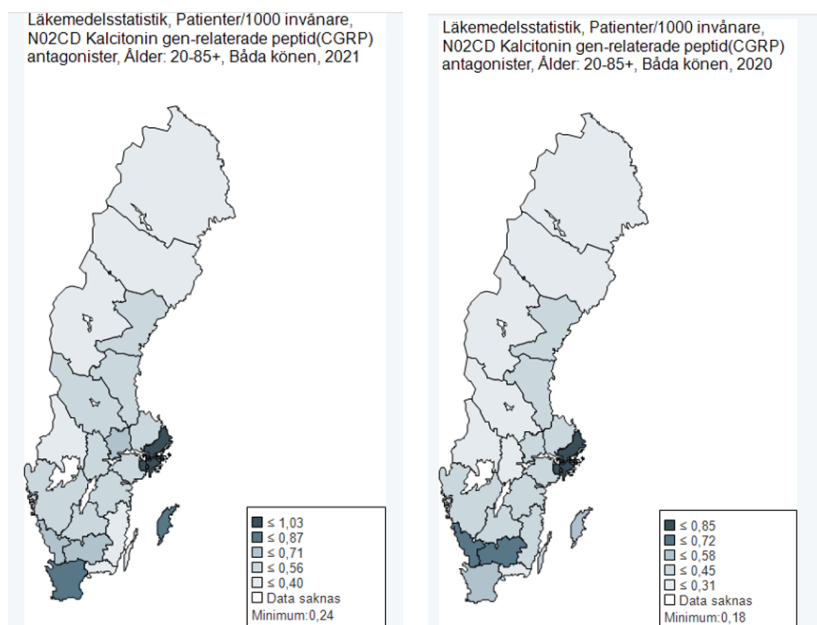
I registret noteras en 31%-ig ökning av CGRP-antikroppsbehandling från 2020 till 2021. I Socialstyrelsens Läkemedelsregister ses en motsvarande ökning med 30% av antal individer med CGRP-antikroppsbehandling

Tabell 55. Förlopp av CGRP-antikroppsbehandling (Aimovig®, Ajovy® och Emgality®) i registret 2021.

Preparatnamn	Antal startade	Antal medpågående CGRP-ak 2021	Antal avslutade totalt	Antal avslutade 2021	Andel avslutade totalt %	Andel avslutade totalt (%)	Andel pågående totalt (%)
Aimovig, injektion	1690	1175	696	181	15%	41%	70%
Ajovy, injektion	739	667	160	88	13%	22%	90%
Emgality, injektion	110	109	22	21	19%	20%	99%
All CGRP-ak-behandling	2539	1951	878	290	15%	35%	77%

För hur effekt kan redovisas, var god se **figur 117** under rubriken effekter på insatser för vården (s.216).

I **figur 115** nedan visas fördelningen av individer som fått någon av de tre CGRP-antikropparna på recept 2020 och 2021 enligt Läkemedelsregistret. Bilden illustrerar att förskrivningen är mycket ojämn, vilket även avspeglas i Huvudvärksregistret.



Figur 115. Antal individer / 1000 invånare 2021 och 2020 med recept på CGRP-antikroppsbehandling (Aimovig®, Ajovy®, Emgality®) enligt Socialstyrelsens register.

Tabell 56. Tabellen illustrerar geografisk spridning av patienter som remitterats för operation med ganglion sphenopalatinum-stimulator mot kronisk terapiresistent kluster/Horton. Samtliga 26 är opererade och införda i registret.

Patientnr	Remiss från	Ålder	Kön
1	Gävle	73	M
2	Falun	34	M
3	Gävle	41	K
4	Västerås (Huddinge)	52	K
5	Eskilstuna	57	M
6	Eskilstuna (Huddinge)	41	K
7	Västerås	29	K
8	Uppsala	70	M
9	Uppsala	51	M
10	Nyköping (Huddinge)	24	K
11	Uppsala	45	K
12	Visby	56	M
13	Falun	60	M
14	Uppsala	36	M
15	Örebro	45	K
16	Visby	41	M
17	Gävle	42	K
18	Stockholm	56	K
19	Lund	53	M
20	Falun	58	M
21	Lund	45	K
22	Örebro	50	K
23	KS	64	K
24	Västerås	32	M
25	Jönköping (Huddinge)	41	M
26	Lund	32	M

Missing value

För 2021 var våra viktigaste kvalitetsparametrar: specificerad subtyp av diagnos, diagnosdatum, vårdkontakt, behandling och andel med PER-data. Totalt antal pågående behandlingar var 2926 varav 1120 startades och 447 avslutades under året.

