

Norsk kvalitetsregister for organspesifikke autoimmune sykdommer (ROAS)

1. oktober 2020

Årsrapport for 2019
med plan for
forbedringstiltak

Innhold

I	Årsrapport	1
1	Sammendrag	2
1.1	Nytt i årsrapporten 2019	2
1.2	Sammenfatning av hovedresultater for 2019	2
1.2.1	Antall registreringer	2
1.2.2	Pasientkarakteristikker	2
1.2.3	Kvalitetsindikatorer	3
1.3	Summary in English	3
2	Registerbeskrivelse	5
2.1	Bakgrunn og formål	5
2.1.1	Bakgrunn for registeret	5
2.1.2	Registerets formål	5
2.1.3	Analyser som belyser registerets formål	6
2.2	Juridisk hjemmelsgrunnlag	6
2.3	Faglig ledelse og databehandlingsansvar	6
2.3.1	Aktivitet i fagråd/referansegruppe	6
3	Resultater	8
3.1	Kvalitetsindikatorer og PROM/PREM	8
3.1.1	Kvalitetsindikatorer	8
3.1.2	Pasientrapporterte livskvalitetsdata	8
3.1.3	Pasientrapporterte erfaringsmål (PREM)	9
3.2	Andre analyser	9
3.2.1	Pasientkarakteristikker	9
3.2.2	Addisons sykdom	11
3.2.3	APS1	14
3.2.4	Hypoparatyreoidisme	17
3.2.5	Medisinbruk	18
4	Metoder for fangst av data	19
5	Datakvalitet	21
5.1	Antall registreringer	21
5.2	Metode for beregning av dekningsgrad	22
5.3	Tilslutning	22
5.4	Dekningsgrad	23
5.5	Prosedyrer for intern sikring av datakvalitet	23
5.6	Metoder for vurdering av datakvalitet	25
5.6.1	Metode for validering av dekningsgrad	25
5.7	Vurdering av datakvalitet	25
5.7.1	Estimert dekningsgrad mot reseptregisteret	25
5.7.2	Kompletthet av sentrale variabler	26
5.7.3	Kompletthet av antistoffanalyse	27
5.7.4	Kompletthet av ovariesviktdiagnoser	27

5.7.5	Tiltak for dataminimering/korrektthetsanalyse	27
5.7.6	Relabilitetsundersøkelse av kvalitetsindikatorer	28
6	Fagutvikling og klinisk kvalitetsforbedring	29
6.1	Pasientgruppe som omfattes av registeret	29
6.2	Registerets variabler og spesifikke kvalitetsindikatorer	29
6.2.1	Prosessmål	29
6.2.2	Resultatmål	31
6.3	Pasientrapporterte resultat- og erfaringsmål (PROM og PREM)	31
6.3.1	Resultatmål	31
6.3.2	Erfaringsmål	32
6.4	Sosiale og demografiske ulikheter i helse	32
6.5	Bidrag til utvikling av nasjonale retningslinjer, nasjonale kvalitetsindikatorer o.l.	32
6.5.1	Retningslinjer	32
6.5.2	Standardisering av årskontroll	32
6.6	Etterlevelse av faglige retningslinjer	33
6.7	Identifisering av pasientrettede forbedringsområder	33
6.8	Tiltak for pasientrettet kvalitetsforbedring	34
6.8.1	Nasjonalt steroidkort	34
6.8.2	Nasjonalt nødkort for hypoparatyreoidisme .	34
6.8.3	Ny substitusjonsbehandling	34
6.8.4	Ny målemetode for steroidhormoner	34
6.8.5	Ny målemetode for autoantistoffer mot interferon alfa og omega	34
6.8.6	Årlig kurs for pasienter med binyrebarksvikt .	34
6.8.7	Etablering av landsomfattende kortisolkurs .	35
6.9	Evaluering av tiltak for pasientrettet kvalitetsforbedring (endret praksis)	35
6.10	Pasientsikkerhet	35
7	Formidling av resultater	37
7.1	Resultater tilbake til deltakende fagmiljø	37
7.2	Resultater til administrasjon og ledelse	37
7.3	Resultater til pasienter	38
7.4	Publisering av resultater på kvalitetsregistre.no . . .	38
8	Samarbeid og forskning	39
8.1	Samarbeid med andre helse- og kvalitetsregistre . . .	39
8.2	Vitenskapelige arbeider	39
8.2.1	Utlevering av data til forskningsforemål	39
8.2.2	Publikasjoner	40
8.2.3	Presentasjoner av forskningsgruppen 2019 . .	41
II	Plan for forbedringstiltak	43
9	Videre utvikling av registeret	44
9.1	Datafangst	44

9.1.1	Forbedring av metoder for fangst av data . . .	44
9.2	Datakvalitet	44
9.2.1	Nye registrerende enheter/avdelinger	44
9.2.2	Forbedring av dekningsgrad i registeret	44
9.2.3	Forbedring av registerets komplettethet	44
9.2.4	Forbedring av rutiner for intern kvalitetssikring av data	45
9.2.5	Oppfølging av resultater fra validering mot eksterne kilder	45
9.2.6	Innhente data fra reseptregisteret	45
9.3	Fagutvikling og kvalitetsforbedring av tjenesten . . .	45
9.3.1	Nye kvalitetsindikatorer	45
9.3.2	Nye variabler for pasientrapporterte resultater	45
9.3.3	Utvidet bruk av pasientrapporterte resultater	45
9.3.4	Nye demografiske variabler	45
9.3.5	Bidrag til etablering av nasjonale retningslinjer eller nasjonale kvalitetsindikatorer	46
9.3.6	Registrerende enheters etterlevelse av faglige retningslinjer	46
9.3.7	Økt bruk av resultater til klinisk kvalitetsforbedring i hver enkelt institusjon/enhet	46
9.3.8	Prioriterte, kliniske forbedringsområder . . .	46
9.4	Formidling av resultater	46
9.4.1	Forbedring av resultatformidling til deltagende fagmiljø	47
9.4.2	Forbedring av resultatformidling til pasienter	47
9.4.3	Forbedring av hvordan resultater på institusjonsnivå publiseres	47
9.5	Samarbeid og forskning	47
9.5.1	Nye samarbeidspartnere	48
9.5.2	Forskningsprosjekter og annen vitenskapelig aktivitet	48
III Stadiевurdering		49
10 Referanser til vurdering av stadium		50
10.1	Vurderingspunkter	50
10.2	Registerets oppfølging av fjorårets vurdering fra ekspertgruppen	51

Del I

Årsrapport

1 Sammendrag

Register for organspesifikke autoimmune sykdommer ROAS og den tilhørende Biobank for organspesifikke sykdommer (FOAS) ledes av registerleder og professor Eystein Husebye og er organisert under Medisinsk avdeling, Haukeland universitetssjukehus (HUS) i Bergen. Helse Bergen HF er databehandlingsansvarlig. Registeret er samtykkebasert.

Registeret skal være et redskap for kvalitetssikring og forskning omkring organspesifikke autoimmune sykdommer, spesielt primær binyrebarksvikt (Addisons sykdom), primær ovariesvikt, biskjoldbruskjertelsvikt (hypoparatyreoidisme) og tilstander med svikt i flere hormonproduserende organer (polyendokrin svikt). Det er dermed et redskap for å øke kunnskapen om disse sykdommene og for å etablere optimale rutiner for behandling og oppfølging.

Registeret inneholder demografiske data (navn, adresse, personnummer, diagnoseår), kliniske data (debutsymptomer, diagnostisk prosedyre, sykdomsforløp, familiær opphopning og klinisk status inkludert livskvalitet) samt behandlingsdata (preparattyper og doser). Biologiske prøver (serum og blod) samles også inn til FOAS og relevante analyser utføres.

1.1 Nytt i årsrapporten 2019

- Presenterer pasientrapporterte data om opplevelsen av helsevesenet «Patient reported experience measures» (PREM) fra 5 sykehus.
- Presenterer pasientrapporterte data (Patient reported outcome measures-(PROM)) fra pasienter med binyrebarksvikt. Inkluderer sentrale kvalitetsindikatorer og oversikt over benyttet glukokortikoidtype
- Oppdatert dekningsgradsanalyse viste dekningsgrad på 65 % for diagnosekode E27.1: primær binyrebarksvikt i ROAS.
- Kvalitetsforbedringsprosjekt for å øke registerets dekningsgrad ytterligere er startet ila høsten 2019.

1.2 Sammenfatning av hovedresultater for 2019

1.2.1 Antall registreringer

I 2019 har ROAS registrert 90 nye pasienter, hvor 64 med Addisons sykdom, 6 med APS1, og 20 med hypoparatyreoidisme.

1.2.2 Pasientkarakteristikker

Av de nydiagnostiserte pasientene i 2019, var

- 26 av Addisonspasientene kvinner og 38 menn.
- 4 av APS1-pasientene kvinner og 2 menn.
- 18 av hypoparatyreoidisme-pasientene kvinner og 2 menn.

1.2.3 Kvalitetsindikatorer

Registeret har identifisert 8 sentrale kvalitetsindikatorer med indikasjon for grad av måloppnåelse (tabell 1.1). Etter oppstart med digitalt spørreskjema får vi nå også direkte pasientrapporterte tall på disse indikatorene i tillegg til tallene fra årskontroll på sykehus som tidligere (Tabell 3.1 på side 9)

TABELL 1.1: Kvalitetsindikatorer og måloppnåelse

Kvalitetsindikator	Høy måloppnåelse	Moderat måloppnåelse	Lav måloppnåelse
Norsk steroidkort utlevert	> 90 %	70–90 %	0–70 %
Kortisonsprøyte utlevert	> 80 %	60–80 %	0–60 %
Addisonkriser siste året	< 10 %	10–25 %	25–100 %
Antall doseøkninger av kortison siste året	< 50 %	50–70 %	70–100 %
Årskontroll siste år	> 80 %	60–80 %	0–60 %
Opplysninger om Addisons sykdom lagret i kjernejournal	> 80 %	60–80 %	0–60 %
Fått informasjon om stressmedisinering	> 90 %	75–90 %	0–75 %
Utført beintetthetsmåling siste 5 år	> 80 %	60–80 %	0–60 %

1.3 Summary in English

The Norwegian Registry for organ-specific autoimmune diseases (ROAS) is a national medical quality registry for patients with Addison's disease, primary ovarian failure, polyendocrine syndromes and hypoparathyroidism. It contains demographic data (name, address, personal identity number, year of diagnosis), clinical data (debut symptoms, diagnostic procedure, case history, family inheritance of endocrine diseases and clinical status including quality of life), as well as treatment data (medication type and dosage). Biobank samples are collected for relevant analyses. National coverage for Addison's disease is 65 % based on the latest national coverage analysis in 2019.

