

NORSK REGISTER FOR ALS OG ANDRE
MOTONEVRONSYKDOMMER

ALS-REGISTERET

SEKSJON FOR MEDISINSKE
KVALITETSREGISTRE

ST. OLAVS HOSPITAL
UNIVERSITETSSYKEHUSET I TRONDHEIM

HELSE MIDT-NORGE

Årsrapport for 2023

Utarbeidet av nasjonalt sekretariat for ALS-registeret
Seksjon for medisinske kvalitetsregistre
St. Olavs hospital HF
14. juni 2024

Therese Flø Bjerkvik, Carina Bach og Geir Bråthen

Kontaktinformasjon

Daglig leder

Therese Flø Bjerkvik, Therese.Flo.Bjerkvik@stolav.no

Registerkoordinator

Carina Bach, Carina.Bach@stolav.no

Faglig leder

Geir Bråthen, Geir.Brathen@stolav.no

E-postadresse sekretariat: alsregister@stolav.no

Telefon sekretariatet: 90 29 91 32

Hjemmeside: norskalsregister.no

Besøksadresse:

Teknobyen – Miljøbygget 4. etg. vest

St. Olavs hospital HF

Seksjon for medisinske kvalitetsregistre

Norsk register for ALS og andre motonevronsykdommer

Professor Brochs gate 2

7030 Trondheim

Postadresse:

St. Olavs hospital HF

Seksjon for medisinske kvalitetsregistre

Norsk register for ALS og andre motonevronsykdommer

Postboks 3250 Torgarden

7006 Trondheim

ALS-registeret 2023 – oversikt over innregistreringsaktivitet

**Nasjonal godkjenning
17. mai 2022**

**Nasjonal oppstart for
innregistrering
16. mars 2023**

**16 av 20
sykehus**

har opprettet tilgang
til registeret

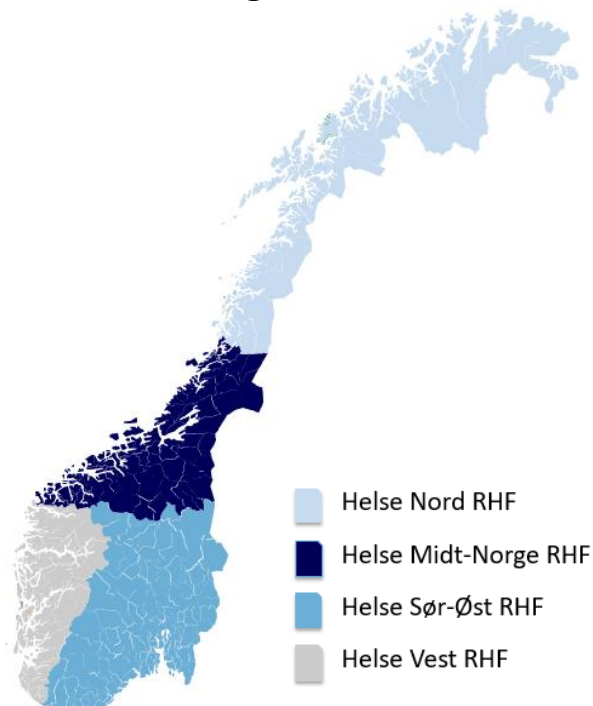


**11 av 20
sykehus**

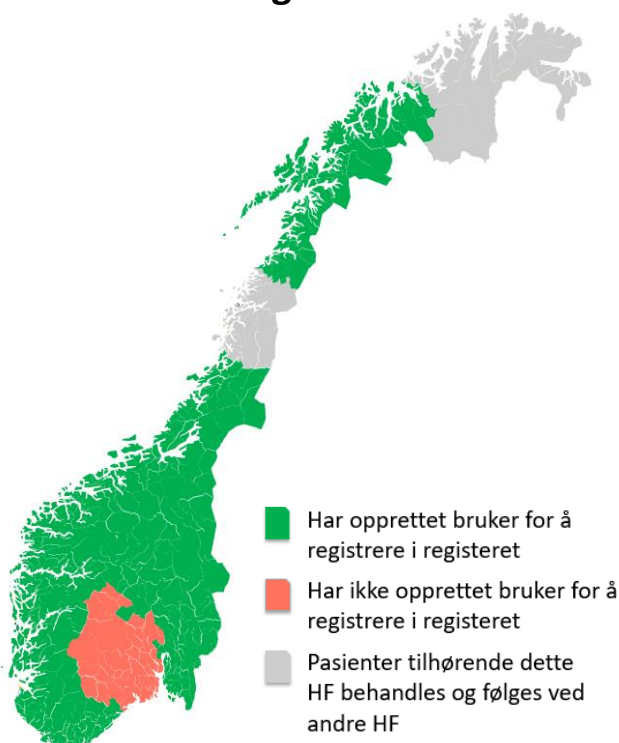
startet å registrere
pasienter



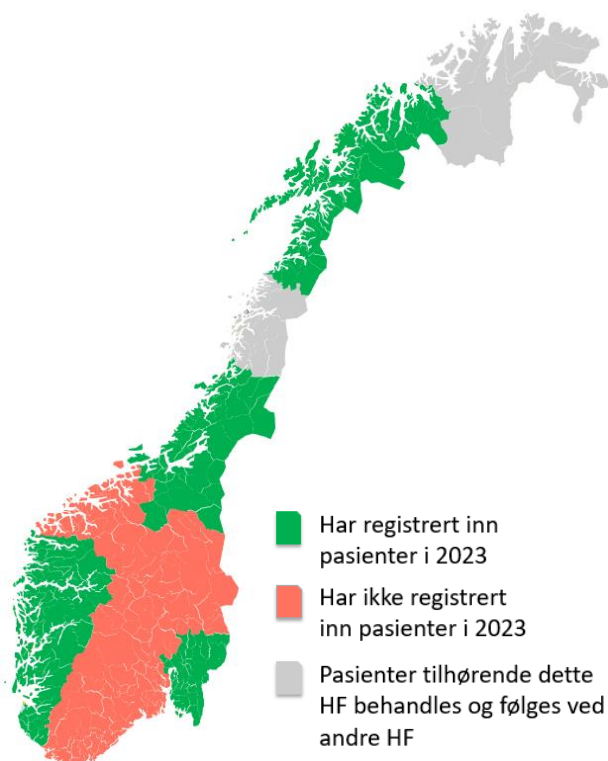
**Alle regionale helseforetak
registrerte inn pasienter til
registeret**



**Helseforetak som har opprettet
tilgang for å registrere inn pasienter
til registeret**



**Helseforetak som har registrert
inn pasienter**



Innhold

Kontaktinformasjon.....	i
ALS-registeret 2023 – oversikt over innregistreringsaktivitet	ii
1. Sammenheng	2
1.1 Summary in English.....	4
2. Resultater	5
2.1 Kvalitetsindikatorer	5
2.2 Pasientrapporterte data (PROM/PREM)	16
2.3 Andre analyser	16
3. Registerbeskrivelse.....	21
3.1 Bakgrunn og formål	21
3.1.1 Bakgrunn for registeret	21
3.1.2 Registerets formål	21
3.2 Juridisk hjemmelsgrunnlag	21
3.3 Dataansvar og faglig ledelse	21
3.4 Inklusjonskriterier	22
3.5 Datafangst.....	23
4. Datakvalitet	25
4.1 Tilslutning og antall registreringer.....	25
4.2 Dekningsgrad og responsrate	29
4.2.1 Metode for beregning av dekningsgrad.....	29
4.2.2 Siste beregnede dekningsgrad	30
4.2.3 Responsrate for pasientrapporterte data	30
4.3 Vurdering av datakvalitet	31
5. Pasientrettet kvalitetsforbedring	32
5.1 Identifiserte forbedringsområder.....	32
5.2 Igangsatte/utførte forbedringstiltak	32
6. Formidling av resultater	33
6.1 Plan for gjennomføring av analyser og jevnlig rapportering av resultater til relevante mottakere.....	33
7. Samarbeid og forskning.....	34
7.1 Samarbeid med andre fagmiljøer og helse- og kvalitetsregistre	34
7.2 Datautleveringer fra registeret.....	34
7.3 Vitenskapelige artikler	34
8. Referanser til vurdering av stadium	36
8.1 Vurderingspunkter.....	36
9. Utvikling av registeret	38
9.1 Registerets oppfølging av fjorårets vurdering fra ekspertgruppen.....	38
9.1.1 Ekspertgruppens vurdering for 2022	38
9.1.2 Registerets oppfølging	38
9.2 Planer og behov	38
10. Referanser	41

Del 1

Resultater fra registeret

1. Sammendrag

Norsk register for ALS og andre motonevronsykdommer (ALS-registeret) er det nasjonale kvalitetsregisteret for diagnostisering, behandling og oppfølging av pasienter diagnostisert med Amyotrofisk lateral sklerose (ALS) eller annen motonevronsykdom (MND) i spesialisthelsetjenesten. Det er en lovpålagt oppgave å melde data til nasjonale kvalitetsregistre ifølge § 2-3 i Forskrift om medisinske kvalitetsregistre [1].

ALS-registeret var i 2023 et samtykkebasert medisinsk kvalitetsregister som fikk nasjonal status av Helsedirektoratet 17. mai 2022. Registeret var pilot for den nyeste versjonen av MRS-plattformen levert av Helse Midt-Norge IT (HEMIT), MRS 5.0, og ble lansert 16. mars 2023.

ALS-registeret skal i kommende år gi informasjon om:

- Hvem som får motonevronsykdom (alder, kjønn og sosiodemografiske data)
- Hvordan de som rammes av motonevronsykdom utredes og behandles, dvs. kvalitet på behandling vurdert etter mål definert av Fagrådet for ALS-registeret, og nasjonale og internasjonale anbefalinger: NevroNEL [2], EFNS [3], British Medical Journal (BMJ) [4], Canadian best practice recommendations (CMAJ) [5] og Nasjonale faglige råd for ALS ved Helsedirektoratet [6].

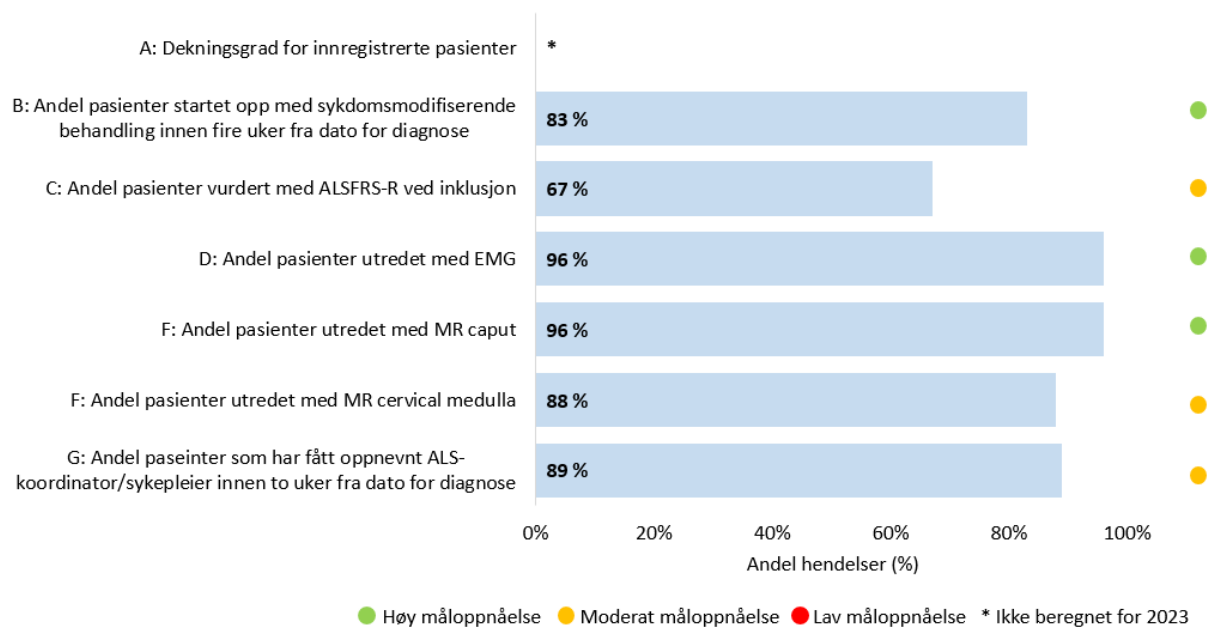
Forbehold som må tas ved tolkning av rapportens resultater

Denne rapporten inneholder data på 111 pasienter som ble inkludert i 2023. Av disse ble 44 (40 %) diagnostisert i 2023, mens 60 % var etterregistreringer av pasienter diagnostisert tidligere. Årlig er det grovt estimert at det er ca. 150 nydiagnostiserte personer med ALS/MND i Norge [7]. Det vil si at registeret i 2023 har inkludert 29 % av de nydiagnostiserte. Den lave dekningsgraden forklares av at registeret først startet opp 16. mars og har brukt 2023 på å fasilitere oppstart ved hvert av de registrerende sykehusene.

Rapportens analyser baserer seg på alle de 111 inkluderte pasientene. Inntil registeret får opp dekningsgraden gir dataene begrenset mulighet til å oppdage faktiske forskjeller eller sammenhenger i populasjonen, og er sårbare for eksterne faktorer eller skjevheter som kan påvirke resultatene, for eksempel seleksjonsbias eller skjevhet i datainnsamlingen. Resultatene for 2023 er derfor usikre og må tolkes med forsiktighet.

For 2023 hadde registret tilslutning fra 16 av 20 registrerende enheter (80 %), og 11 rapporterende enheter (55 %) hadde startet innregistrering. Dette betyr at datagrunnlaget er geografisk ufullstendig og ikke representativt for hele populasjonen.

Figur 1: Kvalitetsindikatorer for god behandling av ALS/MND på nasjonalt nivå (N=111)



Kommentar: Figuren viser samleresultater for måloppnåelsen på 6 av registerets 7 kvalitetsindikatorer for de 11 sykehusene som rapporterte data i 2023. Registeret har for 2023 ikke beregnet dekningsgrad (kvalitetsindikator A) grunnet oppstart 16. mars 2023. Det var høy måloppnåelse på 3 av de 6 kvalitetsindikatorerne som presenteres.

Sammenfatning av hovedresultater fra ALS-registeret for 2023

Antall registrerte: I 2023 ble det registrert 111 pasienter i registeret, hvorav 44 (40 %) fikk ALS-diagnosen samme år. De øvrige 67 (60 %) var diagnostisert før registerets nasjonale oppstart 16. mars 2023, hvorav 54 ble diagnostisert ≤ 2 år før innregistrering.

Type motonevronsykdom: 86.5 % var diagnostisert med ALS, 4.5 % PLS, 0.9 % PMA, 3.6 % Flail arm syndrom og 4.5 % uspesifisert motonevronsykdom.

Pasientkarakteristika: 49 % var kvinner med median alder 65 år. 51 % var menn med median alder 67 år. Det var størst forekomst i aldersgruppen 61-70 år (35 %). 7 % var under 50 år.

Hereditet: 11 % hadde motonevronsykdom i familien og 21 % hadde neurodegenerative sykdommer i familien.

Hva er nytt?

Nytt i årsrapporten for 2023 er:

- Fire nye kvalitetsindikatorer ble vedtatt av fagrådet i januar 2024. Registeret har per nå syv kvalitetsindikatorer, inklusiv dekningsgrad.
- Registeret presenter bl.a. alder- og kjønnsfordeling samt informasjon om hereditet og tidsintervaller fra sykdomsdebut til diagnose i kapittel 2.4.
- Registeret presenterer oversikt over hvilke sykehus og helseforetak som har tilsluttet seg og startet innregistrering.
- Registeret presenterer metodikk for informasjon- og undervisningsløsning for innregistrerende enheter.