Tabell 57. Antal patienter med kompletta data för kvalitetsparametrarna.

	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021
Antal aktuella patienter	102	148	211	246	360	1698	2596	3493
Diagnos-Specificerad	88	114	172	204	294	1508	2300	2943
Diagnosdatum	57	73	113	137	179	763	1063	1301
Vårdkontakt	69	87	123	143	219	957	1352	1641
Behandling	46	62	106	126	218	1360	2143	2926
PER-reg*	1	1	2	3	7	551	1064	1502

Tabell 58. Andel patienter med kompletta data för kvalitetsparametrarna.

	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021
Antal aktuella patienter	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0
Diagnos-Specificerad subtyp	86.3	77.0	81.5	82.9	81.7	88.8	88.6	84.3
Diagnosdatum	55.9	49.3	53.6	55.7	49.7	44.9	40.9	37.2
Vårdkontakt	67.6	58.8	58.3	58.1	60.8	56.4	52.1	47.0
Behandling	45.1	41.9	50.2	51.2	60.6	80.1	82.6	83.8
PER-reg*	1.0	0.7	0.9	1.2	1.9	32.4	41.0	43.0

* PER-registreringar används för närvarande främst av patienter med CGRP. Andel CGRP-antikroppsbehandlade med PROM-data är ca 60 %. För mer uppgifter se under rubriken PROM/PROM/PER/sms (sid 213)

Andel med specificerad subtyp var 91,7 % för migrän (migrän utan aura, migrän med aura, kronisk migrän, annan specificerad migrän). Specificerad subtyp saknades för 8,3%. Migrän och dess subtyper är de mest förekommande diagnoserna i registret. Andel med specificerad subtyp var 78,2 % i gruppen klusterhuvudvärk (episodisk resp. kronisk, SUNCT/SUNA eller CPH). Andel med episodisk klusterhuvudvärk var 60,5%, andel med kronisk klusterhuvudvärk var 15,3%. Specificerad subtyp saknades för 24%. PER-registreringar med PROM rapporteras nedan.

Validering

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

PROM/PREM

Täckningsgrad för PROM

Det är framför allt patienter med CGRP-hämmarbehandling som registrerar i PER. Totalt 2539 patienter har erhållit CGRP-antikroppsbehandling och totalt finns 1512 individer PER-registreringar med HIT-6, MIDAS, HAD, IS och EQ5D. Täckningsgrad för denna grupp uppskattas till 60 %. Beräknas täckningsgrad med PROM för alla i registret är den 43,8%

Patientens Egen Registrering (PER)

PER-registreringar (av sjukdomsaktivitet, PROM och PREM) används rutinmässigt för uppföljning av insatt behandling. Antalet registreringar i PER var 35 262 under året. Antal aktuella patienter med PER var 1512, andel 43,5%. För patienter med CGR-antikroppsbehandling är andelen med PER och PROM upp mot 60%

Dagliga sms vid behandlingsstart

Av registrets 3472 patienter har 2817 under någon period besvarat dagliga sms, täckningsgrad 81%. Under 2021 besvarade 840 patienter sms. Svarsfrekvensen på dagliga sms avseende migränanfall (Nej, Ja, smärtintensitet 1-10) var >90 %.

Det bärande konceptet är patientens delaktighet via PER-modulen. I PER-modulen matar patienterna in sina migrändagar/Hortonanfall, antal och svårighetsgrad och hur behandlingen fungerar samt skattar påverkan på sin funktionsnivå med skattningsskalan GIS (global impact scale). I PER registreras också påverkan på livssituationen i skalor: HIT-6 (för en månad) och MIDAS (för 3 månader), HAD för ångest och depression samt ISI för sömnpåverkan. Patientens uppgifter visualiseras som grafer, där antal anfall, smärtintensitet samt påverkan på funktionsnivå och livssituation framgår. Genom att klicka på respektive stapel i PER kan mer detaljerad information följas tex anfallsbehandling, se **figur 111-113 a och b**.