ROAS contributes to clinical guidelines, and to convey knowledge to patients, patient associations, the medical milieu and the public through several different media. ROAS has a continuously updated website and Facebook-page. Doctors associated with ROAS function as medical advisors for the national patient society, our contributions include translation and quality assurance of medical advice/information and written content in their magazine.

ROAS contributes to research. Clinical studies are focused on improvement of hormonal substitution and follow up routines. Furthermore extensive laboratory studies are performed on the collected biobank samples to understand the genetic background and the immunological processes of the disease with the goal to limit and hopefully reverse the autoimmune destruction of the adrenal.

- 64 new Addison patients, 6 new APS1 patients, and 20 new hypoparathyroidism patients were reported to ROAS in 2019.

- 26 of the Addison patients were women and 38 were men.
- 4 of the APS1 patients were women and 2 were men.
- 18 of the hypoparathyroidism patients were women and 2 were men.

*Lars Breivik
Anders Jørgensen
Marianne Grytaas
Eystein S. Husebye
Elisabeth Halvorsen
Endre Kvåle Evjen*

2 Registerbeskrivelse

2.1 Bakgrunn og formål

2.1.1 Bakgrunn for registeret

Norsk kvalitetsregister for organspesifikke autoimmune sykdommer (ROAS) ble opprettet i 1996 for å fremme diagnostikk, behandling og oppfølging av primær binyrebarksvikt og relaterte sykdommer, inkludert polyendokrine syndromer og hypoparatyreoidisme. Disse regnes for å være sjeldne sykdommer (prevalens < 50 per 100 000), og kunnskapsgrunnlaget er mangelfullt. Det skyldes flere faktorer; bl.a. få pasienter i forskningsstudier og dermed ikke tilstrekkelig statistisk styrke til å trekke sikre konklusjoner.

ROAS ble dannet som et forskningsregister for å kunne gjøre gode og kvalitetssikrede studier og observasjoner av disse pasientgruppene på nasjonalt nivå, og er videreutviklet til et nasjonalt kvalitetsregister med målsetning å overvåke og forbedre diagnostikk, behandling, og oppfølging for å redusere komplikasjoner og normalisere livskvalitet og overlevelse.

2.1.2 Registerets formål

Kvalitetssikring og kvalitetsutvikling

ROAS arbeider for å forbedre kvalitet i diagnostikk, behandling og oppfølging av pasienter med binyrebarksvikt, polyendokrine syndromer og hypoparatyreoidisme. Dette skal oppnås ved å systematisk følge utviklingen av behandling og behandlingsresultater hos pasienter som er med i registeret, og ved å omsette forskningsresultater til oppdaterte retningslinjer. Spesielt overvåkes forekomst av tilstander med mulig relasjon til ROAS sine primære sykdommer og behandlingene som gis, som osteoporose, kreft, hjerte- og karsykdom, dødelighet og dødsårsaker. Kobling mot andre nasjonale registre (f.eks. medisinsk fødselsregister, dødsårsaksregisteret, reseptregisteret, kreftregisteret, hjerte- og karregisteret) vil gi mulighet til å oppdage hittil ukjente sammenhenger. Ved målinger på institusjonsnivå, både av kvalitetsmål og gjennom pasientenes vurdering av tjenesten, kan ROAS bidra til å redusere uønsket variasjon mellom behandlingsstedene ved å identifisere forbedringsområder.

Formidling

ROAS bidrar med å utarbeide faglige retningslinjer og formidle kunnskap til pasienter, pasientforeninger, det medisinske fagmiljøet og allmennheten, blant annet gjennom registerets nettside og Facebookside, ved å arrangere kurs for nydiagnostiserte pasienter fra hele Norge. ROAS-leger fungerer som rådgivere for pasientforeningene tilknyttet ROAS. Morbus Addison Forening (<http://addison.no/>) har en fast spalte i medlemsbladet Barken, holder hyppig foredrag og deltar i diskusjoner på pasientforeningens møter. Formidlingene

går også motsatt vei ved at en pasientforeningsrepresentant sitter i registerets styringsgruppe og bidrar med brukerperspektiver inn i kvalitetsarbeidet. Det arrangeres ett årlig møte hvor registerlegene ved sykehusene er invitert til å diskutere registeret, forskning og pasientbehandling. Pasientforeningen har også en representant på dette møtet.

Forskning

ROAS arbeider med kliniske forskningsprosjekter med vekt på forbedring av hormonell substitusjonsbehandling og oppfølgingsrutiner. Videre gjøres omfattende laboratorieforskning basert på innsamlede prøver fra pasienter hvor målsetningen er å forstå den genetiske bakgrunnen og de immunologiske prosessene ved disse sykdommene slik at en på sikt kan bremse og muligens reservere den autoimmune destruksjonen av binyrebarken. Målet er å utvikle behandling som kan forhindre sykdomsutvikling.

2.1.3 Analyser som belyser registerets formål

ROAS har definert en rekke kvalitetsparametre som skal belyse registerets hovedformål med å bedre diagnostikk, behandling og oppfølging av de aktuelle pasientgruppene. Vi har definert 8 sentrale kvalitetsindikatorer, jmf. [tabell 1.1](#) på side 3. I tillegg har vi gjennomført analyse av pasientrapporterte erfaringsmål (PREM) i 2019, for å belyse pasientenes tilfredshet med behandlingen de mottar på 5 av landets største sykehus.

2.2 Juridisk hjemmelsgrunnlag

ROAS er godkjent av Etisk komité og Datatilsynet.

2.3 Faglig ledelse og databehandlingsansvar

Databehandlingsansvarlig institusjon: Helse Bergen HF

Ledegruppen møtes ukentlig og består av følgende personer:

- Faglig leder: Eystein Husebye
- Daglig leder: Marianne Grytaas
- Sekretær: Lars Breivik
- Bioingeniør: Elisabeth Halvorsen (daglig leder av FOAS)
- Overlege Anders Jørgensen, Oslo universitetssykehus

2.3.1 Aktivitet i fagråd/referansegruppe

Fagrådet består av følgende medlemmer:

- Overlege PhD Anders Jørgensen, Fagleder Helse Sør-Øst (fagrådets leder)
- Brukerrepresentant Geir Faarlund
- Overlege PhD Marianne Grytaas, Fagleder Helse Vest
- Professor dr. med. overlege Johan Svartberg, Fagleder Helse Nord
- Overlege Kristian Fougner, Fagleder Helse Midt-Norge

- Professor dr. med. Helge Ræder, Helse Vest (pediatri)
- Overlege PhD Kari Lima, Helse Sør-Øst
- Overlege Bjarne Mella, Helse Sør-Øst
- Overlege PhD Siri Carlsen, Helse Vest
- Avdelingsoverlege dr med Bjørn Nedrebø, Helse Vest
- Professor dr.med. Eystein S. Husebye (uten stemmerett)

Medlemmene av fagrådet, med unntak av brukerrepresentanten, består av spesialister i endokrinologi, er ansvarlig for rekruttering av pasienter i sin region, er deltagere i felles studier og møtes årlig i tillegg til telefonmøter ved behov. I 2019 har de viktigste sakene til diskusjon vært:

- 1 Ny dekningsgradsanalyse
- 2 Oppstart av kvalitetsforbedringsprosjekt for å rekruttere ikke forespurte pasienter med mål om å øke dekningsgrad og data-kvalitet
- 3 Pasientrapporterte data

Det er oppnevnt registeransvarlige leger ved alle somatiske sykehus i Norge.

Faggruppen er ansvarlig for rekruttering av pasienter i sin region og er deltagere i felles studier. Samtidig oppfordres spesielt alle de registeransvarlige legene til å delta på prosjekter.

3 Resultater

3.1 Kvalitetsindikatorer og PROM/PREM

3.1.1 Kvalitetsindikatorer

Ett av hovedformålene til ROAS er å etablere og følge gode kvalitetsindikatorer på diagnostikk, behandling og oppfølging av pasienter. I 2016/2017 definerte fagrådet en rekke kvalitetsindikatorer og har sett på utviklingen sammenlignet med tidligere år. Fokus har vært på kvalitetsindikatorer som er viktige for å forebygge og behandle akutte binyrekriser fordi disse kan ha dødelig utgang. I 2018 ble skjema på pasientrapporterte utkomme mål (PROM) for første gang sendt ut elektronisk til Addison-pasienter i registeret, slik at de mest sentrale kvalitetsindikatorene nå finnes både som lege- og pasientrapporterte data. [Tabell 3.1](#) på neste side viser tallene for hele registeret per indikator. I [figurene 3.1 til 3.5](#) på side 10–13 sammenlignes helseforetakene for kvalitetsindikatorene. [Figur 3.6](#) på side 14 viser pasientrapporterte tall for hvor stor andel av Addisonpasientene som har vært til årskontroll siste tolv måneder.

Kartlegging av antall Addisonkriser sier noe om kvaliteten på oppfølgingen av pasientene og hvorvidt de har fått god informasjon og opplæring til å takle økt stress for eksempel ved sykdom. Resultatene i [tabell 3.1](#) på neste side viser at en høy andel Addison-pasienter får utlevert steroidkort og kortisonsprøyte på nasjonalt nivå.

Kvalitetsindikatorene for osteoporose og kardiovaskulære sykdommer er knyttet til langtidseffekter av behandlingen. Det hevdes at lett overforbruk av glukokortikoiddoser i doseringsområdet som benyttes ved binyrebarksvikt disponerer for osteoporose, hypertensjon og kardiovaskulær sykdom. Det er derfor viktig for ROAS å kartlegge glukokortikoidmedisineringsen og antall pasienter som får en doseøkning av kortison i løpet av ett år, kartlegge andel som får målt beintetthet og overvåke hvor mange som utvikler de overnevnte sykdommene. Detaljert rapport om glukokortikoidmedisineringsen er basert på spørreskjema til pasientene og vises i [tabell 3.2](#) på side 18.