1.1 Summary in English

The Norwegian Registry for ALS and other motor neuron diseases (The ALS Registry) is the national quality registry for diagnosis, treatment and follow-up of patients with Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) or other motor neuron diseases (MND) in Norway. The registry obtained national status from the Norwegian Directorate of Health on May 17, 2022. The national release of the registry was on March 16, 2023. It is compulsory for Norwegian hospitals to report data to national quality registries according to §2-3 of the Regulation on Medical Quality Registries [1].

In 2023, 16 out of 20 hospital units that are obligated to report data were enrolled in the registry and 11 hospital units delivered data. At the end of 2023, the registry was still in the process of including all the Norwegian hospitals that treat patients with ALS or other motor neuron diseases.

The results presented in this report are based on data from 111 patients that were included in the registry in 2023, of which 44 (40 %) of the patients had been diagnosed in 2023. It is roughly estimated that around 150 patients are diagnosed with ALS/MND in Norway annually [7]. This indicates that only 29 % of newly diagnosed patients in 2023 were included in the registry. The main reason for the low coverage ratio of patients included in 2023 is due to the national release on March 16, and the obligated hospitals units has gradually enrolled and started to provide data throughout the year.

Consequently, the present results should be interpreted carefully as the low representation of patients limits the registry's ability to detect actual variations and coherence in the population. This further imposes a vulnerability for external factors or biases that can affect the results, such as selection bias or bias in data collection. Moreover, it is important to emphasize that the data is geographically incomplete as the registry is still working on including all obligated hospital units.

In the coming years, the registry will provide information on the following subjects:

- Who is diagnosed with motor neuron diseases (age, gender and sociodemographic characteristics)
- How those affected by motor neuron diseases are examined and treated (quality of treatment and whether recommendations from NevroNel [2], EFNS Guidelines [3], BMJ [4], CMAJ [5] best practice guidelines and national advice for ALS issued by the Norwegian Health Directorate [6] are followed.

Summary of the main results from the ALS registry for 2023:

- Number of patients: 111 patients were enrolled in the registry, of which 44 (40 %) received the ALS diagnosis in the same year. The remaining 67 (60 %) were diagnosed prior to the national release on March 16, 2023, with 54 being diagnosed ≤ 2 years before enrollment.
- Diagnoses: 86.5 % were diagnosed with ALS, 4.5 % with PLS, 0.9 % with PMA, 3.6 % with Flail arm syndrome, and the remaining 4.5% were diagnosed with unspecified motor neuron disease.
- Patient characteristics: 49 % were female with a median age of 65 years, whereas 51 % were male with a median age of 67 years. The highest occurrence was in the age group 61-70 years (35 %). 7 % were under 50 years old.
- Heredity: 11 % had motor neuron disease in the family and 21 % had neurodegenerative disease in the family.

2. Resultater

2.1 Kvalitetsindikatorer

Begrunnelse for valg av kvalitetsindikatorer

Hver kvalitetsindikator er begrunnet nedenfor. Kvalitetsindikator A gjelder registerets dekningsgrad. Kvalitetsindikatorene B-G er kliniske indikatorer og er valgt siden de speiler faglig nasjonal konsensus og internasjonale retningslinjer, hvor vi har vektlagt anbefalinger fra den norske faglige ressursen NevroNEL, som er utviklet av norske nevrologer [2], European Federation of Neurological Societies (EFNS) [3], British Medical Journal (BMJ) [4], Nasjonale faglige råd for ALS ved Helsedirektoratet [6] og CMAJ [5] best practice anbefalinger i behandling og oppfølging av pasienter diagnostisert med ALS eller annen motonevrønsykdom. For hver av de kliniske indikatorene er det anført kunnskapsgrunnlag og målnivå.

Begrunnelse for nivå på måltall

Måltall for kvalitetsindikatorer er innført for hver kvalitetsindikator da det:

- Vil bidra til kvalitetsforbedring og gjør det mulig for registrerende enheter å følge utviklingen av kvalitet fra år til år.
- Vil bidra til å utjevne forskjeller og gi bedre muligheter for likeverdig og god kvalitet i hele Norge.
- Vil gi en form for kvalitetsdeklarasjon til pasienter, pårørende, øvrige, helseansatte og ledere i helsetjenesten.

Måltallene er kategorisert i høy, moderat og lav måloppnåelse, og den enkelte enhet vil for kommende år bli klassifisert ut fra dette. Høy måloppnåelse indikerer god behandlingskvalitet, men det er ikke gitt at overskridelse av satt høyt måltall indikerer ytterligere bedret kvalitet på behandlingen. Dette presiseres, da det er en tendens til å tenke at «høyest mulig» oppnåelse betyr best kvalitet på behandlingen. Definisjon, type indikator, måloppnåelse, kunnskapsgrunnlag og beregning er beskrevet under hver indikator. Måltallene er vedtatt av registerets Fagråd basert på klinisk skjønn, og behov for justering av nivået på måltallene kan forekomme på sikt.

Tabell 1: Måltall for kvalitetsindikatorene vedtatt av Fagrådet for ALS-registeret

	Høy måloppnåelse	Moderat måloppnåelse	Lav måloppnåelse
A: Dekningsgrad for innregistrerte pasienter	≥70 %	60 % - 69 %	<60 %
B: Andel pasienter som har startet opp med sykdomsmodifiserende behandling innen fire uker fra dato for diagnose	≥80 %	60 % - 79 %	<60 %
C: Andel pasienter vurdert med ALSFRS-R ved inklusjon	≥80 %	60 % - 79 %	<60 %
D: Andel pasienter utredet med EMG	≥95 %	85 % - 94 %	<85 %
E: Andel pasienter utredet med MR caput	≥95 %	85 % - 94 %	<85 %
F: Andel pasienter utredet med MR cervicalcolumna	≥95 %	85 % - 94 %	<85 %
G: Andel pasienter fått oppnevnt ALS-koordinator/sykepleier innen to uker fra dato for diagnose	≥90 %	70 % - 89 %	<70 %

Kvalitetsindikator A

Dekningsgrad på individnivå for sykehus.

Definisjon/beskrivelse	Dekningsgrad på individnivå
Type indikator	Prosessindikator
Måloppnåelse	Høy: ≥ 70 %, Moderat: 60 % - 69 %, Lav: < 60 %.
Kunnskapsgrunnlag	Nasjonalt servicemiljø for medisinske kvalitetsregistre [8, 9]
Beregning	Teller: Antall pasienter registrert med inklusjonsskjema i ALS-registeret Nevner: Pasienter registrert med G12.2 for første gang i Norsk Pasientregister (NPR) + pasienter som har fått forskrevet riluzol i Legemiddelregisteret (LMR) for første gang + Pasienter som kun er i ALS-registeret.

Kommentar

Begrunnelse for indikatoren: Dekningsgrad angir hvor stor andel av pasientpopulasjonen som finnes i registeret [9]. God dekningsgrad er en forutsetning for å vurdere kvaliteten på behandlingen pasientgruppen får ved de enkelte sykehus. Ved innregistrering i ALS-registeret må sykehusene rapportere hvem de behandler og hvordan de behandler dem. Registering av nær alle pasienter som behandles for ALS eller annen motonevronsykdom (ICD G12.2) ved et sykehus er viktig og nødvendig forutsetning for å bedømme behandlingskvaliteten gjennom kliniske kvalitetsindikatorer.

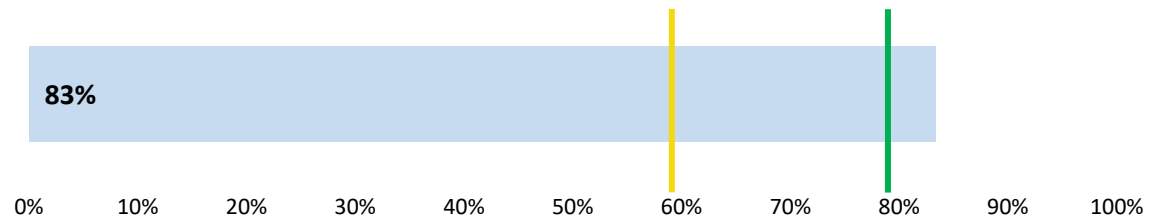
Begrunnelse for måltall: Ved høy dekningsgrad, ≥ 70 %, anser vi at vi har en tilstrekkelig god komplettethet til å kunne bedømme behandlingskvaliteten på enhetsnivå. Ved moderat dekningsgrad, > 60 %, vil pasientgruppen være rimelig representativ og gi et grunnlag for vurdering av kvalitetsmålene. Vurdering av måloppnåelse på de kliniske kvalitetsindikatorene er etter vår oppfatning for usikre for sykehus med lav dekningsgrad, dekningsgrad < 60 %.

Resultater: Det publiseres ikke resultater på denne kvalitetsindikatoren for rapporteringsåret 2023 da ALS-registeret ikke har hatt grunnlag for å beregne dekningsgrad for gitt år.

Kvalitetsindikator B

Andel pasienter som har startet opp med sykdomsmodifiserende behandling innen fire uker fra dato for diagnose (n=90 av N=99).

Måloppnåelse: — Moderat — Høy



Definisjon/beskrivelse	Andel pasienter som har startet opp med sykdomsmodifiserende behandling innen fire uker fra dato for diagnose
Type indikator	Prosessindikator
Måloppnåelse	Høy: $\geq 80\%$, Moderat: 60% - 79%, Lav: $< 60\%$.
Kunnskapsgrunnlag	NevroNEL [2], EFNS [3] retningslinje, British Medical Associations (BMJ) best practice [4] og Canadian medical associations (CMAJ) best practice [5].
Beregning	Teller: Antall pasienter som har startet opp med riluzol innen fire uker fra dato for diagnose Nevner: Antall pasienter registrert med inklusjonsskjema og skjema for sykdomsmodifiserende behandling i ALS-registeret og/eller antall pasienter hvor det er indikasjon for sykdomsmodifiserende behandling og det ikke er kontraindikasjoner.

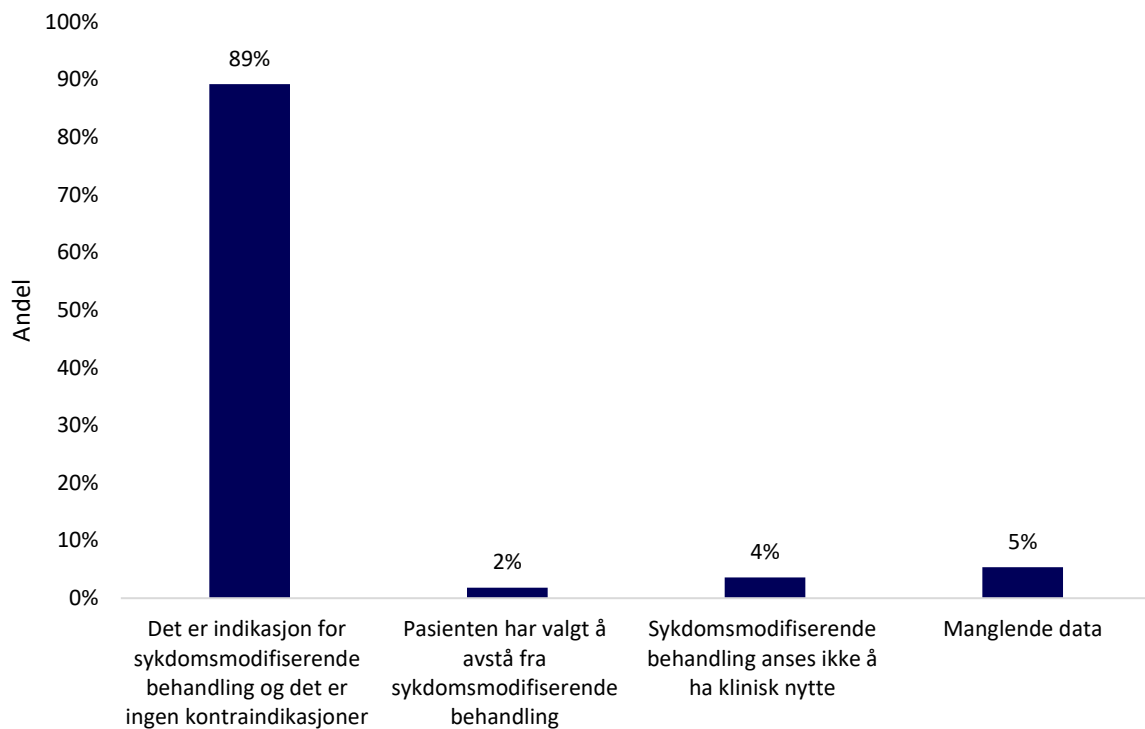
Kommentar

Begrunnelse for indikatoren: Personer diagnostisert med ALS lever i gjennomsnitt 2-4 år etter diagnosen pga. rask progresjon av sykdommen. Riluzol var i 2023 den eneste sykdomsmodifiserende behandling med dokumentert effekt ved ALS. Behandlingen bør derfor tilbys pasienten ved tidspunkt for diagnose eller innen kort tid etter denne datoen.

Behandling med Riluzol gir median forlenget overlevelse på 6-9 måneder sammenlignet med placebo [10]. Riluzol anses å være en relativt trygg behandling med få alvorlige bivirkninger [11]. For enkelte vil komorbiditet, i første rekke leversykdom, være årsaken til at riluzol ikke er forskrevet. Det er viktig å merke seg at riluzol ikke kan kurere ALS eller reversere symptomene.

Resultater: 83 % av pasientene startet opp med riluzol innen 4 uker fra dato for diagnose. Dette indikerer høy måloppnåelse. Tidlig igangsetting av riluzol er viktig da det kan bidra til å forlenge pasientens levetid og forbedre livskvaliteten.

Figur 2: Fordeling behandlingsstatus for sykdomsmodifiserende behandling (N=111)

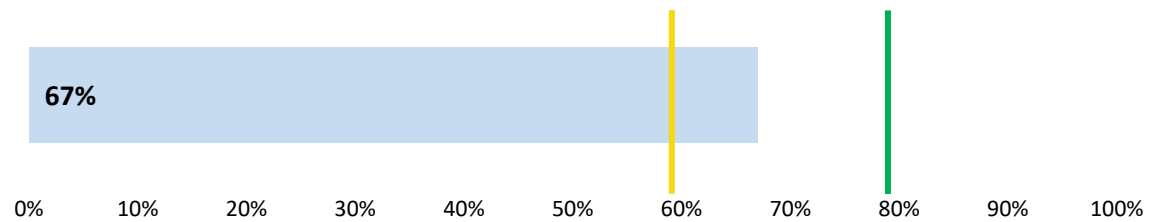


Kommentar: Figuren viser at 89 % (N=99) av den totale pasientpopulasjonen for 2023 hadde indikasjon og ingen kontraindikasjoner mot sykdomsmodifiserende behandling (riluzol). 2 % av pasientene valgte å avstå fra behandling og for 4 % ble det ansett som å ikke ha klinisk nytte. For 5 % var det ikke registrert inn data på behandlingsstatus for sykdomsmodifiserende behandling.

Kvalitetsindikator C

Andel pasienter vurdert med ALSFRS-R ved inklusjon (n: 75 av N: 111)

Måloppnåelse: — Moderat — Høy



Definisjon/beskrivelse	Andel pasienter vurdert med Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale – Revised/Respiratory (ALSFRS-R) ved inklusjon
Type indikator	Prosessindikator
Måloppnåelse	Høy: $\geq 80\%$, Moderat: $60\% - 79\%$, Lav: $<60\%$.
Kunnskapsgrunnlag	EFNS retningslinje [3], British Medical Journal (BMJ) best practice [4] og Canadian medical associations (CMAJ) best practice [5]
Beregning	Teller: Antall pasienter skåret med ALSFRS-R ved inklusjon (dvs. rundt dato for diagnose) Nevner: Antall pasienter registrert med inklusjonsskjema i ALS-registeret

Kommentar

Begrunnelse for indikatoren: Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale, Revised (ALSFRS-R) er en funksjonsskala som tallfester pasientens grad av funksjonssvikt/progresjon som følge av sykdommen. ALS progredierer raskt og det er derfor viktig å bruke et validert sykdomsrettet funksjonsvurderingsvektøy i ledd av utredning og oppfølging av pasienten. ALSFRS-R måler pasientens evne til å utføre dagligdagse aktiviteter og deres fysiske funksjon innenfor fire domener: bulbær funksjon (tale, svelging, og spyttkontroll), finmotorikk (hånd- og fingerferdigheter), grovmotorikk (gang, klatring av trapper, og balanse) og respiratorisk funksjon.