PER-data ska användas i samtalet med patient vid varje kontakt. Mötet mellan patient och läkaren kan då bli mer effektivt, fokusera på de synpunkter patienten önskar ta upp och information runt behandlingens effekt och eventuella biverkningar.

PER-modulen har bidragit till förenklad insats för läkare per patient och i gengäld lett till registrering av fler patienter och ökade datamängder.

En effekt av inmatade data i PER är en task-shifting där specialutbildade diagnosjuksköterskor (huvudvärkssjuksköterskor) kan avlasta behovet av läkarbesök/-telefonkontakter. Det ger därmed möjlighet till att fler patienter med svår neurovaskulär huvudvärk kan erbjudas bästa effektiva behandling.

Via PER kan effekten av vårdinsatser följas enklare, kvalitetssäkras och ensas nationellt. Data kan i forskningsprojekt följas på gruppnivå och regionvis.

Förloppsanalyser på gruppnivå per vårdenhet, regionvis och för specifika behandlingar kommer att kunna göras framöver i form av forskningsprojekt.

Från januari 2022 kan patienten följa sina egna registreringar retrospektivt i PER.

PREM saknas ännu men arbete pågår inom Svenska neuroregister för gemensamt instrument.

Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer

Kvalitetsindikatorer för Hortons huvudvärk

1. Andel patienter med specificerad kluster/Horton-subtyp
2. Andel patienter som erbjudits profylaktisk behandling
3. Andel patienter som ordinerats anfallsbehandling med sumatriptan för injektionspenna och/eller oxygen
4. Andel patienter med registrerat debutdatum och diagnosdatum.

Kvalitetsindikatorer för kronisk migrän

1. Andel patienter med denna subtyp av migrän
2. Andel patienter med kronisk migrän som erbjudits profylaktisk behandling med Botox resp CGRP-antikroppsbehandling när annan farmakologisk behandling varit otillräcklig,
3. Andel patienter med registrerat debutdatum och diagnosdatum.
4. Andel patienter som registrerat HIT-6 eller MIDAS minst 2 gånger
5. Andel patienter som registrerat anfall i minst 3 månader
6. Andel patienter insatta på CGRP-antikroppsbehandling med besök /telefonkontakt minst 3 gånger under de första 6 månaderna

Återrapportering

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

Patientöversikten

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

Den grundläggande återkopplingen i patientöversikten är det grafiska gränssnittet med sammanställning av patientuppgifter som behandlande läkare kan använda som vid patientbesöket. Här sammanfattas den information som behandlande läkare behöver

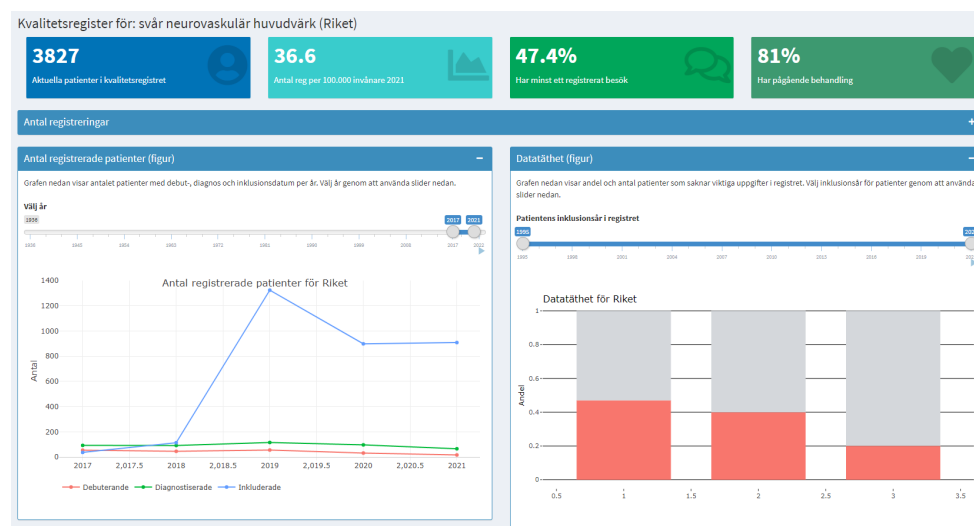
som utgångspunkt för besöket och för de beslut som behöver tas. Detta är troligen den för sjukvårdspersonalen viktigaste formen av återkoppling och det som motiverar till rapportering i registret för svår neurovaskulär huvudvärk. Patientöversikten har också den fördelen att data om patienterna hela tiden används och därmed granskas och följaktligen kvalitetssäkras.