3.1.2 Pasientrapporterte livskvalitetsdata

ROAS har over lengre tid samlet pasientrapporterte livskvalitetsdata med spørreskjemaene SF-36 og senere det sykdomsspesifikke livskvalitetsskjemaet AddiQoL. Fra 2018 ble livskvalitetsskjema for første gang sendt ut elektronisk.

[Figurene 3.7 til 3.9](#) på side 14–15 viser siste registrerte skåring i utvalgte dimensjoner for undergruppene Addisons sykdom, APS1 og hypoparatyreoidisme, og viser gjennomgående lavest selvrapportert livskvalitet i undergruppen med hypoparatyreoidisme.

I figurene sammenlignes pasientene i ROAS med den norske befolkningen generelt. Tallene for generell befolkning er funnet i artikkelen «Measurement properties and normative data for the Norwegian

TABELL 3.1: Kvalitetsindikatorer i ROAS. Andel pasienter som har fått utlevert steroidkort, kortisonsprøyte, som har fått en beintetthetsmåling i løpet av de siste 5 årene, andel pasienter som har deltatt på mestringskurs og andel som har fått tilstrekkelig informasjon om endring av medisindose ved akutt sykdom (prosessindikatorer). Andel pasienter som har opplevd en Addisonkrise siste året, gjennomsnittlig antall kriser for de som har opplevd krise, andel som har hatt en doseøkning av kortison siste året, fått koronarsykdom og/eller fått osteoporose (resultatindikatorer). Ønsket måloppnåelse er vist. Basert på lege- og pasientrapporterte data for 537 pasienter med Addisons sykdom.

Indikator	Antall	Prosent	Mål
Utlevert kortisonsprøyte (legerapportert)	255/324	79 %	>60 %
Utlevert kortisonsprøyte (pasientrapportert)	255/344	74 %	>60 %
Utlevert steroidkort (legerapportert)	320/337	95 %	>70 %
Utlevert steroidkort (pasientrapportert)	287/344	83 %	>70 %
Fått tilstrekkelig informasjon om endring av medisindose ved akutt sykdom	328/344	95 %	
Doseøkning kortison siste året	204/338	60 %	<70 %
Addisonkrise siste året (legerapportert)	62/212	29 %	<25 %
Addisonkrise siste året (pasientrapportert)	36/285	13 %	<25 %
Utført beintetthetsmåling siste 5 år	106/171	62 %	>60 %
Hatt behov for steroidkort (pasientrapportert)	30/293	10 %	
Er opplysninger om Addisons sykdom lagret i din kjernejournal?	195/344	57 %	
Hatt årskontroll siste 12 mnd (pasientrapportert)	227/282	80 %	
Fått osteoporose	42/319	13 %	
Fått koronarsykdom	11/322	3 %	
Deltatt på mestringskurs	80/194	41 %	
Gjennomsnittlig antall kriser siste år for de med opplevd krise (pasientrapportert)	1.06		

SF-36: results from a general population survey.» av Andrew Garratt og Knut Stavem, publisert i 2017, basert på data fra 2002.

Figur 3.10 på side 16 viser skåringer blant pasienter med Addisons sykdom gjort i 2019 i AddiQoL-30 og AddiQoL-8. AddiQoL er et nytt sykdomsspesifikt spørreskjema hvor de fleste skåringene er gjort i 2014–2019. Tallene viser at det er stor spredning i helse relatert livskvalitet blant pasientene. Noen fungerer normalt, men det er en stor gruppe av pasientene som har nedsatt livskvalitet.

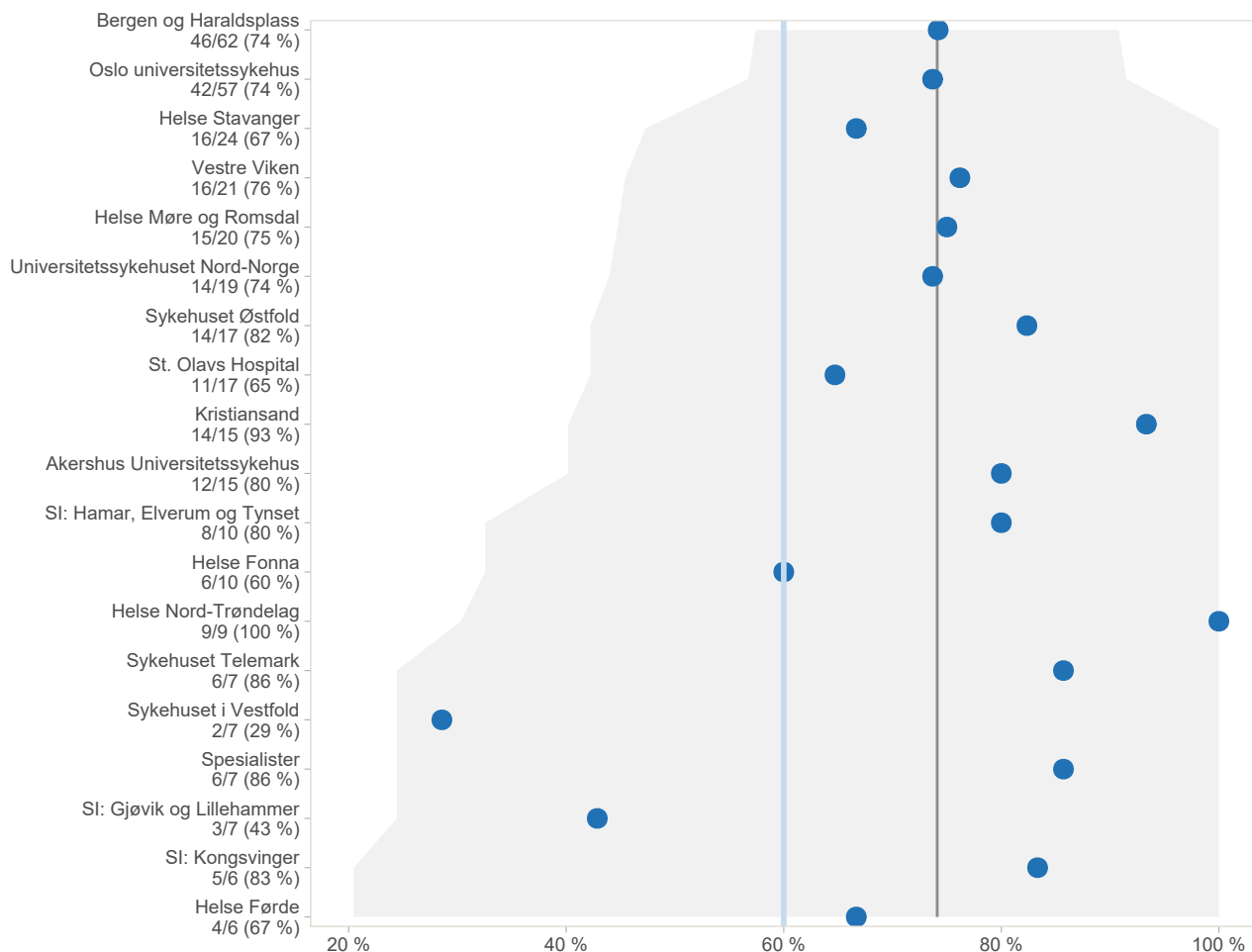
3.1.3 Pasientrapporterte erfaringsmål (PREM)

Fra 2018 ble PREM-skjema samlet inn ved 5 av landets store sykehus. Innsamling ble avsluttet i 2019. Resultater fra PREM-innsamling viser at pasientene generelt er godt fornøyde, med meget lik score mellom sykehusene som deltok.

3.2 Andre analyser

3.2.1 Pasientkarakteristikker

Antall registrerte personer (levende + døde) i ROAS ved utgangen av 2019 var 2 033. Antall pasienter med de forskjellige diagnosene er vist i figur 3.11 på side 16. Mange personer har flere diagnoser og vil ligge bak flere av søylene. For eksempel vil de fleste med APS1