Skalaen går fra 48, hvor pasienten ikke har funksjonsnedsettelse, til 0 som indikerer alvorlig funksjonsnedsettelse hvor pasienten er fullstendig pleietrengende og har behov for respirasjonsstøtte pga. lammelse av tverrstripet muskulatur. EFNS' retningslinje [3], BMJ [4] og CMAJ [5] best practice for behandling av ALS anbefaler bruk av ALSFRS-R som en del av den kliniske vurderingen og oppfølgingen av pasienter med ALS. ALSFRS-R er en anerkjent og validert skala som er mye brukt både i klinisk praksis og forskning for å vurdere funksjonsnivået og sykdomsprogresjonen hos pasienter med ALS.

Ved å vurdere ALSFRS-R hos pasienter kan helsepersonell identifisere spesifikke områder der pasienten trenger mer støtte, som fysioterapi, ergoterapi, logopedi eller ernæringsrådgivning. Dette kan hjelpe med å skreddersy en helhetlig omsorgsplan som adresserer pasientens individuelle behov. ALS er en heterogen sykdom, hvor pasientene har behov for persontilpasset omsorgsplan.

ALSFRS-R gir en strukturert og systematisk måte å kommunisere om pasientens funksjon og sykdomsprogresjon med både pasienten selv og deres pårørende. Dette kan bidra til å fremme realistiske forventninger og forberede pasienten og pårørende på endringer i pasientens funksjonsnivå.

Overvåking av andel pasienter vurdert med ALSFRS-R ved inklusjon kan bidra til å:

- Sikre at helsepersonell tar i bruk en konsekvent og standardisert metode for å vurdere

funksjonsnivået og sykdomsprogresjonen hos ALS-pasienter.

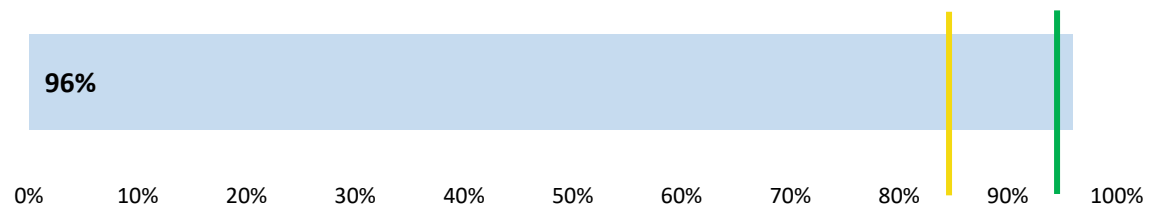
- Identifisere forverring av funksjonen og symptomer i et tidlig stadium. Dette kan igjen muliggjøre tidlig intervensjon og justering av behandlingsstrategier, noe som kan forbedre pasientens livskvalitet.

Resultater: 67 % av pasientene ble vurdert med ALSFRS-R ved inklusjon. Dette indikerer moderat måloppnåelse (60 – 79 %). Dette resultatet må tolkes med forsiktighet da registeret for 2023 hadde som krav for variabelen at det skulle utføres på tidspunktet for konsultasjonen hvor pasienten fikk beskjed om sin ALS-diagnose. Tilbakemeldinger tyder på at dette er et for rigid krav, både fordi man ikke nødvendigvis kan forlange at en sykdomsspesifikk skala benyttes før diagnosetidspunktet, og fordi etiske hensyn tilsier at tidspunktet for formidling av diagnosen må forbeholdes samtalen og ikke klinisk undersøkelse. Indikatoren bør derfor sannsynligvis måles ved en oppfølgingskonsultasjon og ikke på inklusjonstidspunktet.

Kvalitetsindikator D

Andel pasienter utredet med EMG (n: 107 av N: 111)

Måloppnåelse: — Moderat — Høy



Definisjon/beskrivelse	Andel pasienter utredet med EMG
Type indikator	Prosessindikator
Måloppnåelse	Høy: $\geq 95\%$, Moderat: 85 % - 94 %, Lav: $< 85\%$.
Kunnskapsgrunnlag	NevroNEL [2], EFNS retningslinje [3] og British Medical Associations (BMJ) best practice [4].
Beregning	Teller: Antall pasienter utredet med EMG Nevner: Antall pasienter registrert med inklusjonsskjema i ALS-registeret

Kommentar

Begrunnelse for indikatoren: Elektromyografi (EMG) er en nevrofysiologisk metode som kan avdekke sykdom i perifere motoriske nerver og koblingen mellom nerve og muskulatur. Ved ALS/MND vil EMG typisk vise tegn til kroniske nevrogene forandringer og pågående denervasjon, ofte med samtidige tegn til reinnervasjon [2]. Abnormaliteter som vurderes ved EMG er bl.a. tilstedeværelsen av fibrillasjons- eller fascikulasjonspotensialer, i tillegg til forstørrede, forlengete og polyfasiske motoriske enheter. Disse tegnene indikerer kronisk aksontap med påfølgende kompensatorisk reinnervasjon [4]. Undersøkelsen kan dermed understøtte en ALS-diagnose, og kan også avdekke om det kan foreligge andre sykdomstilstander i perifer nerve eller muskel ved at en gjør funn som ikke stemmer overens med ALS.

EMG-undersøkelsen gir ikke alene grunnlag for en ALS-diagnose, men er en viktig undersøkelse både for å understøtte diagnosen og avsløre alternative tilstander. Det er derfor faglig konsensus om at EMG bør være utført som en del av diagnostikken før en ALS-diagnose settes [2, 4].

NevroNEL [2], EFNS' retningslinje [3] og BMJ best practice [4] for behandling av ALS anbefaler utredning med EMG.

Overvåking av andel pasienter vurdert med EMG ved inklusjon kan bidra til å:

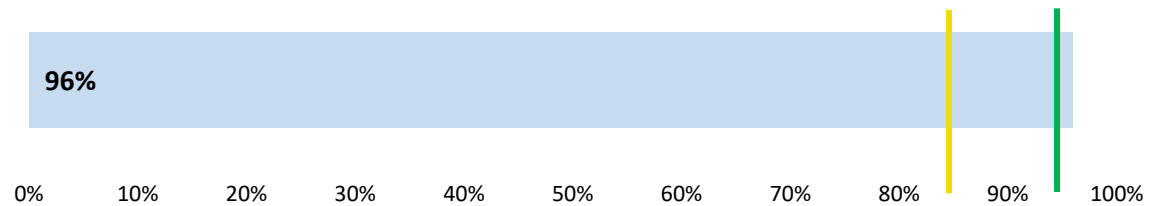
- Tidlig diagnosebekreftelse: Den tidlige bekreftelsen av ALS gjennom EMG bidrar til å sikre rask iverksettelse av riktig behandling og omsorg for pasientene.
- Sikre høy diagnostisk standard.
- Diagnostisk presisjon.

Resultater: Denne indikatoren ble vedtatt ved ALS-registerets Fagråd januar 2024. Måloppnåelse på 96 % av pasientene som ble utredet med EMG, reflekterer en svært høy grad av etterlevelse av diagnostiske anbefalinger og best practice ved mistanke om ALS. Dette indikerer at majoriteten av pasientene får gjennomført nevrofysiologisk undersøkelse som en del av den initiale utredningen. Når den kliniske diagnosen er sikker er det i noen tilfeller riktig å ikke utføre en nevrofysiologisk undersøkelse.

Kvalitetsindikator E

Andel pasienter utredet med MR caput (n: 106 av N: 111).

Måloppnåelse: — Moderat — Høy



Definisjon/beskrivelse	Andel pasienter utredet med MR caput
Type indikator	Prosessindikator
Måloppnåelse	Høy: $\geq 95\%$, Moderat: $85\% - 94\%$, Lav: $< 85\%$.
Kunnskapsgrunnlag	NevroNEL [2]
Beregning	Teller: Antall pasienter utredet med MR caput Nevner: Antall pasienter registrert med inklusjonsskjema i ALS-registeret

Kommentar

Begrunnelse for indikatoren: Diagnosen ALS stilles klinisk, ved at det påvises sykdom i både øvre og nedre motonevron mens det øvrige nervesystemet fremstår intakt. Før diagnosen stilles og formidles til pasienten, er det viktig å utelukke differensialdiagnoser [2, 12]. MR caput (MR-undersøkelse av hjernen) utføres rutinemessig i diagnostikken av ALS for å utelukke ulike differensialdiagnoser. Målet har altså tradisjonelt vært å påvise en billedmessig normalt utseende hjerne.

I de senere år har imidlertid MR-undersøkelser avdekket forandringer i hjernen til ALS-pasienter som kan understøtte sykdommen. Dette er i første rekke «motor band sign», som representerer nedslag av hemosiderin (et jernholdig nedbrytningsprodukt av blod) i den primære motoriske hjernebarken, der det øvre motonevronet er lokalisert [13]. Mangelen på objektive holdepunkter for ALS-sykdommen gjør dette viktig. Det er konsensus om at alle pasienter bør få utført MR caput med sekvenser som kan vise dette tegnet, slik at en vinner erfaring med denne og potensielt andre ALS-spesifikke hjerneforandringer.

NevroNEL [2] anbefaler at utredning med MR caput benyttes som supplerende diagnostisk undersøkelse.

Overvåking av andel pasienter vurdert med MR caput ved inklusjon kan bidra til å:

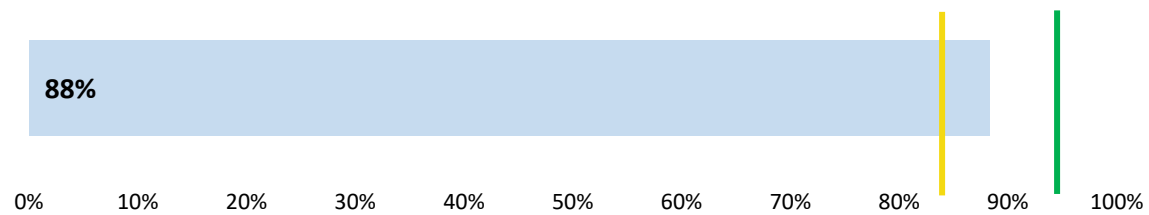
- Sikre høy diagnostisk standard.
- Diagnostisk presisjon.

Resultater: Denne indikatoren ble vedtatt ved ALS-registerets Fagråd januar 2024. Resultatet viser en høy måloppnåelse på 96 %. Dette indikerer at flertallet av ALS-pasientene gjennomgår MR caput-undersøkelse som en integrert del av den diagnostiske vurderingen.

Kvalitetsindikator F

Andel pasienter utredet med MR cervicalcolumna (n: 98 av N: 111).

Måloppnåelse: — Moderat — Høy



Definisjon/beskrivelse	Andel pasienter med utredet med MR cervicalcolumna
Type indikator	Prosessindikator
Måloppnåelse	Høy: ≥ 95 %, Moderat: 85 % - 94 %, Lav: < 85 %.
Kunnskapsgrunnlag	NevroNEL [2] og EFNS retningslinje [3].
Beregning	Teller: Antall pasienter utredet med MR cervicalcolumna Nevner: Antall pasienter registrert med inklusjonsskjema i ALS-registeret

Kommentar

Begrunnelse for indikatoren: Diagnosen ALS stilles klinisk, hvor det er et helt sentralt funn at pasienten viser tegn til sykdom eller skade av både øvre og nedre motonevron.

En viktig annen årsak til at det kan oppstå sykdomstegn fra det øvre motonevron er at motoriske nervebaner i ryggmargen passerer gjennom trange partier i nakkenivå. Dette kan skyldes bl.a. skader, svulster, prolaps av mellomvirvelskiver eller degenerative skjelettförändringer. MR cervicalcolumna bør derfor som hovedregel være utført før ALS-diagnosen stilles.

Et unntak er tilfeller der pasienten har symptomer på bulbær ALS. Dette er utfallssymptomer fra hjernenerver, hvor sykdom i cervicale del av medulla spinalis ikke kan forklare tilstanden. Her er det ikke indikasjon for MR cervicalcolumna. Avdelinger som unnlater å gjøre undersøkelsen på dette grunnlaget viser en god faglig vurderingsevne og kan samtidig utrede pasienten med mindre ressursbruk.

EFNS' retningslinje [3] og NevroNEL [2] anbefaler at utredning med MR cervicalcolumna benyttes som supplerende diagnostisk undersøkelse.

Overvåking av andel pasienter vurdert med MR cervicalcolumna ved inklusjon kan bidra til å:

- Sikre høy diagnostisk standard.
- Diagnostisk presisjon.

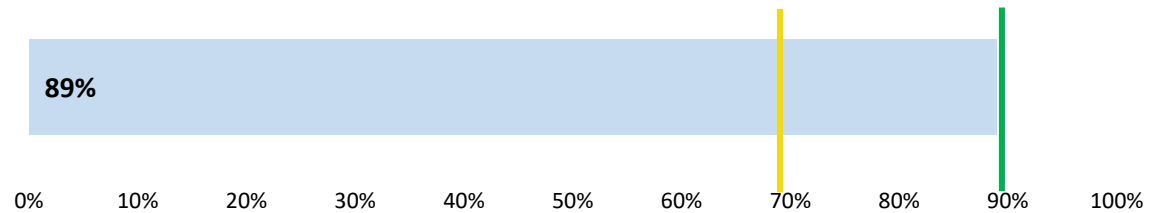
Resultater: Denne indikatoren ble vedtatt ved ALS-registerets Fagråd januar 2024. Registeret har per i dag ikke mulighet til å filtrere resultatene ut fra om pasienten har bulbær, spinal eller annen variant av ALS. Registeret vil kommende år implementere variabler som muliggjør differensiering av bulbær og spinal ALS. Mangel for denne differensieringsvariabelen kan være årsaken til den moderate måloppnåelsen. Registeret vil følge utviklingen over tid.

Resultatet viser at i 88 % av de registrerte tilfellene blir pasientene utredet med MR cervicalcolumna. Dette tilsvarer en moderat måloppnåelse (85 – 94 %). Når den kliniske diagnosen er sikker er det i noen tilfeller riktig å ikke utføre MR av cervicalmedulla.

Kvalitetsindikator G

Andel pasienter som har fått oppnevnt ALS-kordinator/sykepleier innen to uker fra dato for diagnose (n: 69 av total N: 78).

Måloppnåelse: — Moderat — Høy



Definisjon/beskrivelse	Andel pasienter som har fått oppnevnt ALS-kordinator/sykepleier innen to uker fra dato for diagnose
Type indikator	Prosess- og strukturindikator
Måloppnåelse	Høy: $\geq 90\%$, Moderat: 70 % - 89 %, Lav: $< 70\%$.
Kunnskapsgrunnlag	Nasjonale faglige råd for ALS ved Helsedirektoratet [6].
Beregning	Teller: Antall pasienter som har fått oppnevnt ALS-kordinator/sykepleier innen to uker fra dato for diagnose Nevner: Antall pasienter registrert med inklusjonsskjema i ALS-registeret

Kommentar

Begrunnelse for indikatoren: Når ALS-diagnosen stilles befinner pasienten og pårørende seg i en krisesituasjon med høyt stressnivå. Det er da viktig å få et kontaktpunkt inn i sykehuset som de kan kontakte når de har spørsmål. En oppnevnt ALS-kordinator/sykepleier kan gi emosjonell støtte og hjelpe pasienten og pårørende med å håndtere de følelsesmessige aspektene ved sykdommen. ALS-kordinator/sykepleier bør ha relevant kunnskap og kompetanse om ALS, herunder forståelse for bl.a. sykdommens natur og symptomer. ALS-kordinator/ALS-sykepleier koordinerer f.eks. oppfølging av pasienten under opphold i sykehuset, og samhandler med personell og instanser som har/vil få et behandlings- eller oppfølgingsansvar utenfor spesialisthelsetjenesten.