Utdatafunktioner

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

Neurodashboard

Neurodashboard är en visning av realtidsdata med utvalda nyckeltal, statistik över antal patienter, antal registreringar, antal behandlingar, datatäthet, från nationell nivå ner på enhetsnivå. Sedan 2021 är Neurodashboard öppen för all 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 116. Vy från Neurodashboard för svår neurovaskulär huvudvärk 2022-06-17.

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

Urvalslistor

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

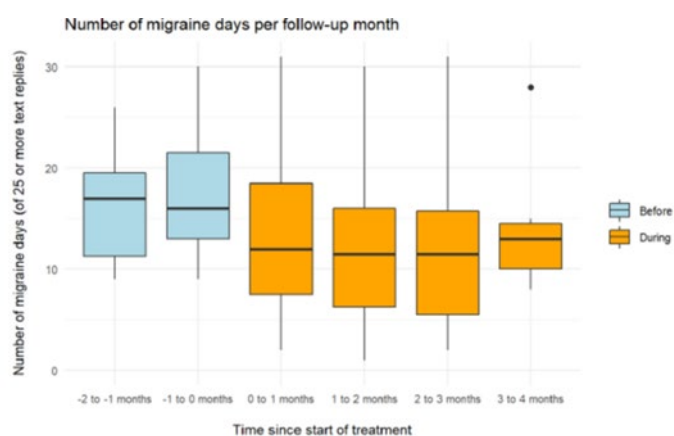
Effekten av registrets insatser på vården

Resultat har presenterats i tidigare avsnitt av årsrapporten. Se också **figur 117** nedan som exempel på utvärdering via registerdata.

Registret har hög andel av patienter med specificerad subtyp av diagnos och med pågående behandling vilket indikerar god kvalitet. Å andra sidan skiljer sig antal registrerade patienter per 100 000 invånare betydligt mellan regionerna och varierar mellan 4,5 och 125 per 100 000. Andel med minst ett registrerat besök varierar mellan 3 och 96 %. Likaså är andelen med CGRP-antikroppsbehandling mycket ojämn mellan regionerna och vårdenheter. Här kan registret bidra till mer jämlik vård bland annat genom den öppna redovisningen i dashboard från 2021 och kvartalsrapporter till vårdenheterna.

Data finns för aktuell behandling och med uppföljning av behandlingseffekt i PER (anfallsdagbok, funktions- och livskvalitetsskalor). Analys av dessa data ger indikation på vårdens kvalitet för riket, regioner respektive vårdenheter. Vårdgivare kan jämföra sina data med regionens eller rikets data på gruppnivå.

Möjligheten finns för alla kliniska enheter att exportera sina egna resultat i Excel-format, att använda urvalslistor och öppen dashboard gör det möjligt för varje enhet att fortlöpande förbättra sitt arbete och jämföra sig med andra enheter och regioner vad gäller registrering av patienter och behandling.



Figur 117. Exempel på utvärdering av effekt av Emgality® i årsrapport för Lilly där antal migrändagar per månad illustreras före (blå) respektive 1 till 4 månader (röd) efter insättning.

Exempel på effekter för vården

För varje år har antalet patienter och antalet bidragande vårdenheter ökat eftersom