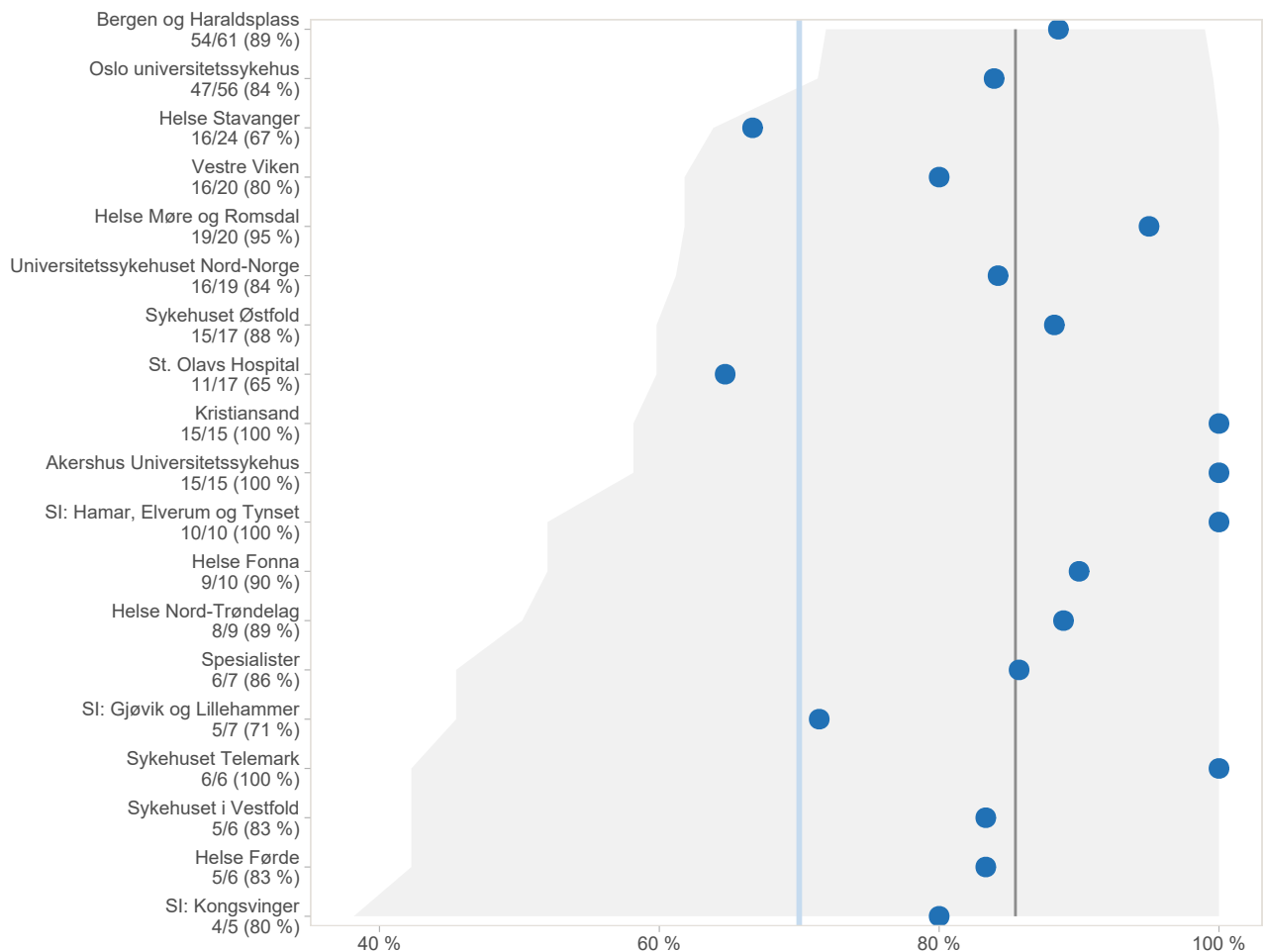


FIGUR 3.1: Antall og andel Addison-pasienter per helseforetak som har fått utlevert kortisonsprøyte. Det er ønskelig med en høy andel. Siden ingen av punktene faller utenfor 3-sigma-grensene, markert med det grå området, er det ingen av helseforetakene som skiller seg ut fra det som er forventet fra tilfeldig variasjon. Den lyseblå linja representerer målet på høyere enn 60 %. Helseforetak med færre enn 5 pasienter er tatt bort fra visningen. Basert på nyeste skjemaesvarelse hos 339 pasienter med Addisons sykdom.

og alle med APS2 ha Addisons sykdom. Nesten alle med APS1 har hypoparatyreoidisme. Sykdommer med færre enn fem tilfeller er ikke gjengitt i figuren.

Det er flere årsaker til Addisons sykdom, og andelen som har autoimmun Addisons sykdom kontra enzymdefekt (CAH) av dem som har Addisons sykdom er vist i figur 3.12 på side 17. Tallene illustrerer at det er svært vanlig å ha en annen organspesifikk sykdom når man har Addisons sykdom. Dette er et viktig funn som fordrer leger og pasienter til å være observant på symptomer og tegn på andre sykdommer, slik at de kan diagnostiseres og behandles raskt før komplikasjoner oppstår.

Alderen er lik mellom diagnosegruppene (figur 3.13 på side 17), selv for pasienter med APS1 som har den mest kompliserte sykdommen, og vanligvis debuterer tidligere enn andre diagnoser. Dette fremgår av analyse av alder ved diagnosepunkt som er klart lavere ved APS1. Den nåværende høye snittalderen kan tyde på at barn med



FIGUR 3.2: Antall og andel Addison-pasienter per helseforetak som har fått utlevert steroidkort Det er ønskelig med en høy andel. Siden ingen av punktene faller utenfor 3-sigma-grensene, markert med det grå området, er det ingen av helseforetakene som skiller seg ut fra det som er forventet fra tilfeldig variasjon. Den lyseblå linja representerer målet på høyere enn 70 %. Helseforetak med færre enn 5 pasienter er tatt bort fra visningen. Basert på nyeste skjemaesvarelse hos 339 pasienter med Addisons sykdom.

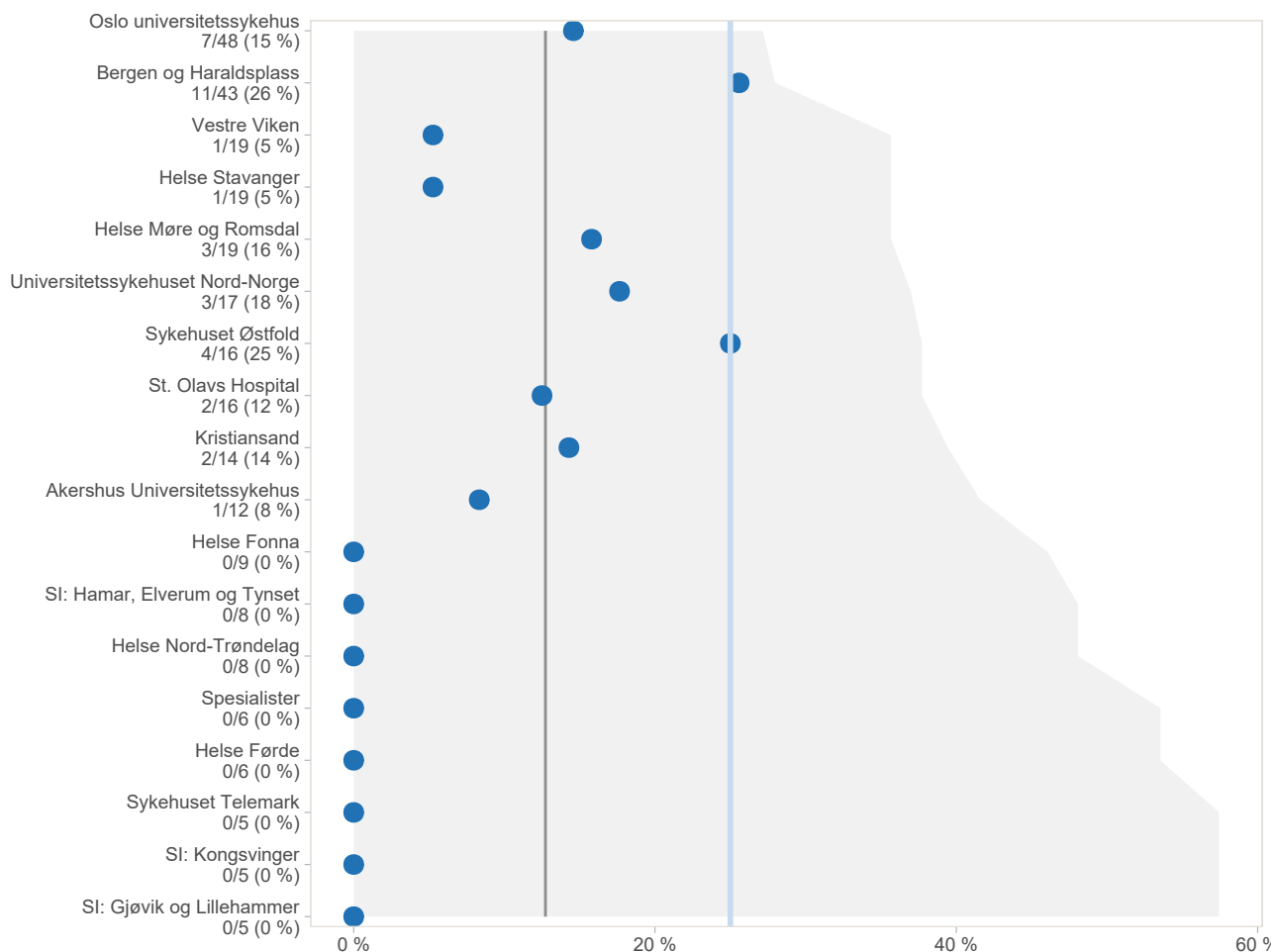
APS1 ikke er diagnostisert og en kan spekulere på om vi er gode nok til å finne disse pasientene.

3.2.2 Addisons sykdom

Antallet registrerte personer med Addisons sykdom i ROAS ved utgangen av 2019 var 880. Antall nyregistrerte personer med Addisons sykdom i løpet av 2019 var 64. 26 av de nye Addison-pasientene var kvinner og 38 var menn. Aldersfordeling for diagnosegruppene inkl. Addison er vist i figur 3.13 på side 17.

Fordeling etter bostedsadresse

Fordeling av Addisons pasienter per 100 000 innbyggere etter bostedsadresse (institusjon) er vist i figur 5.1 på side 21. Det er en markant regional skjevhet, som mest sannsynlig representerer varierende dekningsgrad, men som også kan inneholde reelle variasjoner i forekomst. Dekningsgrad er på 85 % i Helse Bergen, 78 % i Helse Fonna

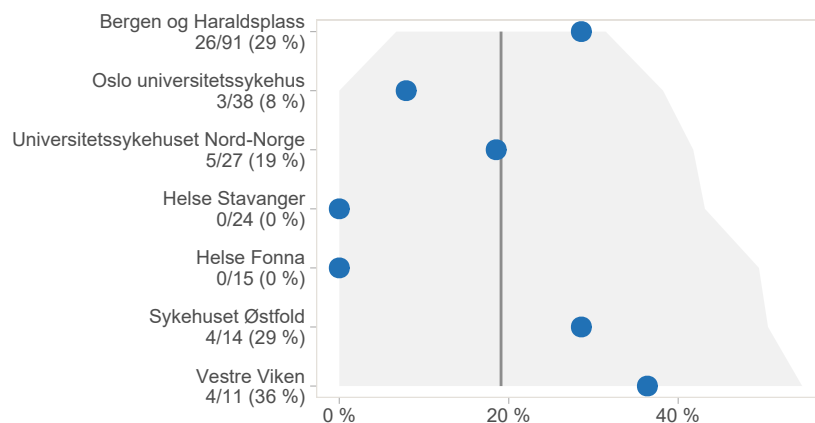


FIGUR 3.3: Antall og andel Addison-pasienter per helseforetak som har opplevd en Addisonkrise siste året. Det er ønskelig med en lav andel. Siden ingen av punktene faller utenfor 3-sigma-grensene, markert med det grå området, er det ingen av helseforetakene som skiller seg ut fra det som er forventet fra tilfeldig variasjon. Den lyseblå linja representerer målet på lavere enn 25 %. Helseforetak med færre enn 5 pasienter er tatt bort fra visningen. Basert på nyeste skjemaesvarelse hos 281 pasienter med Addisons sykdom.