Nasjonale faglige råd for ALS utgitt av Helsedirektoratet [14] anbefaler at når ALS-diagnose stilles bør sykehuset tilby en koordinator for pasienten og de som yter tjenesten. Koordinatoren bør sikre at planer for pasientens situasjon blir laget med hensyn til pasientens ønsker, situasjonens alvorlighet og hastegrad for å iverksette tiltak. Koordinatoren bør ha systematisk samarbeid med pasientens kontaktlege. Kontaktlegen skal være en del av ALS-teamet [14], og være den faste medisinskfaglige kontakten som pasienten kan forholde seg til ved spørsmål og problemstillinger gjennom sitt pasientforløp i spesialisthelsetjenesten [15].

Spesialisthelsetjenesten skal jf. spesialisthelsetjenesteloven § 2-5a [16] tilby koordinator for pasienter med behov for langvarige og komplekse koordinerte tjenester, slik det er for pasienter med ALS. Koordinerende enhet i helseforetak må sikre rutiner for oppnevning av koordinator jf. forskrift om habilitering, rehabilitering og koordinator § 11 [17]. Sentrale oppgaver for koordinator er beskrevet i Veileder for rehabilitering og habilitering, individuell plan og koordinator [18]. For ytterligere informasjon se Nasjonale faglige råd for ALS ved Helsedirektoratet [6].

Resultater: Denne indikatoren ble vedtatt av ALS-registerets Fagråd i januar 2024. En måloppnåelse på 89 % for oppnevning av ALS-kordinator/sykepleier innen to uker fra diagnosetidspunktet indikerer høy moderat måloppnåelse (70 – 89 %) på etterlevelse av nasjonale faglige råd. Tidlig involvering av en koordinator kan bidra til å fremme pasientens livskvalitet ved å identifisere og

imøtekomme deres behov på en helhetlig måte. Dette inkluderer effektiv tilrettelegging for symptomlindring igjennom koordinatorens samarbeid med pasientansvarlige nevrolog (kontaktlegen), tilpasning av dagliglivet relatert til koordinering med f.eks. ergoterapeut for å tilpasse bolig parallelt med pasientens kontinuerlige funksjonstap og hjelpemiddelsentralen i kommunen for å få tilpasset rullestol innen behovet for dette hjelpemiddelet er til stede. Sykdommen kan være såpass raskt progredierende at ALS-koordinator/sykepleier bør være i forkant av pasientens behov. En måloppnåelse på 89 % antyder at de aller fleste pasienter får tilgang til denne støtten i en relativt rask tidsramme etter diagnosen.

2.2 Pasientrapporterte data (PROM/PREM)

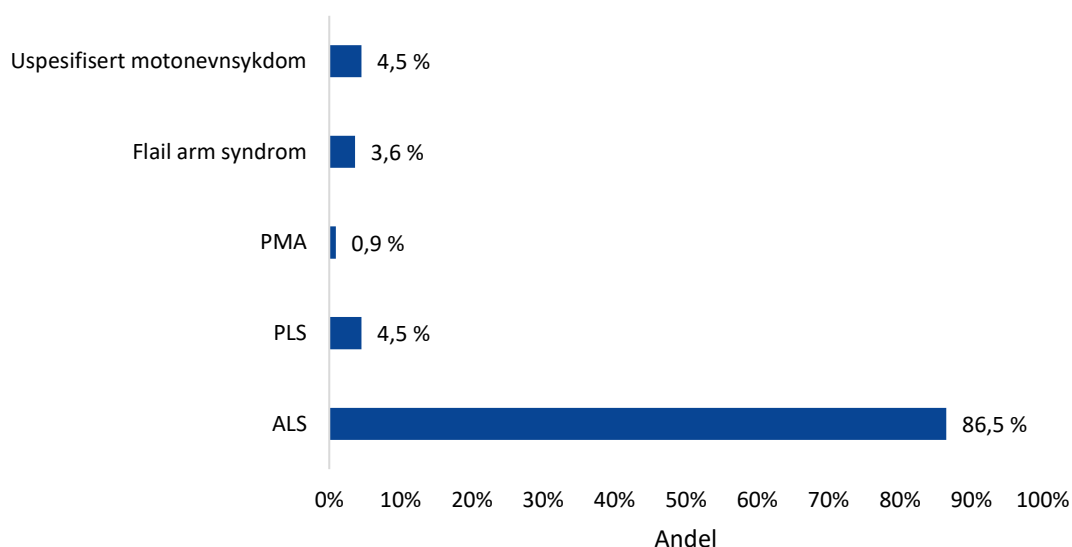
Registeret har for 2023 ikke utviklet tilfredsstillende variabler for PROMS/PREMS, men jobber kontinuerlig med utvikling av gode variabler som kan danne grunnlag for resultatindikatorer. Den heterogene pasientpopulasjonen gjør det metodologisk utfordrende å utvikle gode variabler til PROM/PREMS som kan treffe alle på likt stadium av sykdomsforløpet. Pasientene endrer behov raskt pga. sykdomsprogresjon. Registeret er i kontakt med PROMS-senteret for bistand i dette arbeidet, i tillegg til at Fagrådet med representant fra brukerorganisasjon er sentral i dette arbeidet.

2.3 Andre analyser

I alle rapportens analyser er det viktig å merke seg at analysene er basert på relativt små tall for året 2023, og det har ikke blitt utført en dekningsgradsanalyse som kan verifisere disse resultatene. For å kunne trekke sikrere konklusjoner i ALS-registeret, er det nødvendig med dekningsgradsanalyse for å vurdere hvor godt registeret representerer den totale ALS/MND-populasjonen. Dette vil bidra til å bekrefte eller korrigere eventuelle avvik og styrke påliteligheten av resultatene.

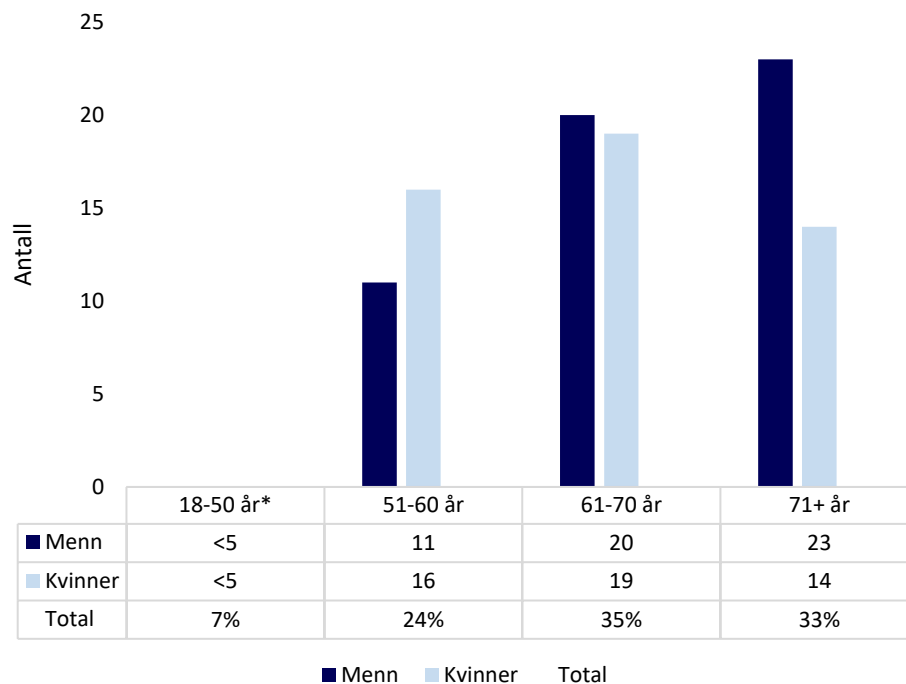
I 2023 ble det registrert 111 pasienter i registeret, hvorav 44 (40 %) fikk ALS-diagnosen samme år. De øvrige 67 (60 %) var diagnostisert før registerets nasjonale oppstart 16. mars 2023, hvorav 54 ble diagnostisert ≤ 2 år før innregistrering.

Figur 3: Klinisk diagnose ved inklusjon (N=111)



Kommentar: Figuren viser at flertallet av pasientene, 86.5%, har fått diagnosen Amyotrofisk Lateral Sklerose (ALS) ved inklusjon i registeret. Dette indikerer at ALS-registeret hovedsakelig inkluderer pasienter med den klassiske formen av sykdommen. Resultatet bekrefter at ALS er den mest dominerende formen for motonevronsykdom i denne pasientgruppen. De andre sykdomsvariantene, inkludert uspesifisert motonevronsykdom, flail arm syndrom, primær lateral sklerose (PLS), og progressiv muskelatrofi (PMA), utgjør mindre andeler av populasjonen. I tillegg til disse registrerer også ALS-registeret Kennedys sykdom, flail leg syndrom, Mills hemiparese og Isolert bulbær/pseudobulbær parese. En feilkilde kan være at avdelingene ikke differensierer godt nok mellom typer MND, slik at klassisk ALS blir overrepresentert i dette materialet.

Figur 4: Alders- og kjønnsfordeling (N=111)



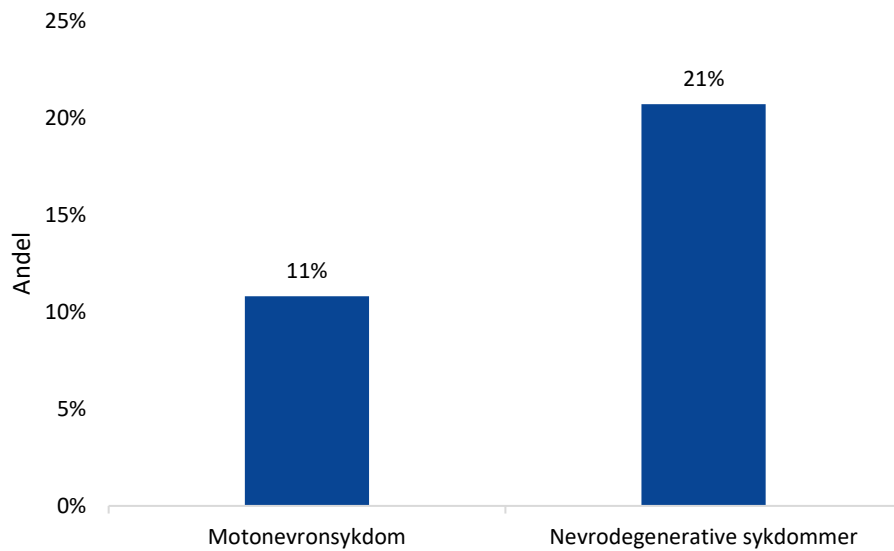
*Eksakt antall fremstilles ikke når n<5.

Tabell 2: Andel og alder i kvartiler fordelt på kjønn (N=111)

	N	%	Nedre kvartil	Median	Øvre kvartil
Menn	57	51,4	61	67	74
Kvinner	54	48,6	56	65	71
Total	111	100	59	66	73

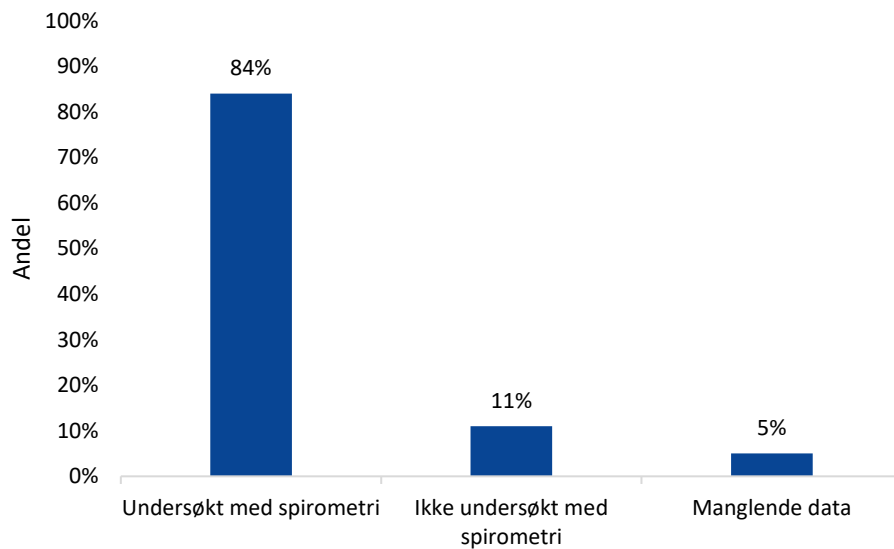
Kommentar: Figur 4 viser at 35 % av pasientene er i aldersgruppen 61-70 år (35 %) som reflekterer det kjente mønsteret der ALS ofte debuterer i senere livsfaser [19]. Tabell 2 viser at median alder blant mannlige pasienter var 67 år, mens tilsvarende medianalder for kvinnelige pasienter var 65 år. Andelen menn (51,4 %) og kvinner (48,6 %) i ALS-registeret for 2023 skiller seg noe fra det forventede mønsteret i pasientpopulasjonen, der man ser en høyere andel menn (60-70 %) sammenlignet med kvinner (30-40 %) blant personer som får ALS/MND [19]. Resultatet av registerets analyse kan forklares med små tall og at hele populasjonen trolig ikke er representert.

Figur 5: Motonevronsykdom eller neurodegenerative sykdommer i slekten (N=111)



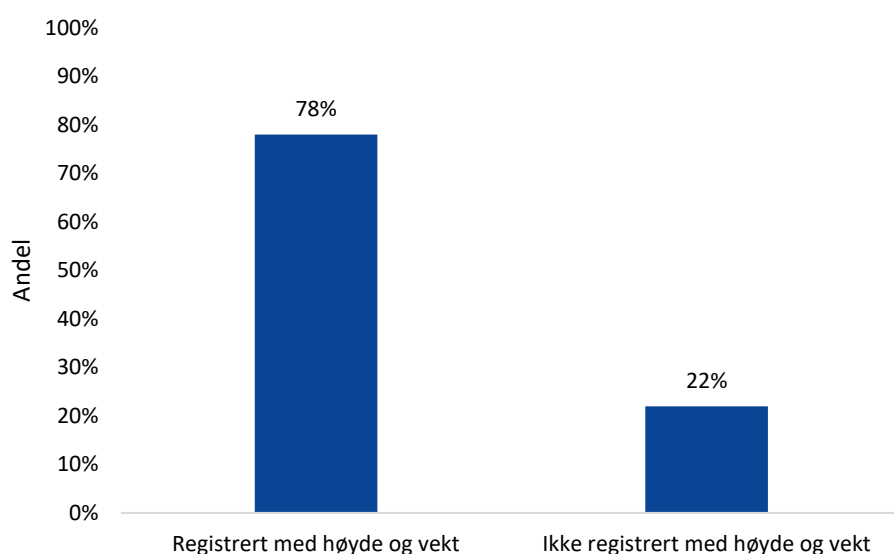
Kommentar: Figuren viser at 11 % av pasientene hadde motonevronsykdom i slekten (første generasjonsledd inkludert halvøsken) og 21 % oppga å ha andre neurodegenerative sykdommer (første generasjonsledd inkludert halvøsken).