- Registret ger bra underlag för beslut om fortsatt behandling eller utsättning med ett visst läkemedel för rationell läkemedelsanvändning och kostnadsbesparing. Exempelvis avslutades CGRP-antikroppsbehandling för 23% pga utebliven effekt eller biverkningar baserat på data från huvudvärksdagbok/SMS och PROM (HIT-6).
- Läkemedelsmodulen ger tydlig översikt av vilka läkemedel en patient tidigare haft, effekt, biverkningar samt lägsta effektiva dosering som stöd för nya behandlingsinsatser i enlighet med nationella rekommendationer/vårdprogram för behandling.
- Patienter med komplicerad sjukdomsbild kan mer effektivt aktualiseras för avancerad behandling så att vårdkvalitetsnivån höjs.
- Den 100-procentiga registreringen av avancerad behandling med SPG vid svår kronisk Horton har givit ett bra underlag för utvärdering av säkerhet och effekt över tid.
- Den öppna redovisningen av data i dashbord från 2021 ökar medvetenheten om rationell behandling och ojämlikhet i vården. På gruppnivå visar analys av läkemedelsbehandling och antal registrerade per 100 000 invånare betydande skillnader mellan regionerna och visar på nödvändigheten av fortsatt arbete med information för att uppnå mer jämlik vård. Som exempel ses stora regionala skillnader för CGRP-antikroppsbehandling (se **Figur 115**). Skillnaderna kvarstår 2021 jämfört med 2020. Av alla patienter som förskrivits CGRP-antikroppsbehandling enligt Läkemedelsregistret har 38% registrerats i Huvudvärksregistret.

Framtidsplaner

För ytterligare geografisk spridning och förbättring av datatäthet kvarstår behovet av utbildningsinsatser till vårdenheter om nyttan av registret, hur man använder det i mötet med patienter och systematiskt registrerar data med hög kvalitet samt inte minst utbildning om hur patienter skall instrueras om registrering i PER.

Lathundar för registeranvändning för vårdgivare och patienter om registrering i PER finns på Svenska Huvudvärkssällskapet och Svenska neuroregisters hemsidor (www.huvudvarksallskapet.se, www.neuroreg.se).

Rådgivning per email och telefon till vårdenheter är fortsatt viktigt. Besök hos regioner/sjukvårdsenheter har inte varit möjligt under covid-19 pandemin.

Webbinarier Digital utbildning för neurologer gavs i samband med huvudvärksutbildning oktober 2021 och planeras även oktober 2022. Besök på plats kan i de flesta fall ersättas av digitala möten för riktade insatser speciellt till enheter som inte kommit i gång.

Med spridning av registret till fler vårdenheter kommer vårdkvaliteten att höjas genom ökad medvetenhet om behandlingsmöjligheter enligt nationella och internationella riktlinjer jämfört med vad enheten/regionen praktiserar. Fler svårbehandlade patienter kommer att exponeras för möjligheten till avancerad farmakologisk- eller stimulatorbehandling, i synnerhet patienter med kronisk migrän och kronisk Horton.

Patienternas kunskap ökar via patientföreningarna med tryck på vårdenheter för anslutning till registret varvid nyttan med snabb översikt över behandlingseffekt blir alltmer uppenbar.

Patienternas delaktighet genom registrering i PER är väsentlig. För att underlätta och bibehålla motivationen att registrera har PER reviderats så att patienterna kan se sina egna PER-data i Patientportalen från jan 2022.

Tillskapande av en webbaserad applikation för förenklad egenregistrering av patienter har hög prioritet. Med en app kan patienterna registrera när som helst, dvs mer realtidsregistrering med högre datakvalitet. Det kräver finansiering för apputveckling men ger lägre driftskostnader än för SMS som många av patienterna använder nu för att det är bekvämt. SMS ger inte heller samma mängd information som registrering i PER-dagboken eller en app. App-data skall importeras till Huvudvärksregistret på samma sätt som PER-data. Finansiering från externa källor kommer att krävas för utvecklingen.

Fortsatt planering för att inkludera fler specifika huvudvärkssyndrom, närmast sjukdomen idiopatisk intrakraniell hypertension (IIH).

Nu är registret så täckande över landet att analyser om subgrupper, erbjudna behandlingar och effekt samt basdata (fler effektmått) kan bli möjliga i syfte att jämföra om regionerna ger likvärdig vård, ex i öppna jämförelser.

Se vidare nedan under rubriken prioriterade utvecklingsområden.