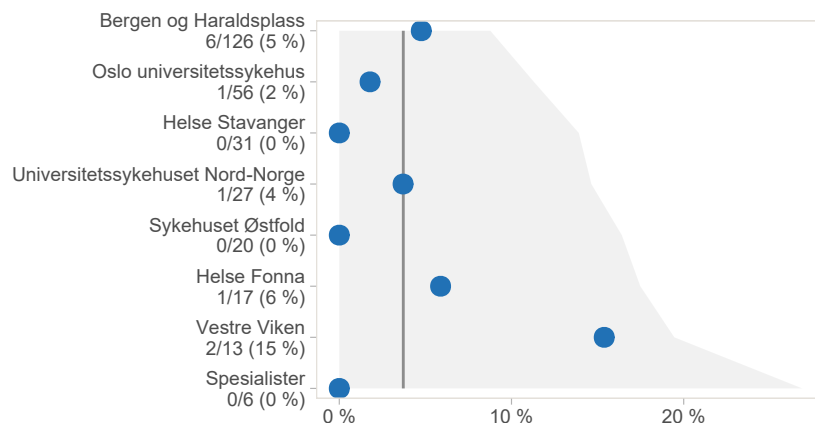
og 83 % i Helse Stavanger fordi ROAS over lang tid har fungert som forskningsregister i denne regionen.

Diagnoseår

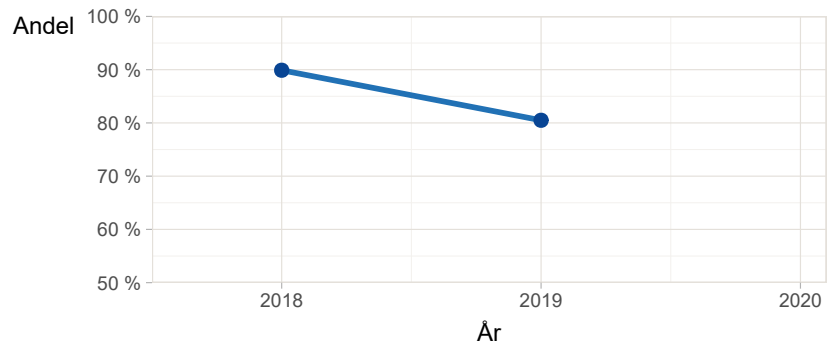
Alder ved diagnose for pasienter med Addisons sykdom er vist i figur 3.13 på side 17. Økningen i insidens fra 1950 til 1990 antas å skyldes en reell økning av forekomst av autoimmun Addisons sykdom, som observert også for andre autoimmune sykdommer. Det antas at personer som fikk denne diagnosen i den aktuelle tidsperioden, og som fortsatt lever, i stor grad er identifisert og registrert i ROAS. Det er imidlertid grunn til å tro at insidensen i første delen av denne perioden er underestimert på grunn av underdiagnostisering (med uforklarte dødsfall) og manglende data i tilgjengelige registre. I 5-årsperiodene fra 1990 har den observerte insidensen flatet ut. Det er grunn til å tro at tallene fra 1991 til 2005 er representative, fordi det rundt 2005 ble utført en nasjonal studie av Addisons sykdom med



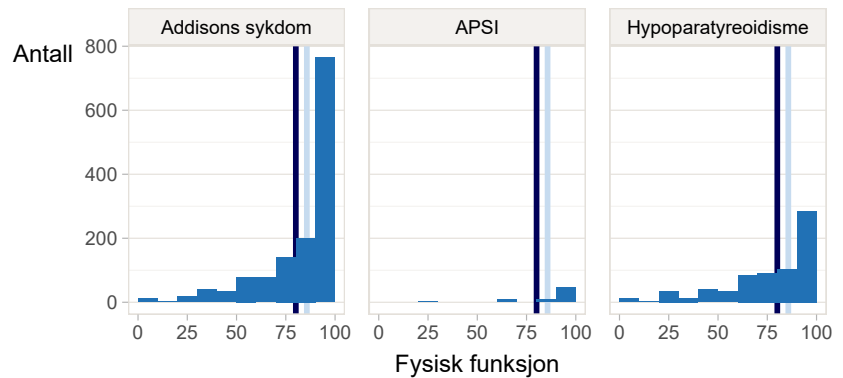
FIGUR 3.4: Antall og andel Addison-pasienter per helseforetak som har fått osteoporose. Det er ønskelig med en lav andel. Siden ingen av punktene faller utenfor 3-sigma-grensene, markert med det grå området, er det ingen av helseforetakene som skiller seg ut fra det som er forventet fra tilfeldig variasjon. Helseforetak med færre enn 5 pasienter er tatt bort fra visningen. Basert på nyeste skjemaesvarelse hos 235 pasienter med Addisons sykdom.



FIGUR 3.5: Antall og andel Addison-pasienter per helseforetak som har fått koronarsykdom. Det er ønskelig med en lav andel. Siden ingen av punktene faller utenfor 3-sigma-grensene, markert med det grå området, er det ingen av helseforetakene som skiller seg ut fra det som er forventet fra tilfeldig variasjon. Helseforetak med færre enn 5 pasienter er tatt bort fra visningen. Basert på nyeste skjemaesvarelse hos 313 pasienter med Addisons sykdom.



FIGUR 3.6: Figuren viser andelen pasienter som var til årskontroll i løpet av året. Basert på pasientrapporterte data fra 188 og 282 pasienter i henholdsvis 2018 og 2019.



FIGUR 3.7: Fordelingen av sumskårer til SF-36 spørsmål som angår fysisk funksjon, for pasienter med Addisons sykdom, APS1 og/eller hypoparatyreoidisme. Jo høyere tall, desto bedre opplevd fysisk funksjon. Den lyseblå linjen er gjennomsnittet for norsk befolkning, tall fra Garratt og Stavem 2017. Mørkeblå linje er gjennomsnittet til pasientpopulasjonen. Her er kun nyeste besvarelse brukt per pasient. Basert på 770 pasienter som har svart på livskvalitetsskjema totalte i registeret.

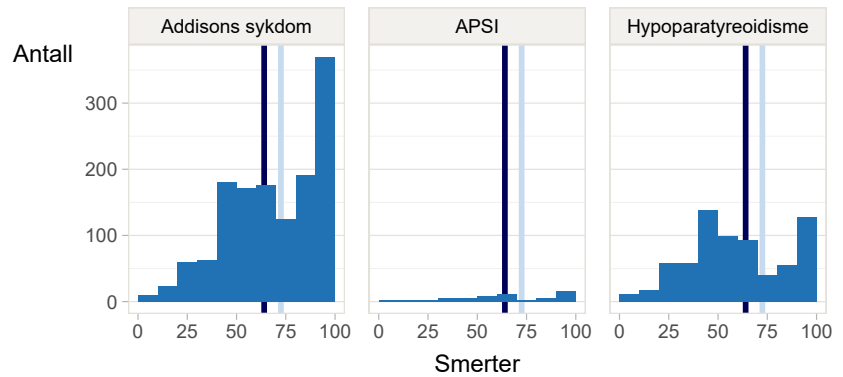
grundig gjennomgang av diagnoseregistre og pasientjournaler ved de fleste norske sykehus (Erichsen MM et al., J Clin Endocrinol Metab. 2009).

3.2.3 APS1

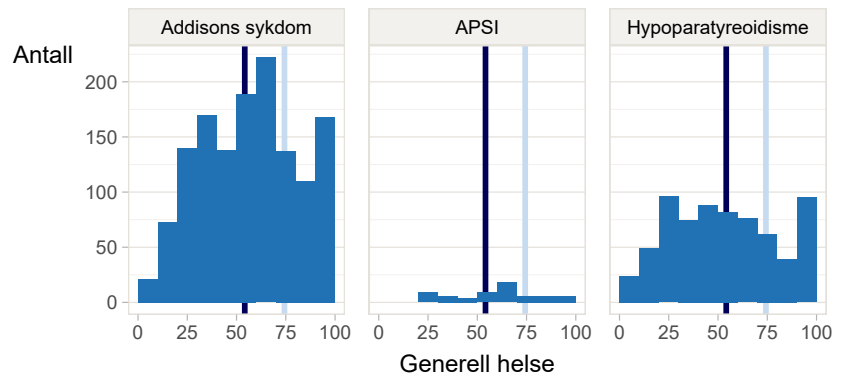
Antallet registrerte personer med APS1 i ROAS ved utgangen av 2019 var 47. Antall nyregistrerte personer med APS1 i løpet av 2019 var 6. 4 av de nye APS1-pasientene var kvinner og 2 var menn. Fordeling etter alder ved diagnose inkl. APS1 er vist i figur 3.13 på side 17. Dette viser at diagnostikken etablert av ROAS (autoantistoffanalyser og gensekvensering) fører til at flere blir diagnostisert og kan få tilrettelagt oppfølging.