Figur 6: Andel pasienter undersøkt med spirometri ved inklusjon i registeret (N=111)



Kommentar: Figuren viser at 84 % av pasientene ble undersøkt med spirometri ved tidspunkt for inklusjon i registeret. Avdelingene har her ulik praksis, og det er ikke uten videre klinisk indikasjon for rutinemessig spirometri før diagnose, selv om noen avdelinger praktiserer det. Det er per i dag ingen konsensus om måltall for denne undersøkelsen.

Figur 7: Andel pasienter registrert med høyde og vekt ved inklusjon i registeret (N=111)



Kommentar: Figuren viser at 78 % ble registrert med høyde og vekt ved inklusjon i registeret. BMI utregnes automatisk ved registrering av høyde og vekt. Vurdering av BMI er viktig hos ALS/MND-pasienter av flere årsaker: BMI være et mål på ernæringsstatus og generell helse, og endringer i BMI kan indikere progresjon av sykdommen og det kan være en skala for å vurdere effektiviteten av ernæringsstøtte. Videre kan BMI også være en prediktor for overlevelse hos ALS-pasienter, da lav BMI ved diagnose ofte er assosiert med dårligere prognose og kortere overlevelsestid. En norsk studie har funnet at høy BMI kan beskytte mot ALS, og at en del pasienter har et vesentlig fall i BMI noen år før de utvikler ALS [20]. Denne analysen er derfor av forskningsmessig interesse.

Tabell 3: Tidsintervaller, median antall måneder mellom viktige hendelser i sykdomsforløpet

	N	Nedre kvartil	Median	Øvre kvartil
Måneder fra symptomdebut til diagnose	103	8	13	20
Måneder fra symptomdebut til henvisning til nevrolog	91	5	7	12
Måneder fra henvisning til nevrolog til første konsultasjon hos nevrolog	94	0	1	2
Måneder fra første konsultasjon hos nevrolog til diagnose	103	0	2	8
Måneder fra henvisning til nevrolog til diagnose	94	1	3	9

Kommentar: Tabellen viser tidsintervaller i median måneder. Resultatene viser at det går 13 måneder fra symptomdebut til diagnose og 7 måneder fra første symptom til pasienten henvises til nevrolog. Det svenske ALS-registeret viser samme median måneder fra symptomdebut til diagnose i 2022 [21]. Fra pasient har blitt henvist til nevrolog tar det median 1 måned til pasienten får sin første konsultasjon, og fra første konsultasjon hos nevrolog til ALS-diagnosen ble satt tar det 2 måneder. Den relativt korte mediantiden nevrologen bruker på diagnostikk kan tale for at symptomer og funn er blitt nokså tydelige før pasienten kommer til nevrolog. Hvis tallene står seg etter hvert som datagrunnlaget styrkes, kan det være en indikasjon på at registeret bør arbeide for bedre kunnskap eller oppmerksomhet hos fastleger om de typiske symptomene ved ALS/MND.

DEL 2

Administrative opplysninger

3. Registerbeskrivelse

3.1 Bakgrunn og formål	
3.1.1 Bakgrunn for registeret	Norsk register for ALS og andre motonevro sykdommer (ALS-registeret) er det nasjonale kvalitetsregisteret for diagnostisering, behandling og oppfølging av pasienter diagnostisert med ALS eller annen motonevro sykdom i spesialisthelsetjenesten.
Type register	Diagnoseregister: Pasienter diagnostisert med ALS eller annen motonevro sykdom som behandles og følges opp i offentlig spesialisthelsetjeneste.
Årstall etablert	2019 (Helse Midt-Norge, St. Olavs hospital)
Årstall nasjonal godkjenning	2022
Årstall for start av datainnsamling	Lokalt register ved St. Olavs hospital: 2019 Nasjonalt medisinsk kvalitetsregister: 2023
3.1.2 Registerets formål	ALS-registeret har som formål å forbedre kvaliteten i omsorgen til pasientene ved å registrere ressursbruk, hvilken behandling og utredning pasientene får. Registeret kan bidra til et bedre og mer enhetlig tilbud, stimulere til økt interesse og forskning innenfor fagfeltet, og øke kunnskapen i befolkningen.
Analyser som belyser registerets formål	Registeret har syv kvalitetsindikatorer, hvorav seks er kliniske kvalitetsindikatorer og én omhandler dekningsgrad. Resultatene publiseres for 2023 på nasjonalt nivå foruten om dekningsgrad da registeret ikke har datagrunnlag for dette grunnet nasjonal oppstart 16. mars 2023.
3.2 Juridisk hjemmelsgrunnlag	
Innmelding av opplysninger fra det enkelte helseforetak til kvalitetsregistrene som inngår i § 2-3 i Forskrift om medisinske kvalitetsregistre [1]. Personopplysningsloven, personvernforordningen (jf. Personopplysningsloven § 1) og helseregisterloven gjelder for behandling av helseopplysninger i medisinske kvalitetsregistre. Behandlingsgrunnlaget fra 2019 og inntil overgang til reservasjonsrett var personvernforordningen artikkel 6 nr. 1 bokstav e og artikkel 9 nr. 2a for samtykke og Forskrift for medisinske kvalitetsregistre.	
3.3 Dataansvar og faglig ledelse	
Databehandler	Norsk helsenett. Dataene i registeret lagres på servere hos Norsk helsenett.
Databehandlingsansvarlig	St. Olavs hospital
Faglig leder/ registersekretariat med kontaktinformasjon	Faglig leder: Geir Bråthen, Geir.Brathen@stolav.no Daglig leder: Therese Flø Bjerkvik, Therese.Flo.Bjerkvik@stolav.no Registerkoordinator: Carina Bach, Carina.Bach@stolav.no
Fagrådets medlemmer	Fagrådsleder: Angelina Maniaol, Oslo universitetssykehus HF <u>Helse Sør-Øst RHF:</u> Trygve Holmøy, Akershus universitetssykehus HF Angelina Maniaol, Oslo universitetssykehus HF

	<p><u>Helse Vest RHF:</u> Ole-Bjørn Tysnes, Helse Bergen HF</p> <p><u>Helse Midt-Norge RHF:</u> Lars Aakerøy, St. Olavs hospital HF</p> <p><u>Helse Nord RHF:</u> Margitta Kampman, Universitetssykehuset i Nordlandet HF</p> <p><u>Helse Midt-Norge IT (Hemit):</u> John Petter Skjetne, produktansvarlig MRS, HEMIT</p> <p><u>Brukerrepresentant:</u> Peter Linnerud, Alltid Litt Sterkere</p> <p><u>Nasjonalt sekretariat ALS-registeret:</u> Geir Bråthen, faglig leder Therese Flø Bjerkvik, daglig leder Carina Bach, registerkoordinator</p>
Aktivitet i fagrådet	<p>Fagråd er opprettet i henhold til forskrift om medisinske kvalitetsregistre § 3-4 bokstav f og § 3-6 [1].</p> <p>Fagrådets mandat: Fagrådet har en rådgivende rolle, og de viktigste oppgavene er å bidra til videreutvikling av registeret sammen med registersekretariatet.</p> <p>Fagrådet skal rådføres vedrørende:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Strategiske valg knyttet til videreutvikling av registeret. • Hvilke variabler som skal inngå i registeret. • Utarbeidelse av faglige årsrapporter (med beskrivelse av analyser, resultater og vurderinger) og tilsvarende faglige dokumenter før de offentliggjøres. • Endringer i vedtekter, som formelt må besluttes av dataansvarlig. • Bidra til at resultater fra registeret benyttes til pasientrettet kvalitetsforbedring og forskning. • Endring av registeret (f.eks. en endring i hjemmelsgrunnlaget eller vesentlige endringer i pasientpopulasjonen). • Sammensetning av hvilke faggrupper som skal være representert i fagrådet. <p>Viktige saker i 2023:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Formelt oppnevne fagrådet via Fagdirektører • Oppnevne Brukerrepresentant • Videre utarbeiding av kvalitetsindikatorer • Videreutvikling av variabelsettet <p>Antall møter: 4</p>
<h3>3.4 Inklusjonskriterier</h3>	
<p>Pasientgruppen som omfattes av registeret er alle samtykkende pasienter over 18 år diagnostisert med ALS eller annen motonevralsykdom som følges opp i offentlig spesialisthelsetjeneste. ALS-registeret var frem til overgangen til reservasjonsrett 04.04.2024 et samtykkebasert register.</p>	

Pasienter med følgende ICD-10 diagnoser skal registreres i ALS-registeret:

G12.2 – ALS

G12.2 – PLS

G12.2 – PMA

G12.2 – Kennedy sykdom påvist med genetisk analyse

G12.2 – Flail arm syndrom

G12.2 – Flail leg syndrom

G12.2 – Mills parese

G12.2 – Isolert bulbær/pseudobulbær parese

G12.9 – Uspesifisert motonevrosykdom

3.5 Datafangst

Metode for datafangst

Inklusjonsskjema (2019-dd.):

Skal registreres av alle sykehus som utreder og følger opp pasienter diagnostisert med ALS eller annen motonevrosykdom. Det er den behandlende enheten som registrerer inn disse data. Skjemaet inneholder data fra symptomdebut til pasienten får informasjon om sin diagnose.

Opplysninger som samles inn er bl.a. tidspunkt for symptomdebut, henvisning til nevrolog, første konsultasjon hos nevrolog og tidspunkt for diagnose. Videre samles det inn opplysninger om arvedighet, komorbiditet, utredning/diagnostikk, ernæringsstatus, funksjonsnivå vurdert med ALSFRS-R og behandling.

Skjema for oppfølgingskonsultasjon (2019-dd.):

Skal registreres av alle sykehus som utreder og følger opp pasienter diagnostisert med ALS eller annen motonevrosykdom. Det er den behandlende enheten som registrerer inn disse data. Skjemaet inneholder data fra pasientens oppfølgingskonsultasjoner hos nevrolog, typisk hver tredje måned.

Opplysninger som samles inn er funksjonsnivå vurdert med ALSFRS-R, ernæringsstatus og behandling. Dersom pasienten er avgått med døden registreres opplysninger om dødsårsak og omstendigheter de siste to ukene av pasientens liv. Ved dødsfall registreres også hvilke yrkesgrupper i spesialisthelsetjenesten som har vurdert pasienten ilt. sykdomsforløpet.

Skjema for sykdomsmodifiserende behandling (2019-dd.):

Skal registreres av alle sykehus som utreder og følger opp pasienter diagnostisert med ALS eller annen motonevrosykdom. Det er den behandlende enheten som registrerer inn disse data. Skjemaet inneholder data om type sykdomsmodifiserende medikament (per i dag kun riluzol) og eventuelt hvilken

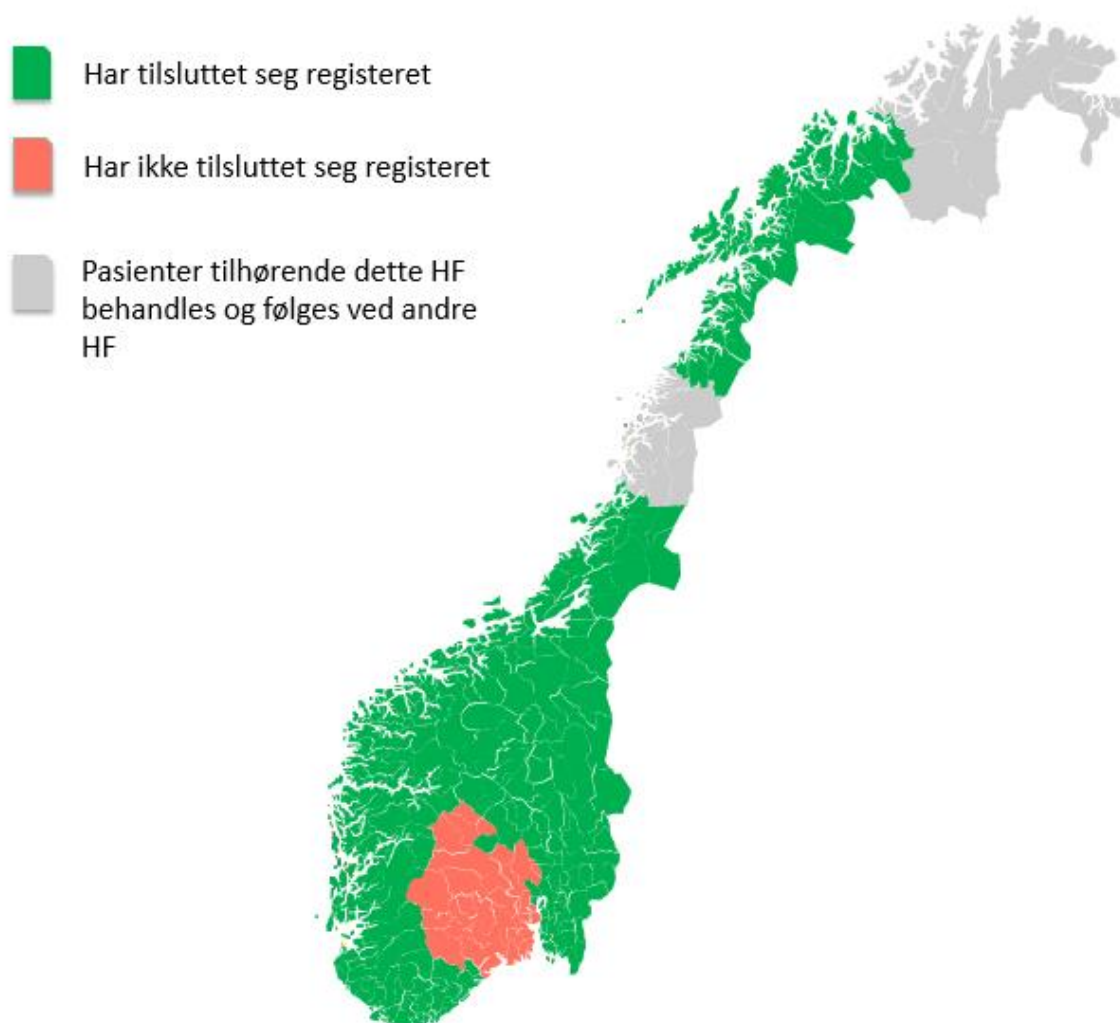
	<p>type klinisk legemiddelstudie pasienten deltar i, samt tidsintervall av behandlingen.</p> <p><u>Skjema for behandling av hypoventilasjon (2019-dd.):</u> Skal registreres av alle sykehus som utreder og følger opp pasienter diagnostisert med ALS eller annen motonevrosykdom. Det er den behandlende enheten som registrerer inn disse data. Skjemaet inneholder data om hvilken type ventilasjonsbehandling pasienten mottar, non-invasiv eller invasiv ventilasjonsstøtte (f.eks. BIPAP eller tracheostomi), samt tidsintervall av behandlingen.</p> <p><u>Samtykkeskjema (2019-2024):</u> 2023-2024 var det ePROM-løsning hvor pasienten samtykker/avslår elektronisk i helsenorge.no. 2019-2024 hadde registeret også samtykkeskjema per papir for pasienter som ikke hadde tilgang til Helsenorge.no og de som ble inkludert før ePROM forelå. Registeret fikk i desember 2023 tilrådning fra PVO ved St. Olavs hospital for overgang til reservasjonsrett, teknisk løsning for dette sto ferdig 04.04.2024.</p>
Teknisk løsning for datafangst, og årstall for start	Elektronisk innregistreringsløsning som registeret har benyttet siden 2019 er Medisinsk registreringssystem (MRS) på Norsk helsenett: falk.nhn.no
Metadata	Registeret har for 2023 ikke publisert sine metadata på helsedata.no
Innsynsløsning	Registeret har siden 2023 hatt innsynsløsning via helsenorge.no
Antall pasienter i rapporteringsåret	For rapporteringsåret 2023 ble det registrert 111 pasienter.
Stadium og nivå	1C