Prioriterade utvecklingsområden för registret

1. Att sprida registret geografisk och öka användningen av registret vid fler neuroenheter och regioner fortsätter. Värkning av lokala/regionala ambassadörer pågår via bland annat specialistföreningens projekt Huvudsaken.
 - i. Kvartalsrapporter och Nyhetsbrev med data och information från Huvudvärksregistret som del i Neuroregistrets utskick.
 - ii. Riktade informationsbrev till neuroenheter med utskick under september 2022 och därefter vid behov.
 - iii. Föreläsningar om Huvudvärksregistrets på Svenska Neurologföreningens årliga Neurovecka är en stående punkt, särskilt vikten av att registrera avancerad behandling.
 - iv. Webbseminarier och föreläsningar IRL för vårdgivare för att förbättra datakvaliteten inkluderande utbildning om PER-modulen.
2. Att öka täckningsgraden för patienter i målgruppen, dvs för de som behöver neurologspecialist och mer avancerad behandling.
3. Förbättrad täckningsgradsberäkning baserad på unika individer med aktuella diagnoser med besök på neurologmottagning i nämnaren (beställning från PAR) respektive baserat på unika individer med aktuella interventioner som skall följas (beställning från PDR).

4. I nuläget ingår i styrgruppen personer från Stockholm, Uppsala, Linköping, Örebro och Falun. 1) neurologer från Stockholm, Uppsala och Linköping, 2) sjuksköterskor från Örebro och Stockholm och 3) patientrepresentanter från Huvudvärksförbundet från Falun och Stockholm. Att ytterligare bredda styrgruppen till fler regioner och multidisciplinär sammansättning.
5. Från 2021 finns öppen jämförande redovisning av relevanta utdata på hemsidan för vårdenhet/region/nationell nivå. Arbete med att formulera presentationen av utdata.
6. Att vidareutveckla mått och målvärden för god vård, dvs processmått och utfallsmått, speciellt fokus på PREM-mått i samverkan med patientrepresentanter och hela Svenska neuroregister.
7. Datakvaliteten för de viktigaste kvalitetsindikatorerna sker kontinuerligt. Planeras utvidgning med nya kvalitetsindikatorer 1) tid från remiss till nybesök samt 2) andel patienter med kontakt i samband med besvärsperiod av klusterhuvudvärk.
8. Validering mot källdata 2022
9. Revidering i behandlingsmodulen för förenklad registrering av tidigare behandlingar.
10. Från januari 2022 kan patienter se sina egna registerdata.
11. En förenklad flik för varje ny läkarkontakt med patienten med minimi-dataset har skapats och implementering pågår.
12. Revidering av PER-modul så att Hortonpatienter kan registrera slutdatum för en besvärsperiod. Då kan också behandlingsuppehåll registreras, vilket tidigare bara kunnat göras retroaktivt vid ny patientkontakt.
13. Utveckling av webbaserad app för huvudvärksdagbok för förenklad registrering för patienterna. Finansiering via fler externa källor krävs.

Längre fram

Utökning av registret kommer på några års sikt även att omfatta migränpatienter med komplexa/experimentella behandlingar, migränrelaterad stroke och idiopatisk intrakraniell hypertension.

Publikationer:

1. Ett forskningsprojekt utgående från Neuro Akademiska sjukhuset i Uppsala med användande av registerdata planeras startades våren 2020.
2. QuantifyResearch och TEVA har beviljats datauttag 2021 och analys pågår.
3. Utbildningspublikationer (instruktionsPM) via Svenska neuroregistret och specialistföreningens hemsidor.
4. Kvartals- och årsrapport för första året med erenumab (2019) beställda av Novartis för deras rapport till TLV.
5. Kvartals- och årsrapport beställda av Lilly för 2021 för deras rapport till TLV.

Kommentarer om Covid-19 påverkat registerarbetet under 2020

Covid-19 pandemin har inneburit att tid till registerarbetet har fått stå tillbaka då de personella resurserna har reserverats till kliniskt patientarbete. Utbildningsinsatser i form av uppsökande besök har inte kunnat göras. Tillskapande av Webbinarier har också fått stå tillbaka för att personerna (läkare, sköterskor, fysioterapeuter, sekreterare) har varit upptagna av kliniskt arbete relaterat till covid-19 patienter.

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
www.neuroreg.se

 **KAROLINSKA**
UNIVERSITETSSJUKHUSET

 **NATIONELLA KVALITETSREGISTER**

QRC || **STHLM**
KVALITETSREGISTERCENTRUM