Fordeling etter bostedsadresse

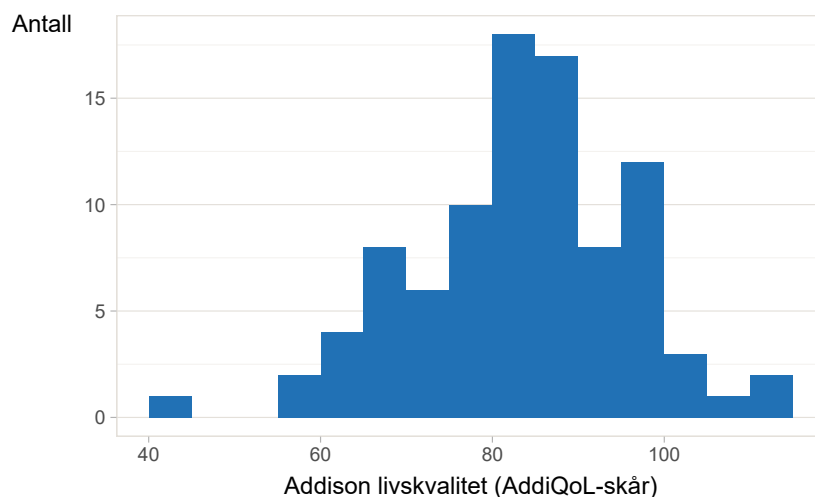
Fordeling av APS1-pasienter i registeret etter bostedsadresse (institusjon) er vist i figur 5.1 på side 21. Det er en markant regional skjevhet,



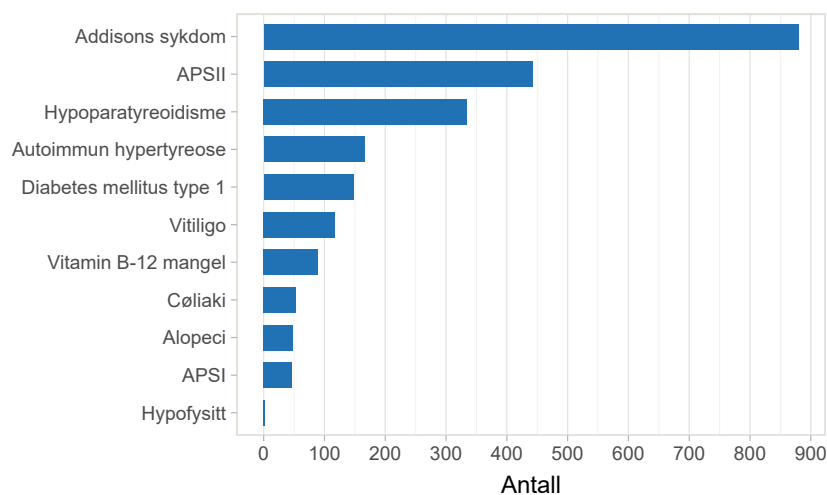
FIGUR 3.8: Fordelingen av sumskårer til SF-36 spørsmål som angår smerter, for pasienter med Addisons sykdom, APSI og/eller hypoparatyreoidisme. Jo høyere tall, desto bedre opplevd smerter. Den lyseblå linjen er gjennomsnittet for norsk befolkning, tall fra Garratt og Stavem 2017. Mørkeblå linje er gjennomsnittet til pasientpopulasjonen. Her er kun nyeste besvarelse brukt per pasient. Basert på 770 pasienter som har svart på livskvalitetsskjema totalte i registeret.



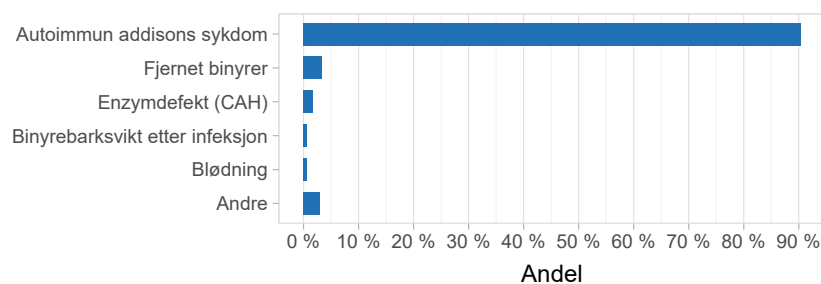
FIGUR 3.9: Fordelingen av sumskårer til SF-36 spørsmål som angår generell helse, for pasienter med Addisons sykdom, APSI og/eller hypoparatyreoidisme. Jo høyere tall, desto bedre opplevd generell helse. Den lyseblå linjen er gjennomsnittet for norsk befolkning, tall fra Garratt og Stavem 2017. Mørkeblå linje er gjennomsnittet til pasientpopulasjonen. Her er kun nyeste besvarelse brukt per pasient. Basert på 770 pasienter som har svart på livskvalitetsskjema totalte i registeret.



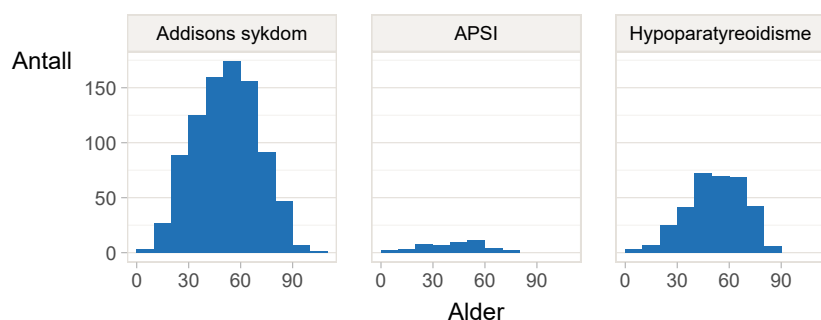
FIGUR 3.10: Fordeling av AddiQoL-skår, et mål på livskvalitet for Addison-pasienter. Desto høyere verdi, desto bedre livskvalitet har pasienten. Her er kun nyeste skjemautfylling brukt per pasient. Tallene er basert på 772 Addison-pasienter som har svart på AddiQoL-skjema.



FIGUR 3.11: Addisons sykdom er den vanligste diagnosen i ROAS. Figuren viser hvor mange pasienter som har hver av diagnosene i registeret. I denne sammenheng kan én pasient ha flere diagnoser og inngå i flere søyler. Basert på siste registrerte diagnoser hos 1 589 pasienter.



FIGUR 3.12: Figuren viser andel pasienter med ulike årsaker til Addison's sykdom. Basert på siste registrerte Addison-type hos 873 pasienter.



FIGUR 3.13: Aldersfordelingen i ROAS ved siste diagnosesettelse for pasienter med Addison's sykdom, APSI og hypoparatyreoidisme. Basert på siste oppfølging hos 1 312 pasienter.

som mest sannsynlig representerer varierende dekningsgrad, men som også kan inneholde reelle variasjoner i forekomst. Forhåpentligvis vil mer systematisk oppfølging føre til at ytterligere pasienter blir diagnostisert og da kan disse ulikhetene bli mindre.

3.2.4 Hypoparatyreoidisme

I 2016 ble det i verdens fremste endokrinologiske tidsskrift publisert en artikkel med beskrivelse av pasientpopulasjonen med hypoparatyreoidisme i Norge.

Antallet registrerte personer med hypoparatyreoidisme i ROAS ved utgangen av 2019 var 334. Totalt antall nyregistrerte personer med hypoparatyreoidisme i løpet av 2019 var 20. 18 av de nye hypoparatyreoidisme-pasientene var kvinner og 2 var menn.

Fordeling etter alder ved diagnose inkl. hypoparatyreoidisme er vist i figur 3.13. Det er lite kunnskap om det naturlige forløpet til hypoparatyreoidisme, og vårt register vil være et svært nyttig verktøy for å følge disse videre.

Fordeling etter bostedsadresse

Fordeling av hypoparatyreoidisme-pasienter i registeret etter bostedsadresse (institusjon) er vist i figur 5.1 på side 21. Det er en markant regional skjevhet, som mest sannsynlig representerer varierende dekningsgrad, men som også kan inneholde reelle variasjoner

i forekomst. En planlagt dekningsgradsanalyse vil kunne avdekke feildiagnoser og bidra til rekruttering fra de delene av landet som er underrepresentert i dag.

3.2.5 Medisinbruk

Hovedandelen av pasientene med Addisons sykdom bruker Cortison-tabletter, som i kroppen omdannes til det aktive hormonet hydrokortison. Cortison doseres 2-3 ganger daglig. Plenadren er hydrokortison med modifisert frisetting, som doseres en gang daglig.

Tabell 3.2 viser andelen Addisonpasienter som bruker de ulike glukokortikoidene.

TABELL 3.2: Andel av pasientene som bruker de ulike glukokortikoidene. Tallene er basert på siste besvarelse for hver pasient. Totalt er det 345 pasienter.

Glukokortikoider	Andel	Prosent
Cortef	9/345	2,6 %
Cortison	245/345	71,0 %
Plenadren	73/345	21,2 %
Prednisolon	9/345	2,6 %
Solu-Cortef	9/345	2,6 %

4 Metoder for fangst av data

Pasientene diagnostiseres og behandles lokalt, men inviteres av behandlende lege til å registreres i ROAS. Hvert sykehus som registrerer, har en utvalgt registeransvarlig for ROAS. Etter å ha undertegnet informert samtykke sendes registreringsskjema ('Bakgrunn – Autoimmunitet') med sentrale og relevante helseopplysninger samt en blodprøve til biobank (FOAS), hvor alle opplysninger og analyser behandles konfidensielt og etter gjeldende regler for etikk og personvern. Via elektronisk datajournal for endokrinologi (EndoJournal) og til dels NoklusDiabetes, har leger ved institusjoner med disse løsningene tilgjengelig mulighet til å rapportere inn data direkte til ROAS. For alle sykehus som har EndoJournal vil overføring av systematiske data (nyregistrering, årskontrolldata, oppdaterte bakgrunnsdata, laboratoriedata) kunne foregå automatisk når det er gitt samtykke. Innen Helse Vest foregår synkroniseringen direkte, mens det fra andre helseforetak utføres en import en gang i året. For sykehus som ikke har Noklus diabetes (pt kun Sykehuset Telemark) brukes papirskjema som skal sendes inn til ROAS fortløpende ved inklusjon og årskontroll. Automatisk innrapportering fra EndoJournal er uten tvil den løsningen som vil sikre best datafangst og høyeste datakvalitet til ROAS. Automatisk overføring av data fra så og si alle sykehus i Norge vil øke datakvaliteten betraktelig. Vi er i gang med å få dette godkjent fra de relevante personvernombudene.

Samtykke sendes fortsatt i post til ROAS.

EndoJournal brukes av følgende institusjoner i 2019:

- Haukeland universitetssjukehus
- Haugesund sjukehus
- Sykehuset Østfold
- Sykehuset Innlandet
- Universitetssykehuset Nord-Norge

Siden 2017 har registeret hatt en digital PROM-løsning fra Helse Midt-Norge IKT (HEMIT). Løsningen gjør det mulig å sende ut elektroniske skjema via ROAS-databasen (FastTrak) på HelseNorge plattformen eller i Digipost. Utfylte skjema blir automatisk sendt tilbake til registeret. Skjemaene sendes ut til alle pasienter over 18 år med Addison. Skjemaene som brukes er livskvalitetsspørsmål (RAND-36, og egenutviklede AddiQoL) i tillegg til mer generelle spørsmål om medisiner, arbeidsforhold m.m.