4. Datakvalitet

4.1 Tilslutning og antall registreringer

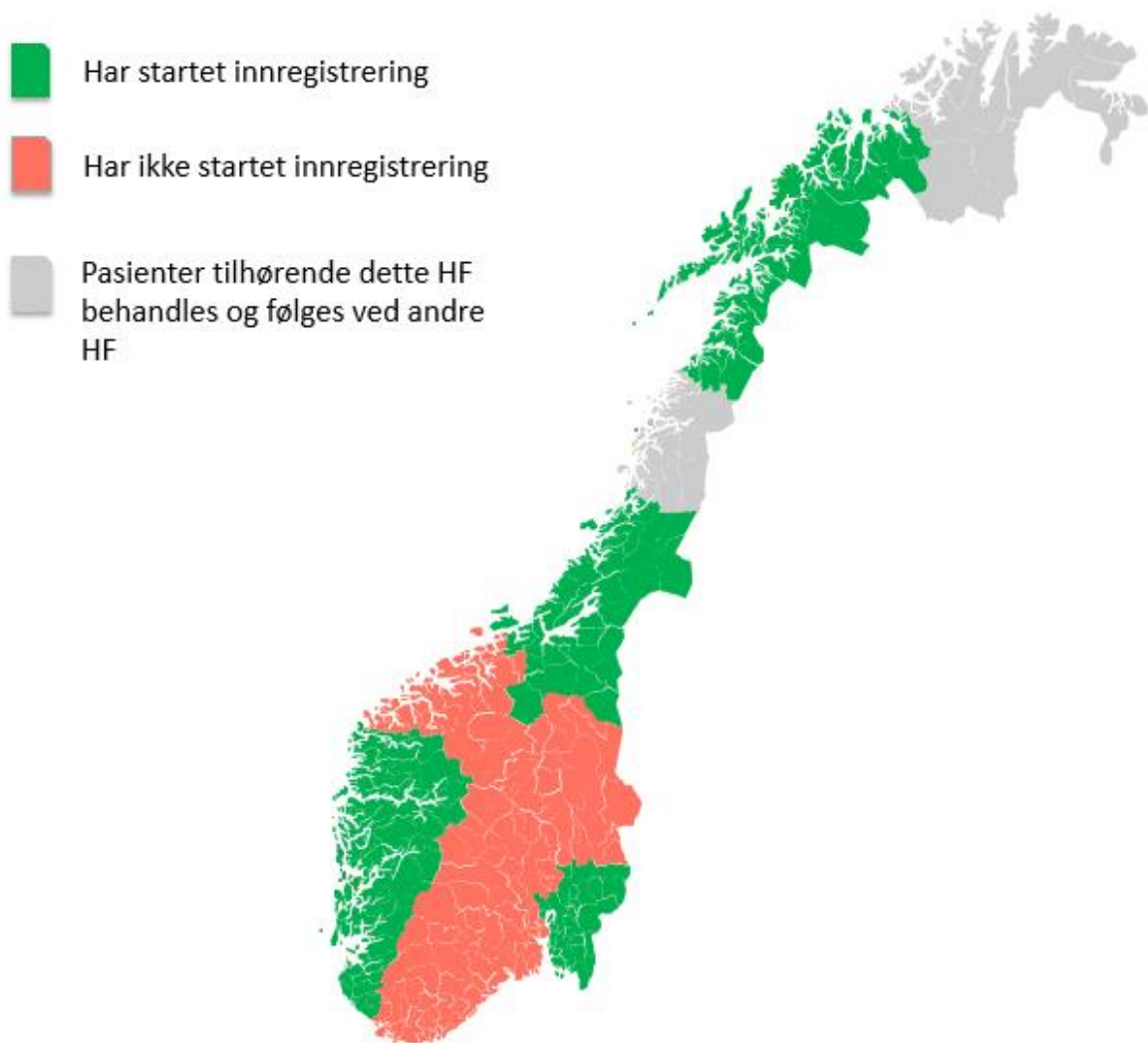
For 2023 samlet ALS-registeret data fra alle regionale helseforetak (RHF). Registeret hadde 80 % tilslutning og 55 % hadde startet innregistrering av inklusjonsskjema.

Figur 8: Tilslutning på helseforetaksnivå (HF) for 2023



Kommentar: Med «tilslutning» menes at sykehus i gitt HF har opprettet bruker for innregistrering til registeret. Finnmarkssykehuset HF og Helgelandssykehuset HF har ikke nevrologisk avdeling som behandler og følger opp pasienter med ALS/MND. Pasienter som bor i nedslagsfeltet for Finnmarkssykehuset følges typisk opp ved Universitetssykehuset Nord-Norge HF. Pasienter som bor i nedslagsfeltet for Helgelandssykehuset følges typisk opp ved Nevrologisk avdeling i Bodø (Nordlandssykehuset HF). Sykehuset Telemark HF og Sykehuset i Vestfold HF var de eneste helseforetakene som ikke hadde tilsluttet seg registeret i 2023.

Figur 9: Helseforetak (HF) startet innregistrering i 2023



Kommentar: Med «startet innregistrering» menes at sykehus i gitt HF har ferdigstilte skjema i registeret. Finnmarkssykehuset HF og Helgelandssykehuset HF har ikke nevrologisk avdeling som behandler og følger opp pasienter med ALS/MND. Pasienter som bor i nedslagsfeltet for Finnmarkssykehuset følges typisk opp ved Universitetssykehuset Nord-Norge HF. Pasienter som bor i nedslagsfeltet for Helgelandssykehuset følges typisk opp ved Nevrologisk avdeling i Bodø (Nordlandssykehuset HF). Helse Møre og Romsdal, Sykehuset Telemark HF, Sykehuset i Vestfold HF, Sørlandet sykehus HF, Sykehuset Innlandet HF og Vestre Viken HF har for 2023 ikke overholdt sin meldeplikt.

Tabell 4: Tilslutning og oppstartet registrering på sykehusnivå

HF	Sykehus	Tilsluttet seg registeret	Startet innregistrering
Universitetssykehuset i Nord-Norge HF	Tromsø	Ja	Ja
Nordlandssykehuset HF	Bodø	Ja	Ja
Helse Nord-Trøndelag HF	Levanger	Ja	Ja
	Namsos	Ja	Nei
St. Olavs hospital HF	St. Olavs hospital	Ja	Ja
Helse Møre og Romsdal HF	Molde	Ja	Nei
	Ålesund	Nei	Nei
Helse Bergen HF	Haukeland	Ja	Ja
Helse Førde HF	Førde	Ja	Ja
Helse Stavanger HF	Stavanger	Ja	Ja
Helse Fonna HF	Haugesund	Ja	Ja
Sykehuset Telemark HF	Skien	Nei	Nei
Sykehuset i Vestfold HF	Tønsberg	Nei	Nei
Sørlandet sykehus HF	Kristiansand	Ja	Nei
	Arendal	Ja	Nei
Sykehuset Østfold HF	Kalnes	Ja	Ja
Sykehuset Innlandet HF	Lillehammer	Ja	Nei
Vestreviken HF	Drammen	Nei	Nei
Oslo universitetssykehus HF	Ullevål	Ja	Ja
Akershus Universitetssykehus HF	Akershus	Ja	Ja

Registeret har fått tilbakemeldinger fra noen sykehus om at årsaken til at innregistrering ikke er startet hovedsakelig er to grunner: (1) de mangler ressurser til det, men at de jobber aktivt med å finne en løsning på dette og (2) de har ikke fått med seg at registeret nå er klart til bruk av andre sykehus enn St. Olavs hospital.

Det var en lengre periode med forventninger rundt implementeringen av et nasjonalt ALS-register, der de aktuelle innregistrerende sykehusene siden 2019 har vært kjent med at registeret var under utvikling og snart klart til å ta i bruk av alle sykehus og ikke kun St. Olavs hospital.

Det ble søkt om nasjonal status for registeret i 2016. Fra 2015 oppnådde ingen nye medisinske kvalitetsregistre nasjonal status [22]. Årsaken til at ALS-registeret fikk tildelt nasjonal status seks år etter søknad var at det i 2017 ble offisielt kjent at RHFenes daværende fagdirektører ikke ønsket å godkjenne nye nasjonale kvalitetsregistre [23]. RHFene i samarbeid Nasjonalt servicemiljø for medisinske kvalitetsregistre fikk i 2017 oppdrag fra Helse- og omsorgsdepartementet om å lage plan for prioriterte fagområder for utvikling av nye medisinske kvalitetsregistre. ALS-registeret skulle prioriteres i perioden 2019-2022 [22] og oppnådde i denne sammenheng nasjonal status 17. mai 2022.

Faktorer som kan ha komplisert budskapet om at ALS-registeret nå er nasjonalt og skal tas i bruk er mediedekning som refererte til utfordringer og forsinkelser i registerets etablering. Følgende overskrifter presenteres umiddelbart når man søker ALS-registeret på Google; "[ALS-registeret fikk nei: St. Olavs hospital laget sin egen løsning](#)" og "[Nei til register som kan gi ALS-oversikt](#)" fra en av Norges største aviser, [VG](#). Disse søkerresultatene har bidratt til å skape tvil og usikkerhet blant innregistrerende sykehus. I tillegg har deltakelse på registerets nasjonale kickoff-arrangementet i februar 2023 ikke nødvendigvis bidratt til å klargjøre situasjonen, da den tekniske løsningen enda var

under utviklingen og innregistrerende sykehus fikk beskjed nok en gang om at den tekniske løsningen snart ville være på plass.

Selv om informasjon er sendt ut per e-post og oppdatert på hjemmesidene, erkjenner vi at det har vært utfordrende å formidle den endelige ferdigstillingen av ALS-registeret til alle relevante aktører. Vi er dedikert til å tydeliggjøre og informere på en transparent måte, og vi oppfordrer sykehusene til å ta kontakt for ytterligere avklaringer eller spørsmål. Vi ønsker å understreke at ALS-registeret nå er fullt funksjonelt og klart til bruk.

Antall innregistreringer

111 pasienter som ble inkludert i 2023. Av disse ble 44 (40 %) diagnostisert i 2023, mens 60 % var etterregistreringer av pasienter diagnostisert tidligere. Årlig er det grovt estimert at det er ca. 150 nydiagnostiserte personer med ALS/MND i Norge [7]. Det vil si at registeret i 2023 har inkludert 29 % av de nydiagnostiserte.

Tabell 5: Antall innregistreringer per sykehus

HF	Sykehus	Antall inklusjonsskjema
Universitetssykehuset i Nord-Norge HF	Tromsø	5
Nordlandssykehuset HF	Bodø	6
Helse Nord-Trøndelag HF	Levanger	1
	Namsos	0
St. Olavs hospital HF	St. Olavs hospital	12
Helse Møre og Romsdal HF	Molde	0
	Ålesund	0
Helse Bergen HF	Haukeland	17
Helse Førde HF	Førde	5
Helse Stavanger HF	Stavanger	4
Helse Fonna HF	Haugesund	6
Sykehuset Telemark HF	Skien	0
Sykehuset i Vestfold HF	Tønsberg	0
Sørlandet sykehus HF	Kristiansand	0
	Arendal	0
Sykehuset Østfold HF	Kalnes	3
Sykehuset Innlandet HF	Lillehammer	0
Vestreviken HF	Drammen	0
Oslo universitetssykehus HF	Ullevål	29
Akershus Universitetssykehus HF	Akershus	23

Informasjon- og undervisningsløsning

ALS-registeret har implementert en opplæringsstrategi rettet mot sykehusene for å sikre effektiv innregistrering av data. Dette har involvert sykehusbesøk der registeret har presentert konseptet og funksjonen til et kvalitetsregister samt Fagrådets rolle for aktuelle nevrologer, sykepleiere og avdelingsledere¹. Registeret har nøye gjennomgått arbeidsflyten i ALS-registeret, gitt praktiske

¹ For å sikre høy grad av kompletthet mener ALS-registeret at man er avhengig av at registeret er faglig forankret nært de kliniske miljøene. Det er i tillegg en forutsetning at sykehusets ledelse ser viktigheten av å prioritere dette lovpålagte registerarbeidet som et ledd i sykehusets kvalitetsutvikling og kvalitetskontroll.

instruksjoner om utsending av samtykkeskjemaer via ePROM og veiledet i opprettelsen, utfyllingen og ferdigstilling av ulike skjemaer.

Registerets tilnærming inkluderer også personlige møter for å styrke samarbeidet og skape en åpen dialog. Registeret tror på verdien av å møte helsepersonell ansikt til ansikt, noe som bidrar til å bygge tillit og redusere terskelen for å kontakte registersekretariatet ved spørsmål eller forslag til forbedringer. Dette direkte samspillet legger grunnlaget for et positivt og engasjert samarbeid, noe som er avgjørende for et velfungerende register og for å sikre høy kvalitet på innsamlede data. Registeret tror at denne tilnærmingen bidrar til å styrke engasjementet fra helsepersonell og forbedrer datakvaliteten i registeret.

I tillegg til skriftlig materiale som brukermanual har registeret utstyrt helsepersonell med visittkort, slik at de har rask tilgang til vår kontaktinformasjon hvis de trenger ytterligere assistanse eller har spørsmål. Registeret tror på betydningen av personlig tilgjengelighet og oppmuntrer innregistratorerne til å ta kontakt når som helst.

I overgangen fra samtykkebasert til reservasjonsbasert registrering har registeret laget en informasjonsfilm. Denne filmen gir en visuell forklaring på endringene, og den er tilgjengelig for alle innregistratorer. Dette multimediale tilbudet supplerer annen informasjon som er tilgjengelig på hjemmesiden vår, i brukermanualer og andre relevante plattformer.

Ved å tilby omfattende støtte og opplæring har registeret lagt til rette for at innregistratorerne skal være utrustet og komfortable med innregistreringsprosessen i ALS-registeret. Registeret er forpliktet til å skape et effektivt og pålitelig system.

Tabell 6: Opplæring av personell ved neurologiske poliklinikker/avdelinger

Sykehus	Dato	Form
Tromsø	31.03.2023	Fysisk møte
Lillehammer	19.10.2023	Fysisk møte
Ullevål	27.10.2023	Fysisk møte
Bodø	09.11.2023	Fysisk møte
Haukeland	23.11.2023	Fysisk møte
Akershus	24.11.2023	Fysisk møte

4.2 Dekningsgrad og responsrate

4.2.1 Metode for beregning av dekningsgrad

Registeret samarbeider med Servicemiljøet i Midt-Norge og NPR for å finne en gullstandard for beregning av dekningsgrad. Det er oppdaget en 25 % overestimering i NPR dersom man undersøker pasienter hvor G12.2 og/eller G12.9 være brukt 2 ganger i aktuelt kalenderår eller 1 gang året før og 1 gang inneværende år. En faktor for dette kan være at G12.2 kan være brukt som en «arbeidsdiagnose» siden ALS/MND kan kreve noe observasjonstid før endelig diagnose stilles. Dette blir ikke korrigert i NPR og det er derfor utfordrende å få nøyaktig tall på antall nydiagnostiserte pasienter for aktuelt kalenderår, incidente caser, med ALS/MND i Norge.

På telling fra NPR hvor første rapportering av G12.2 er brukt – enten som hoved- eller bitilstand – i perioden 1.10.2022-31.12.2023 ble det funnet et avvik på 50 % færre pasienter enn forventet. Årsaken til at de siste 3 måneder fra foregående år ble inkludert i denne tellingen var på bakgrunn av

at sykehus ga tilbakemelding om at av etisk hensyn ville avvente med innhenting av samtykke til første konsultasjon etter diagnose ble satt, samt risikoen for at pasienten avglemte å avgi samtykke pga. informasjonsbelastningen og sjokket over diagnosen. Bufferen på 3 måneder foregående år utgår fra 2024 da registeret er reservasjonsbasert fra 04.04.24.