I andre rekke er det også ønskelig å kunne sende ut samtykkeskjema elektronisk. I mellomtiden skjer oppdatering av pasientinformasjon fra institusjoner som ikke har EndoJournal på papir.

Det ble i 2015 for første gang utført systematisk diagnosesøk av registeransvarlige for hvert enkelt sykehus, som én gang årlig ved diagnosesøk skal identifisere og rekruttere nydiagnostiserte pasienter, samt oppdatere kliniske opplysninger på pasienter som allerede er i registeret. Papirskjemaet ble i 2015 oppdatert og sendt ut til registeransvarlige. Særlig ous har hatt en markant økning av oppdatering

av pasientinformasjon i forbindelse med årskontroller, og i 2017 ble Anders Jørgensen, registeransvarlig ved OUS formelt knyttet til ROAS gjennom en 10 % stilling for å styrke datainnsamlingen fra Helse Sør-Øst.

Skjema som benyttes ved registreringen finnes på hjemmesiden til ROAS, <https://www.helse-bergen.no/roas>.

Data som registreres i «Bakgrunn – Autoimmunitet» skjemaet:

- Diagnoser av autoimmune sykdommer og diagnoseår
- Autoimmun sykdom i familien
- Antistoffer
- Medikamenter

Data som registreres i skjemaet «Primær binyrebarksvikt» (årskontroll skjema for Addisons sykdom):

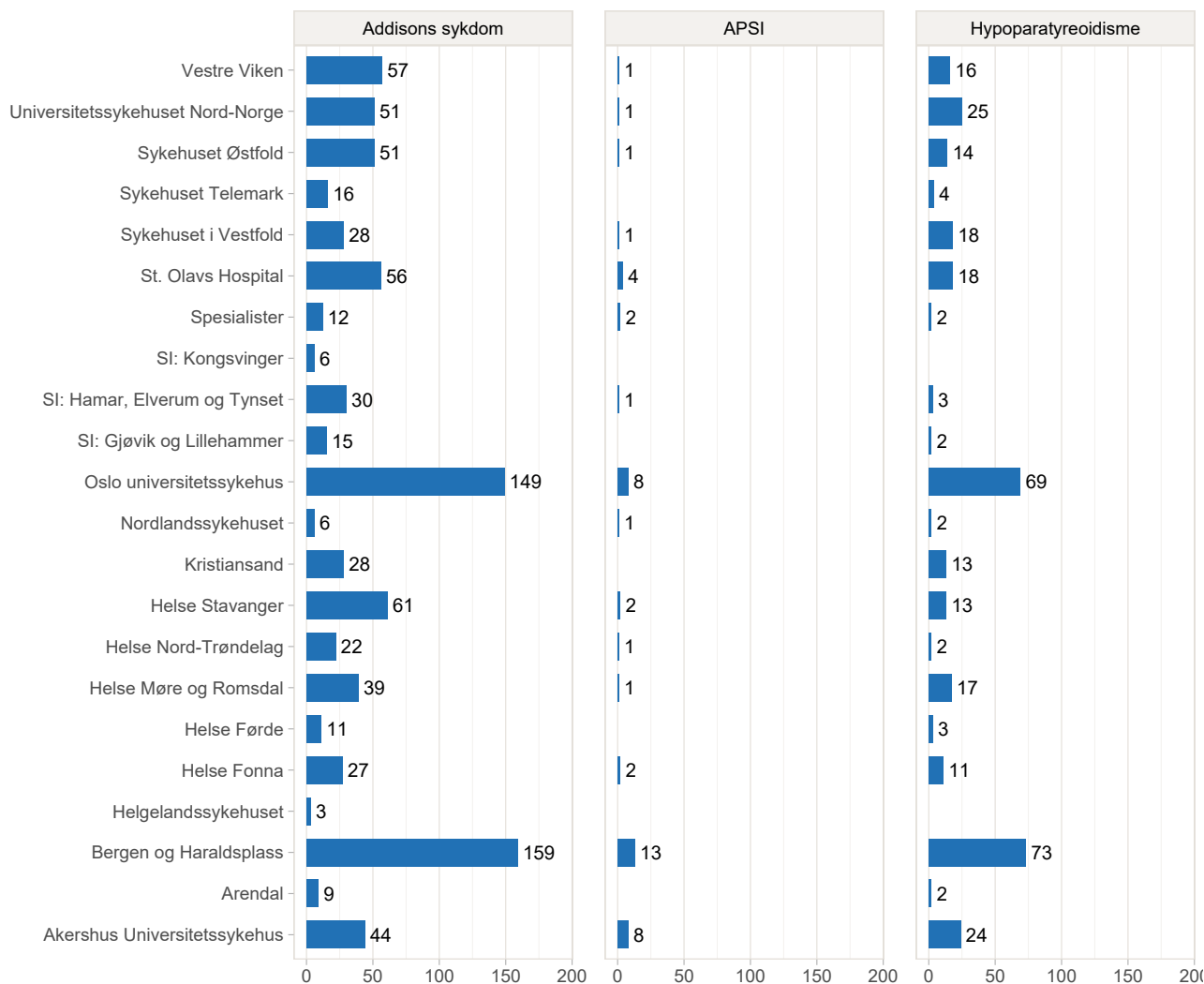
- Kronisk bruk av medikamenter
- Høy ACTH, lav kortisol
- Patologisk synacthen test
- Info om eventuelle addisonkriser og innleggelse
- Doseøkninger av kortison
- Norsk steroidkort utlevert
- Kortisonsprøyte utlevert
- Koronarsykdom, osteoporose og annen kronisk sykdom
- Symptomer på Addisons sykdom (salthunger, slapphet, økt pigmentering m.m.)
- Kliniske data (høyde, vekt, blodtrykk)
- Supplerende undersøkelser og deres resultater (bentetthetsmåling)

5 Datakvalitet

5.1 Antall registreringer

I hele registeret er det registrert til sammen 2 033 pasienter. Av disse var det 880 pasienter som fremdeles var i live og hadde Addisons sykdom i 2019, og tilsvarende 334 med hypoparatyreoidisme og 47 med APSI. Antall registreringer per diagnose for hvert sykehus er vist i figur 5.1.

I 2019 var det 90 nydiagnostiserte pasienter. Dette var 64 pasienter med Addisons sykdom, 20 med hypoparatyreoidisme og 6 pasienter med APSI.



FIGUR 5.1: Antall pasienter i ROAS per Helseforetak. Det er til sammen 880 Addison-pasienter, 334 pasienter med hypoparatyreoidisme og 47 pasienter med APSI som har informasjon om sykehus registrert i ROAS, som utgjør til sammen 1190 pasienter.

5.2 Metode for beregning av dekningsgrad

ROAS utførte en dekningsgradsanalyse i 2016 mot data fra Norsk Pasientregister (NPR). Inkludert i analysen var pasienter under alle typer opphold i løpet av 2008–2014 registrert i NPR innrapportert med diagnosekode for primær binyrebarksvikt (ICD-10 diagnose E27.1), enten som hoved- eller bitilstand. Formelen for beregning av dekningsgrad basert på NPR data er:

$$\frac{\text{Antall registrert kun i ROAS} + \text{antall i begge registre}}{\text{Antall kun i ROAS} + \text{antall i begge} + \text{antall kun i NPR}}$$

Dekningsgradsanalysen utført i 2016 viste opprinnelig en overraskende lav nasjonal dekningsgrad på kun 37 % for Addisons sykdom/primær binyrebarksvikt.

Grunnet stor diskrepans mellom dette resultatet og egne estimater basert på en studie utført i 2013 og våre eksisterende rutiner for inklusjon, utførte ROAS i samarbeid med Helsedirektoratet/NPR i løpet av 2016/2017 en landsomfattende kodevalidering av 856 pasienter med ICD-10 kode E27.1 innregistrert til NPR, men ikke i ROAS. Journalopplysninger ble sjekket mot innregistrert diagnosekode.

Kodevalideringen viste svært stor mengde feilkoding av Addisons sykdom i NPR. Dels hadde pasienter med sekundær binyrebarksvikt fått diagnosen primær binyrebarksvikt, dels var diagnosen satt i samband med utredning for tilstanden, der utredningsresultatet senere viste at primær binyrebarksvikt ikke forelå. Etter gjennomført landsdekkende dokumentkontroll økte reell dekningsgrad for Addisons sykdom i ROAS fra 37 % til korrekt 61 %.

For å få komplett innrapportering av alle aktuelle pasienter, er det ønskelig å få høyest mulig og jevn dekningsgrad i hele landet for de aktuelle sykdommene. Registeret har satt som mål å nå en total dekningsgrad på > 80 %.

Ny dekningsgradsanalyse ble utført høsten 2019. Tallene i dekningsgradsanalyse ble da justert for feilkoding påvist ved kodevalidering i 2016/2017.

5.3 Tilslutning

Totalt rapporterer 28 av 28 sykehus (se [tabell 5.1](#) på neste side) til ROAS.

Det er definert registeransvarlige leger på alle landets større somatiske sykehus som bidrar til rekruttering og oppdatering. De mindre sykehusene som ikke har registeransvarlige dekkes av et større sykehus i samme helseforetak med journalfelleskap. For eksempel registres Odda sykehus av Haugesund sykehus (begge i Helse Fonna). Det er en registeransvarlig for Sykehuset Innlandet som innbefatter Hamar, Elverum, Gjøvik og Lillehammer. På denne måten dekkes de små sykehusene godt uten at antallet registeransvarlige blir unødig stort.

TABELL 5.1: Registrerende sykehus.