På bakgrunn av at NPR finner 50 % færre pasienter enn forventet registeret med G12.2 for første gang vil registeret initiere at noen sykehus undersøker hvilke diagnosekoder som er rapportert til Norsk pasientregister (NPR) via Elektronisk pasientjournal (EPJ) og Pasientadministrativt system (PAS) for konsultasjonen hvor pasienten får sin ALS diagnose.

Relatert til den mulige feilkilden i NPR med 50 % færre pasienter enn forventet gjør at registeret tenker at det vil være fornuftig å også benytte Legemiddelregisteret (LMR) i beregning av dekningsgrad, i tillegg til individkobling med NPR. Pasienter med ALS/MND er de eneste som bruker medikamentet riluzol og det er derfor plan for 2024 å se antallet som får forskrevet riluzol for første gang for aktuelt rapporteringsår.

ALS-registeret er i prosess med å etablere en «gullstandard» for nevner i analysene. Tentativ formel for beregning av dekningsgrad er:

Inklusjonsskjema registrert i ALS-registeret

Diagnose G12.2 for første gang i NPR + forskrevet riluzol i LMR for første gang + Pasient kun i ALS-registeret

Registeret forventer at dekningsgradsanalyser utført på denne måten fortsatt kan gi en viss restusikkerhet. Nevner er de pasienter registrert med G12.2 i NPR for første gang aktuelt kalenderår samt de som fikk forskrevet riluzol for første gang aktuelt kalenderår.

De aller fleste pasienter med ALS vil starte på riluzol og derfor er legemiddelregisteret (LMR) aktuell for vår nevner. Registeret har variabel for å filtrere pasientene som skal få forskrevet riluzol, hvor «det er indikasjon for sykdomsmodifiserende behandling (riluzol) og det er ingen kontraindikasjoner». Dette gir en ren teller for analyse opp mot LMR. For 2023 hadde 89 % av pasientene indikasjon og ingen kontraindikasjoner mot sykdomsmodifiserende behandling (riluzol) (figur 2).

Plan for arbeid med dekningsgradsanalyse i 2024 og 2025:

I 2024 ønsker registeret å teste ut vår tentative metode for beregning av dekningsgradsanalyse og vil be om telling på sykehusnivå fra LMR over de som fikk førstegangsforskrivning av riluzol i 2023 samt telling over pasienter registrert med G12.2 i NPR for første gang. Dersom metoden viser seg fornuftig ønsker registeret å gjennomføre en formell dekningsgradsanalyse i 2025 for rapporteringsåret 2024.

4.2.2 Siste beregnede dekningsgrad

ALS-registeret har ikke beregnet dekningsgrad for 2023 grunnet den nasjonale oppstarten 16. mars 2023.

4.2.3 Responsrate for pasientrapporterte data

ALS-registeret hadde for 2023 ikke innført PROMS. Hovedutfordringen har vært å utvikle gode variabler og tilhørende spørsmål til pasient/pårørende. Blant annet skyldes dette at pasientgruppen er heterogen og har ved diagnosetidspunkt kommet ulikt langt i symptomutviklingen. Metoden etableres i 2024 med et minimum av spørsmål, hvor pasientene i første omgang vil avgi

sosiodemografiske data gjennom ePROM. Dette etablerer metoden, og vil gjøre det mulig å forkorte inklusjonsskjemaet tilsvarende.

4.3 Vurdering av datakvalitet

ALS-registeret vil i de kommende år vurdere registerets korrekthet. Variabelsettet for korrekthetsundersøkelsen vil utarbeides i samråd med fagrådet. For å ha høyest mulig variabelkompletthet på de kliniske kvalitetsindikatorer har registeret begynte å gjøre disse til obligatoriske variabler, med mulighet for å krysse av ukjent eller ikke utført. Registeret får med dette sikret seg at gitte variabler faktisk mangler data, og ikke at variabelen ved feiltagelse eller andre årsaker er glemt utfyllt av registrator.

Registeret ønsker også å utvikle interaktive resultater som viser grad av kompletthet i første omgang på variabler knyttet til måloppnåelse på de kliniske kvalitetsindikatorene slik at sykehus og sekretariatet kan overvåke utvikling og variasjon.

5. Pasientrettet kvalitetsforbedring

5.1 Identifiserte forbedringsområder

ALS-registeret viser for første gang resultater på nasjonalt nivå i årsrapporten for 2023, dette grunnet registeret nylige oppstart. Registeret har derfor ikke resultater fra tidligere år til sammenligning. Registeret har identifisert følgende områder for forbedring:

- Kvalitetsindikator C: Andel pasienter vurdert med ALSFRS-R ved inklusjon.
Forbedring av måloppnåelse på denne indikatoren forventer registeret at vil skje etter en kartlegging over hvorfor sykehus ikke utførte ALSFRS-R på pasienter ved inklusjon i registeret (ved dato for diagnose). Se side 10 for forklaringsårsak på den moderate måloppnåelsen. For 2024 er det satt føring for at ALSFRS-R må gjennomføres inntil 2 uker før eller samme dag som konsultasjon(er). Med dette kravet for variabelen vil resultatet av undersøkelsen være fersk nok til at det gir et bilde av pasientens funksjonsnivå rundt dato for diagnose. Registeret planlegger å monitorere denne kvalitetsindikatoren ved tre måneder etter diagnosetidspunkt. Et annen tiltak registeret har gjort er at det fra april 2024 er utviklet rapportfunksjon i innregistreringsløsningen hvor sykehusene kan følge egen utvikling.
- Andel pasienter registrert med høyde og vekt ved inklusjon.
Pasientens BMI blir automatisk utregnet i registeret basert på registrert høyde og vekt. Vurdering av BMI er viktig hos pasienter med ALS av flere årsaker (se kommentar figur 7). Registeret mener at høyde og vekt skal tas av pasienten ved inklusjon i registeret, som gjerne vil være rundt dato for diagnose. For rapporteringsåret 2023 ble det ikke registrert vekt og høyde for 22 % av pasientene (figur 7). Ved en så stor andel ukjent/missing anbefaler registeret at rapporterende sykehus iverksetter tiltak slik at vekt og høyde blir målt for alle pasienter. Registeret vil vurdere å utarbeide en rapport for dette slik at registrerende enheter kontinuerlig kan følge egen utvikling.

5.2 Igangsatte/utførte forbedringstiltak

I registerets oppstartsår har ingen sykehus rapportert inn at det er igangsatte/utførte forbedringstiltak da sykehusene har hatt fokus på å lære seg innregistreringsløsningen og organisere en mest mulig sømløs innregistreringsprosess. Registeret har via sykehusbesøk for opplæring fått tilbakemelding på områder for forbedring i registeret som er blitt tatt til etterretning.

6. Formidling av resultater

6.1 Plan for gjennomføring av analyser og jevnlig rapportering av resultater til relevante mottakere

Registeret har for 2023 ikke formidlet resultater tilbake til registrerende enheter, men utarbeidet en plan for hvordan dette skal utføres i kommende år.

- **Årsrapport:** Årsrapporten for 2022 var registerets første årsrapport og på grunn av nasjonal oppstart 16 mars 2023 hadde registeret ingen resultater for rapporteringsåret 2022. Årsrapporten vil distribueres per post og e-post til aktuelle avdelingsledere og fagdirektører på HF nivå. Hver registrerende enhet vil også motta dette per post/e-post. For ledere og fagdirektører planlegger registeret å sende kvalitetsindikatorne på deres enhetsnivå sammenlignet med nasjonalt nivå. For de sykehus som ikke har startet innregistrering vil den manglende oppfyllingen av deres meldeplikt til nasjonale medisinske kvalitetsregistre påpekes.
- **Årsrapport for pasienter og pårørende:** Ved god nok dekningsgrad planlegger registeret å utarbeide en egen rapport for pasienter og pårørende basert på årsrapportens resultater. Målet med en slik rapport er å presentere informasjonen på en mindre klinisk og mer tilgjengelig måte, slik at pasienter og pårørende kan få en klar forståelse av funnene og hva de betyr for dem.
- **Kvalitetsregister.no:** Registeret vil ha en lav nevner da det er estimert ca. 150 nye pasienter per [7] år ved 100 % dekningsgrad. Registeret forventer derfor at det vil være oppdatering av kvalitetsindikatorne én gang i året på nasjonalt nivå. Dette ble ikke gjort for 2023 da sykehusene hadde etterslep på å opprette inklusjonsskjema på pasienter som samtykket til inklusjon i 2023. Registeret har som mål å få til publisering for første gang i løpet av 2024. Resultatene kan brukes av ledere, fagpersoner, pasienter, pårørende og allmenheten for øvrig.
- **Resultater fra registrerende enheter:** Det er for 2024 utviklet rapportfunksjon i den elektroniske innregistreringsløsningen (MRS) som krever tilgang til registeret. Registrerende enheter har derfor fra 2024 tilgang til å ta ut enkle genererte elektroniske enkeltrapperter på lokalt nivå (egne resultat på individnivå/personentydige) for ønsket tidsperiode (tertial, kvartal og årlig) gjennom Medisinsk Registreringssystem (MRS)/Norsk Helsennett.
- **Nyhetsbrev:** Registeret vil per e-post sende ut jevnlig nyhetsbrev til registrerende enheter over aktuelle analyser og øvrige nyheter fra registeret. Aktuelle analyser er for eksempel antall innregistrerte skjema, måloppnåelse på kvalitetsindikatorne og analyser som hvorvidt det er utført sittende spirometri og om ernæringsstatus (vekt og høyde) følges opp.
- **Resultater på forespørsel:** Registeret oppfordrer alle sykehus som ønsker bistand til analyser fra sine enhet til å ta kontakt. Registeret har tipset om at relevante plasser for å vise slike tall for eksempel er i avdelingsmøter og fagdager for enheten.

7. Samarbeid og forskning

7.1 Samarbeid med andre fagmiljøer og helse- og kvalitetsregistre

Sekretariatet for ALS-registeret tilhører seksjon for medisinske kvalitetsregistre ved St. Olavs Hospital HF. Seksjonen består av Nasjonalt servicemiljø region Helse Midt-Norge og sekretariatene for følgende nasjonale kvalitetsregistre; Norsk kvalitetsregister for pasienter med alvorlig primære hodepiner (Hodepineregisteret), Norsk ryggmargsskaderegister, Norsk hjerneslagregister, Norsk hjerteinfarktregister, Norsk karkirurgisk register, Norsk hjertesviktregister og Norsk register for Øre Nese Hals – Tonsilleregisteret og Hørselsregister for barn. Samlokaliseringen bidrar til effektivt og tett samarbeid på tvers av registrene angående administrative oppgaver og registerfaglige vurderinger.

ALS-registeret har videre samarbeidet med følgende nevrologiske registre; Norsk Parkinsonregister og biobank, Norsk register for arvelige og medfødte nevromuskulære diagnoser (NORNMD), Norsk Multipel Sklerose Register og Biobank og det svenske ALS-registeret, som er en del av Svenska Neuroregister. ALS-registeret har også etablert samarbeid med professor/avdelingsjef Albert Ludolph ved Universitetssykehuset i Ulm, som har utviklet ALS-registeret i Schwaben, i Syd-Tyskland.

ALS-registeret ønsker å fremheve samarbeidene som er gjennomført i forbindelse med utvikling av variabler i registeret og økt tilslutning. I arbeidet med utvikling av variabler i registeret har samarbeidet med dr. med. Caroline Ingre ved Karolinska Sjukhuset, som i 2015 opprettet det [svenske ALS registeret](#) vært betydningsfullt.

I arbeidet med økt tilslutning har daglig leder Anders Pedersen Årnes (Ph.D.) ved Norsk register for arvelige og medfødte nevromuskulære diagnoser (NORNMD), Eldbjørg Fiske (Ph.D.) koordinator ved Parkinsonregister og biobank og Faglig leder Stig Wergeland (dr. Ph.D) ved Norsk Multipel Sklerose Register og Biobank delt verdifulle tips og erfaringer fra deres arbeid med økning av tilslutning ved de respektive registrene de jobber ved. Overnevnte register har også vært hjelpelig i diskusjon om PROMS for nevrologiske pasienter og hvordan nevrologiske avdelinger og poliklinikker kan utvikle en god innregistreringsflyt til nasjonale medisinske kvalitetsregistre. ALS-registeret takker for samarbeidet og ser frem til videre verdifullt samarbeid med overnevnte register.

7.2 Datautleveringer fra registeret

ALS-registeret fikk nasjonal status 17. mai 2022, og har siden nasjonal oppstart 16. mars 2023 jobbet med tilslutning av registrerende enheter. Datautlevering vil første være aktuelt når registeret har høyere tilslutningsgrad, tilfredsstillende dekningsgrad og stort nok datamateriale.

7.3 Vitenskapelige artikler

Grunnet ALS-registerets nylige oppstart, som vist til i kapitel 7.2, har ALS-registeret ikke gjennomført datautlevering som har blitt benyttet til forskning, og har derav foreløpig ingen vitenskapelige artikler å angi.

Del 3

Stadievurdering og plan for videre utvikling av registeret

8. Referanser til vurdering av stadium

8.1 Vurderingspunkter

Tabell: Vurderingspunkter for Norsk register for ALS og andre motonevronsykdommer (ALS-registeret) og registerets egen evaluering.

Nr	Beskrivelse	Kapittel	Egen vurdering 2023	
			Ja	Nei
Stadium 2				
1.	Samler data fra alle aktuelle helseregioner	4.1	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2.	Presenterer kvalitetsindikatorene på nasjonalt nivå	2.1	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3.	Har en konkret plan for gjennomføring av dekningsgradsanalyser	4.2	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4.	Har en konkret plan for gjennomføring av analyser og jevnlig rapportering av resultater på enhetsnivå tilbake til deltakende enheter	6	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5.	Har en oppdatert plan for videre utvikling	9	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Stadium 3				
6.	Kan dokumentere komplett av kvalitetsindikatorer	4.3	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
7.	Kan dokumentere dekningsgrad på minst 60 % i løpet av siste to år	4.2	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
8.	Registeret skal minimum årlig presentere kvalitetsindikatorresultater interaktivt på nettsiden kvalitetsregistre.no	6	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
9.	Registrerende enheter kan få utlevert eller tilgjengeliggjort egne aggregerte og nasjonale resultater	6	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
10.	Presenterer deltakende enheters etterlevelse av de viktigste faglige retningslinjer	2.1	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
11.	Har en oppdatert plan for videre utvikling av registeret	9	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
Stadium 4				
12.	Har i løpet av de siste 5 år dokumentert om innsamlede data er	4.3	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>

korrekte og reliable

- | | | | |
|--|-----|--------------------------|---|
| 13. Kan dokumentere dekningsgrad på minst 80% i løpet av siste to år | 4.2 | <input type="checkbox"/> | x |
| 14. Presenterer minst to ganger årlig kvalitetsindikatorresultater interaktivt på nettsiden kvalitetsregistre.no | 6 | <input type="checkbox"/> | x |
| 15. Registeret skal dokumentere at data anvendes vitenskapelig | 7.3 | <input type="checkbox"/> | x |
| 16. Presenterer resultater på enhetsnivå for PROM/PREM (der dette er mulig) | 2.2 | <input type="checkbox"/> | x |

Nivå A, B eller C

Sett ett kryss for aktuelt nivå registeret oppfyller

Ja

Nivå A

- | | | | |
|--|-----|--------------------------|--|
| 17. Registeret kan dokumentere resultater fra kvalitetsforbedrende tiltak som har vært igangsatt i løpet av de siste tre år. Tiltakene skal være basert på kunnskap fra registeret | 5.2 | <input type="checkbox"/> | |
|--|-----|--------------------------|--|

Nivå B

- | | | | |
|--|----------|--------------------------|--|
| 18. Registeret kan dokumentere at det i rapporteringsåret har identifisert forbedringsområder, og at det er igangsatt eller kontinuert/videreført pasientrettet kvalitetsforbedringsarbeid | 5.1, 5.2 | <input type="checkbox"/> | |
|--|----------|--------------------------|--|

Nivå C

- | | | | |
|------------------------------------|--|--|---|
| 19. Oppfyller ikke krav til nivå B | | | x |
|------------------------------------|--|--|---|

9. Utvikling av registeret

9.1 Registerets oppfølging av fjorårets vurdering fra ekspertgruppen

9.1.1 Ekspertgruppens vurdering for 2022

Vurdering 2022:

Overordnet vurdering av registeret:

Registeret fikk nasjonal status i mai 2022 og har levert sin første årsrapport. Årsrapporten viser ingen resultater, men den beskriver grundig planene for utviklingen av registeret. Det finnes ingen nasjonale retningslinjer for behandling av ALS, men faglig konsensus og internasjonale retningslinjer er beskrevet i årsrapporten.

Registerets utvikling siste år:

Registeret har utviklet en rapporteringsplattform og det er lagt konkrete planer for den videre utviklingen av registeret.

Registerets planlagte tiltak for videre forbedringer:

Registeret har konkrete planer for videre forbedring av registeret. Ekspertgruppen ser frem til neste årsrapport med de første resultatene fra registeret.

Ekspertgruppen vurderer at registeret er i stadium 1C

9.1.2 Registerets oppfølging

ALS-registeret har for 2023 hatt stort fokus og brukt mye tid på personlige møter med innregistrerende enheter, på møtene har registeret invitert med aktuell avdelingsleder og/eller deltatt ved seksjonsmøter. En forutsetning for at sykehusene skal overholde sin meldeplikt er god ledelsesforankring. Utover dette har registeret videreutviklet rapporteringsplattformen med et bedre brukergrensesnitt og tydeligere definisjon av variablene.

Registeret presenterer i år tall på nasjonalt nivå med alle pasienter som ble inkludert i registeret for 2023. For kommende år vil det være naturlig å basere årsrapporten på incidente caser for aktuelt kalenderår og eventuelt foregående kalenderår. Dette spesielt når registeret skal presentere kvalitetsindikatorer på sykehusnivå slik at det blir en nevner ≥ 5 og resultater kan vises uten risiko for utilsiktet publisering av personsensitive data. Kommende år ønsker registeret også å publisere resultater fra oppfølgingskjemaet som skal benyttes ved hver oppfølgingskonsultasjon hos nevrolog, samt resultater fra pasientrapporterte skjema (PROMS).

9.2 Planer og behov

- Datafangst
 - Det er en lovpålagt oppgave å melde data til nasjonale kvalitetsregistre ifølge § 2-3 i Forskrift om medisinske kvalitetsregistre [1]. Dette er et ledelsesansvar ved helseforetakene. Registeret forankrer ledelsesansvaret på sykehusenes opplæringsmøter ved å aktivt invitere ledelsen. God ledelsesforankring er en avgjørende faktor for å lykkes i arbeidet med nasjonal

utrulling av registert og god dekningsgrad. ALS-registeret vil overvåke dette i fortsettelsen, især på de steder hvor man ser at innregistrering ikke gjennomføres.

- Erfaring fra andre nevrologiske register, som for eksempel Norsk Parkinsonregister og biobank, som har de samme avdelingene som skal registrere data, er at datafangst er et område som krever kontinuerlig innsats og overvåking fra registersekretariatet for å få en tilfredsstillende dekningsgrad. Registeret vil i 2024 fortsette sin rundreise til aktuelle innregistrerende avdelinger for demonstrasjon av registeret og opplæring. Effektiv kommunikasjon og brukerstøtte har registeret stort fokus på også i fortsettelsen.
 - I henhold til automatisk innhenting av data er registeret interessert i et samarbeid med Norsk pasientregister (NPR) for automatisk innhenting av operasjonskode og dato for utført operasjon for Perkutan Endoskopisk Gastrostomi (PEG). Samarbeid med Legemiddelregisteret er aktuelt for automatisk innhenting av informasjon om ALS-spesifikk sykdomsmodifiserende behandling, som for tiden kun er medikamentet riluzol. Det hadde også vært ønskelig med automatisk datafangst fra Dødsårsaksregisteret (DÅR) for hoveddiagnose og bidiagnose for død. Automatisk innhenting av data fra Kommunalt pasient- og brukerregister (KPR) er også av interesse da store deler av oppfølgingen av pasientgruppen foregår i pasientens hjem. Aktuelle variabler KPR er for eksempel tjenestetype definert i IPLUS-melding, omfang av tjenester, individuell plan og koordinator i kommunen.
 - Vedrørende høsting av data fra andre nasjonale registre er det av interesse for registeret å sammenstille data fra Nasjonalt register for langtids mekanisk ventilasjon LTMV da dette registeret overvåker bruk av non invasiv ventilasjonsbehandling (BiPAP) og invasiv ventilasjonsbehandling (via tracheostomi) også hos pasienter med ALS. De har også løpende PROMS på sine inkluderte pasienter som er av interesse for ALS-registeret.
 - Registeret er i prosess med å utvikle PROM som automatisk utsendes og innhentes elektronisk via www.helsenorge.no. Registeret har ePROM da man forventer at et slikt tiltak vil lette sykehuset innregistreringsarbeid. Registeret med fagrådet arbeider aktivt for å utvikle gode PROMS til denne pasientgruppen. I arbeidet med å utvikle variabler for å måle pasientens opplevelse og tilfredshet planlegger registeret å rådføre seg med representanter fra kommunehelsetjenesten med lang erfaring med ALS-pasienter i hjemmet og deres pårørende. Registeret ønsker gjennom dette å få et objektivt blikk på hva som skjer i tiden mellom oppfølgingsbesøk på nevrologisk poliklinikk. Tilbudet pasientene får gjennom kommunal omsorg, sett opp mot belastningen pårørende har, er et sentralt tema. Det er ikke til å legge skjul på at det er en metodologisk utfordring å utvikle gode variabler for egenregistrering eller pårørenderegistrering av relevante data. Dette skyldes bl.a. at pasientgruppen er heterogen i forhold til hvilke behov den enkelte pasient har på et gitt tidspunkt.
- Datakvalitet
 - Korrekthet: Registeret ønsker å gjennomføre en korrekthetsstudie med journalgjennomgang av et tilfeldig uttrekk av pasienter når datavolumet er stort nok. Og da spesielt undersøke korrekthet av kvalitetsindikatorerne, slik at registeret kan dokumentere grad av komplett og korrekthet på disse.
 - Aktualitet: Registeret vil overvåke aktualiteten på lokalnivå og HF-nivå regnet som median dager fra dato for diagnose til dato for første gang inklusjonsskjema ble ferdigstilt. Høy

aktualitet er en forutsetning for oppdatert statistikk. Aktualitet er noe registeret ønsker å vise på interaktive rapporter slik at fagmiljøet også kan følge med selv underveis i året.

- Dekningsgrad: Registeret vil aktivt jobbe med å få 100 % tilslutning av rapporterende enheter og tett mot 100 % dekningsgrad. Ett av flere virkemidler er god informasjon og samarbeid med brukerorganisasjonene. For å unngå inklusjonsbias på bakgrunn av erfaring fra andre nevroregister og pasientgruppens sårbarhet fikk registeret tilrådning i desember 2023 fra Personvernombudet ved St. Olavs hospital om overgang til reservasjonsrett.
- Registeret vil utvikle rutiner for periodevis kvalitetssikring av data gjennom hyppige faste kontroller ved bruk av blant annet statistikkprogram, for eksempel sjekk for logiske feil, manglende (missing) data osv. Sykehusene blir kontaktet ved behov for korrigerende/dobbelkontroll av eventuelle feil.
- Fagutvikling og kvalitetsforbedring av tjenesten
 - ALS-registerets sekretariat, i samråd med fagrådet, er i prosess med å utvikle flere kliniske kvalitetsindikatorer, samt sette målnivå på disse. Helsedirektoratet utga i 2023 nasjonale faglige råd for ALS [6]. Her gis det flere anbefalinger som kan danne grunnlag for kvalitetsvariabler. Flere av disse kan egne seg for innhenting ved hjelp av PROMS.
 - Registeret vurderer å innføre livskvalitetsskjema. Registeret er i dialog med Fagsenteret for pasientrapporterte data (PROM-senteret). Aktuelle skjema er f.eks. EQ-5D-5L, GlobalQoL og/eller ALSAQ-40. ALSAQ-40 er spesifikt utviklet for å vurdere symptomer og livskvalitet hos personer med ALS ved at det fokuserer på de spesifikke utfordringene og symptomene som er relevante for denne pasientgruppen [24].
 - Etter hvert som registeret får inn data vil det være mulig å kunne identifisere kliniske forbedringsområder. Datasettet som presenteres i denne årsrapporten viser f.eks. høy måloppnåelse ved noen av de registrerte kvalitetsparameterne. Det er mulig at målet er satt for lavt for noen av disse variablene, men det er også mulig at måloppnåelsen faktisk er så god at registeret bør dreie fokus over på andre forbedringsområder.
 - Registeret vurderer fortløpende innføring av nye kvalitetsindikatorer, med fokus på struktur- og resultatindikatorer. Som nevnt ovenfor er det særlig aktuelt å måle indikatorer som er identifisert av Helsedirektoratet eller i faglige retningslinjer, og indikatorer som kan belyse forhold som fagmiljøet opplever som viktige.
- Formidling av resultater
 - Registeret ønsker å utvikle en interaktiv resultattjeneste med aggregerte data som viser kvalitetsindikatorene. For ytterligere informasjon se kapittel 6.1.
 - Registeret har utviklet innsynsrapport i www.helsenorge.no for å forbedre formidlingen av data som er registrert om den enkelte i registeret. Rapporten henter automatisk ut et utvalg variabler fra registeret, og er tilpasset brukeren for best mulig forståelse av innholdet. Rapporten ble tilgjengelig fra november 2023.
- Samarbeid og forskning
 - Registeret er foreløpig for ungt og har for ufullstendige data til å være anvendelig i forskning.

10. Referanser

1. *Forskrift om medisinske kvalitetsregistre*, Helse og omsorgsdepartementet, Editor. 2019: https://lovdata.no/dokument/SF/forskrift/2019-06-21-789/KAPITTEL_2#KAPITTEL_2.
2. Holmøy, T., et al. *Amyotrofisk Lateral Sklerose ALS*. u.å 23. april 2024; Available from: <https://nevrologi.legehandboka.no/handboken/sykdomsgrupper/nevromuskulare-sykdommer/sykdommer-og-symptomer/amyotrofisk-lateral-sklerose--als>.
3. Andersen, P.M., et al., *EFNS guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis (MALS) - revised report of an EFNS task force*. Eur J Neurol, 2012. **19**(3): p. 360-375.
4. McDermott, C.J. *Amyotrophic lateral sclerosis. Straight to the point of care*. . 2020 10. mars 2020; Available from: <https://bestpractice.bmj.com/topics/en-gb/330/pdf/330/Amyotrophic%20lateral%20sclerosis.pdf>.
5. Shoesmith, C., et al., *Canadian best practice recommendations for the management of amyotrophic lateral sclerosis*. CMAJ, 2020. **192**(46): p. E1453-E1468.
6. Helsedirektoratet. *Nasjonale faglige råd ALS (amyotrofisk lateral sklerose)*. u.å 25. september 2023; Available from: <https://www.helsedirektoratet.no/faglige-rad/als>.
7. HF, O.u. *Amyotrofisk lateral sklerose (ALS)*. Oslo: Helsedirektoratet 2021 11. januar 2021; Available from: <https://www.helsenorge.no/sykdom/skader-og-sykdommer-i-hjernen/als/>.
8. Nasjonalt Servicemiljø for medisinske kvalitetsregistre. *Dekningsgradsanalyser*. u.å. [cited 2024 01.05.]; Available from: <https://www.kvalitetsregistre.no/dekningsgradsanalyser>.
9. Nasjonalt servicemiljø for medisinske-kvalitetsregistre. *En liten håndbok om DATAKVALITET for medisinske kvalitetsregistre*. 2022 [cited 2024 16.05.]; Available from: <https://www.kvalitetsregistre.no/sites/default/files/2022-09/H%C3%A5ndbok%20i%20datakvalitet%202022.pdf>.
10. Andrews, J.A., et al., *Real-world evidence of riluzole effectiveness in treating amyotrophic lateral sclerosis*. Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration, 2020. **21**(7-8): p. 509-518.
11. Amyotrophic Lateral Sclerosis/Riluzole Study, G., II, et al., *Dose-ranging study of riluzole in amyotrophic lateral sclerosis*. The Lancet (British edition), 1996. **347**(9013): p. 1425-1431.
12. Horn, M., et al., *Jernavleiring i motorisk korteks ved amyotrofisk lateral sklerose*. Tidsskrift for Den norske legeförening, 2021. **Vol. 141**.
13. Budhu, J., et al., *Teaching Neurolmages: The Motor Band Sign in Amyotrophic Lateral Sclerosis*. Neurology, 2021. **96**(7): p. e1092-e1093.
14. Helsedirektoratet. *1. Koordinering og oppfølging av pasienter med ALS i spesialist- og kommunehelsetjenesten*. 2023 25. september 2023 [cited 2024 2. februar]; Available from: <https://www.helsedirektoratet.no/faglige-rad/als/koordinering-og-oppfolging-av-pasienter-med-als-i-spesialist-og-kommunehelsetjenesten#nar-als-diagnosen-stilles-bor-sykehuset-oppnevne-en-koordinator-for-pasienten-og-de-som-yter-tjenestene-praktisk-informasjon>.
15. Helsedirektoratet, *Kontaktlege i spesialisthelsetjenesten*, in IS-2466. 2016, Helsedirektoratet.

16. *Lov om spesialisthelsetjenesten m.m. (spesialisthelsetjenesteloven)*, Helse og omsorgsdepartementet., Editor. 2001: https://lovdata.no/dokument/NL/lov/1999-07-02-61/KAPITTEL_2#KAPITTEL_2.
17. *Forskrift om habilitering, rehabilitering og koordinator*, Helse-og-omsorgsdepartementet, Editor. 2012: https://lovdata.no/dokument/SF/forskrift/2011-12-16-1256/KAPITTEL_4#%C2%A711.
18. Helsedirektoratet. *Rehabilitering, habilitering, individuell plan og koordinator*. 2015 15.12.2023 [cited 2024 03.05]; Available from: <https://www.helsedirektoratet.no/veiledere/rehabilitering-habilitering-individuell-plan-og-koordinator>.
19. Nakken, O., et al., *Assessing amyotrophic lateral sclerosis prevalence in Norway from 2009 to 2015 from compulsory nationwide health registers*. 2017.
20. Nakken, O., et al., *High BMI is associated with low ALS risk: A population-based study*. *Neurology*, 2019. **93**(5): p. e424-e432.
21. *Svenska neuroregister Årsrapport 2022*. 2023; Available from: <https://neuroreg.se/motorneuronsjukdom/arsrapport/>.
22. Schem, B.-C., et al. *Rapport: Plan for prioriterte fagområder for utvikling av nye medisinske kvalitetsregistre 2018* [cited 2024 13.06]; Available from: https://www.kvalitetsregistre.no/sites/default/files/plan_nye_kvalitetsregistre_-_final_.pdf.
23. Nasjonalt Servicemiljø for medisinske kvalitetsregistre. *Behandler ikke søknader om nasjonal status 2017* 08.12.2017 [cited 2024 13.06]; Available from: <https://www.kvalitetsregistre.no/artikkel/behandler-ikke-soknader-om-nasjonal-status>.
24. Limited., O.U.I. *Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire (ALSAQ)*. u.å [cited 2024 05. januar]; Available from: <https://innovation.ox.ac.uk/outcome-measures/amyotrophic-lateral-sclerosis-assessment-questionnaire-alsaq/>.