Helse Vest	Helse Sør-Øst	Helse Midt-Norge	Helse Nord
Haukeland	OUS	St Olavs Hospital	UNN
Haugesund	Akershus	Kristiansund	Harstad
Førde sentralsjukehus	Bærum	Molde	Vesterålen
Stavanger	Drammen	Volda	Bodø
	Kongsberg	Ålesund	Mo i Rana
	Ringerike	Namsos	Nordlandssykehuset
	Larvik	Levanger	Helgelandssykehuset
	Tønsberg		
	Arendal		
	Kristiansand		
	Sykehuset Innlandet		
	Skien		
	Sykehuset Telemark		
	Sykehuset Østfold		

5.4 Dekningsgrad

I ROAS er Addisons sykdom den dominerende diagnosegruppen og dekningsgraden for disse er 65 % på landsbasis, basert på korrigert dekningsgradsanalyse i 2019. Sist kodevalidering ble utført i 2017. For 2020 planlegges også dekningsgradsanalyse for pasientgruppen med APS1. For oversikt over dekningsgraden per helseforetak, se [tabell 5.2](#) på neste side. Informasjon om metode for utregning av dekningsgrad kan ses i [avsnitt 5.2](#) på forrige side.

5.5 Prosedyrer for intern sikring av datakvalitet

Direkte elektronisk innrapportering: Via elektronisk datajournal for endokrinologi (EndoJournal) og til dels NOKLUS Diabetes, kan leger ved institusjoner med disse løsningene rapportere inn data direkte til ROAS. For sykehus som har EndoJournal, vil overføring av systematiske data kunne foregå automatisk når det er gitt samtykke. For sykehus som ikke har NOKLUS Diabetes, brukes papirskjema som skal sendes inn til ROAS fortløpende ved inklusjon og årskontroll. Automatisk innrapportering fra EndoJournal er uten tvil den løsningen som vil sikre best datafangst og høyest datakvalitet til ROAS, og det jobbes kontinuerlig med å få innført EndoJournal ved flere sykehus og det ser ut som at denne løsningen kan komme på plass i 2021 og så og si alle sykehus har NOKLUS Diabetes. Se for øvrig [kapittel 4](#) på side 19 for mer detaljerte opplysninger.

Direkte overføring av laboratoriedata: Laboratoriedata hentes enten direkte fra elektronisk pasientjournal eller legges direkte inn i ROAS fra endokrinologisk forskningslab.

TABELL 5.2: Dekningsgradsanalyse for ROAS i 2019. Tabellen viser antall pasienter registrert i ROAS og/eller meldt inn til Norsk pasientregister (NPR). Helseforetakene er sorterte etter antall pasienter totalt.

Helseforetak/Sykehus	ROAS og NPR	ROAS	NPR	Totalt	Dekningsgrad i ROAS
Oslo universitetssykehus	130	7	46	183	75 %
Helse Bergen	122	4	22	148	85 %
Sykehuset Innlandet	51	3	57	111	49 %
Vestre Viken	55	2	38	95	60 %
Akershus universitetssykehus	44	2	45	91	51 %
Helse Møre og Romsdal	42	1	38	81	53 %
Sørlandet sykehus	40	2	31	73	58 %
St. Olavs Hospital	47	3	21	71	70 %
Universitetssykehuset Nord-Norge	41	0	30	71	58 %
Sykehuset Østfold	45	3	21	69	70 %
Helse Stavanger	51	6	12	69	83 %
Helse Førde	13	1	31	45	31 %
Helse Nord-Trøndelag	24	3	13	40	68 %
Sykehuset i Vestfold	24	2	10	36	72 %
Helse Fonna	22	3	7	32	78 %
Sykehuset Telemark	14	0	7	21	67 %
Nordlandssykehuset	7	1	7	15	53 %
Haraldsplass diakonale sykehus AS	7	0	3	10	70 %
Helgelandssykehuset	5	0	3	8	62 %
Finnmarkssykehuset	4	0	3	7	57 %
Diakonhjemmet sykehus	2	0	3	5	40 %
Lovisenberg diakonale sykehus	2	0	3	5	40 %
Totalt	792	43	451	1 286	65 %

Hjelpetekst: Alle variabler er klart definerte med hjelpetekst både ved elektronisk innrapportering og på papirskjema. Hjelpetekst spesifiserer kriterier for variablene, slik at ingen misforståelser forekommer.

Predefinerte svaralternativ: Variabler har med få unntak predefinerte svaralternativ for å unngå feil.

Sperregrens for verdier: Variabler med numeriske verdier har i den elektroniske innrapporteringsløsningen sperregrens for å unngå feil. Eksempelvis vil ikke programmet tillate en dato for undersøkelse før pasienten var født, eller senere en dagens dato.

Informasjon og veiledning til de som registrerer: Alle registeransvarlige har fått skriftlig informasjon om utfylling av skjema, og har direkte kontakt med registerledelse for å oppklare uklarheter. I tillegg tas slike tema opp jevnlig ved møter. Registeransvarlige er igjen ansvarlig for å videreformidle informasjon til eventuelle andre kollegaer som registrerer for ROAS.

Oppdaterte skjema på hjemmesider: Hjemmesidene til ROAS har alltid oppdaterte skjema til bruk for innregistrering og årskontrull. Registeransvarlige blir i tillegg informert om eventuelle endringer i skjema per e-post.

Innhente data direkte fra pasienter: I 2019 har ROAS arbeidet med å koble databasen direkte til PROM-løsning fra HEMIT, der pasienter via HelseNorge.no eller digital postkasse kan fylle ut skjema elektronisk. Dette blir da automatisk overført til ROAS, noe som minimerer feil som kan oppstå ved manuell føring fra papirskjema. Elektronisk PROM-innrapportering ble startet høsten 2018. Viser for øvrig til [kapittel 4](#) på side 19.

Kvalitetssikring av innrapportert data: Det foretas en årlig gjennomgang av diagnose for pasienter registrert med binyrebarksvikt. I 2014 sendte registersekretariatet ut til innrapportende leger alle oppdaterte data for deres pasienter, med en forespørsel om å kvalitetssikre og eventuelt oppdatere data.

Rutiner for sjekk av datakvalitet: Registermedarbeidere foretar en regelmessig vurdering av datakvalitet, og datakvalitetsrapporten benyttes til korreksjoner av motstridende eller mangelfull registrering.

5.6 Metoder for vurdering av datakvalitet

I 2014 ba registersekretariatet alle innrapporterende leger om å kvalitetssikre og oppdatere data (se [avsnitt 5.5](#) på side 23). Dette inkluderte sjekk mot data i elektronisk pasientjournal.

I 2013 ble det gjort en manuell gjennomgang av registrerte data på hver enkelt pasient, med kvalitetssikring av eksisterende og innhenting av manglende data.

5.6.1 Metode for validering av dekningsgrad

Kompletthet av innregistrering ble undersøkt i 2016 ved kobling mot Norsk pasientregister. Grunnet uforventede dårlige resultater fra dekningsgradsanalyse opp mot NPR, ble det i 2016/2017 utført nasjonal kodevalidering av innregistrerte NPR-data for pasienter med diagnosekode E27.1 (primær binyrebarksvikt) kun registrert i NPR og ikke i ROAS. Som anført i [avsnitt 5.2](#) på side 22 viste denne kodevalideringen svært stor grad av feilkoding i NPR-data. Resultater presentert fra dekningsgrad etter validering er presentert i [avsnitt 5.2](#) på side 22.

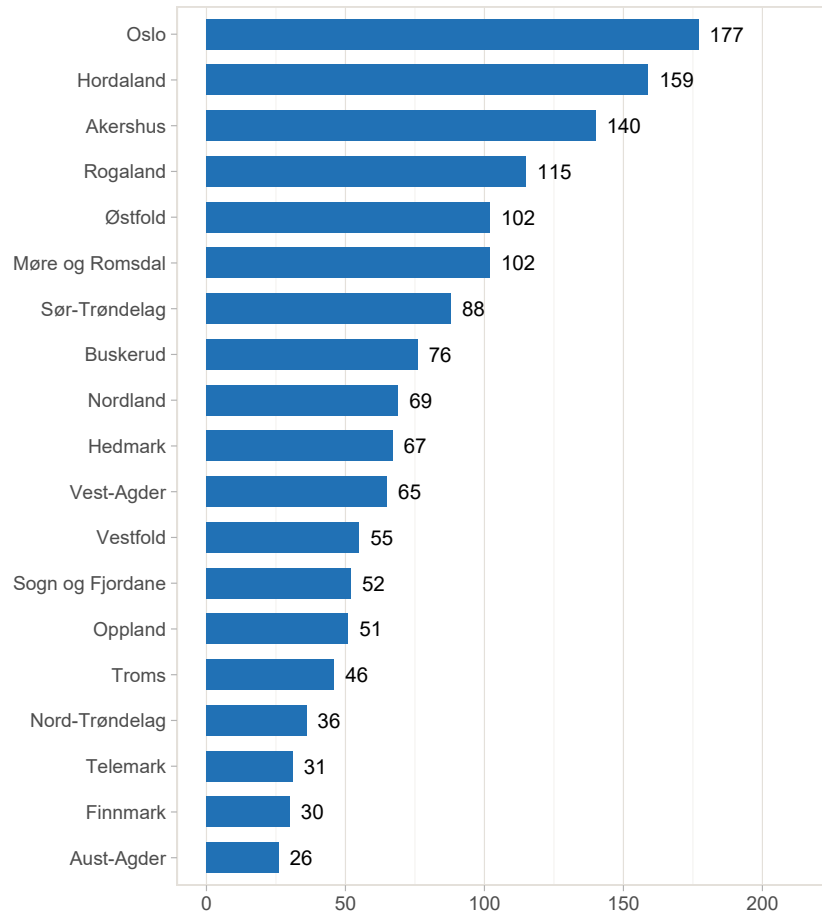
5.7 Vurdering av datakvalitet

Undersøkelser er utført for å vurdere alle hovedaspekter av datakvalitet i ROAS; kompletthet ([avsnittene 5.7.1 til 5.7.3](#) på side 25–27), korrekthet ([avsnitt 5.7.5](#) på side 27) og reliabilitet [avsnitt 5.7.6](#) på side 28.

5.7.1 Estimert dekningsgrad mot reseptregisteret

Resultater har vist god overensstemmelse mellom det antatte antallet personer med primær binyrebarksvikt basert på Reseptregisterets oversikt over antall personer som brukte fludrocortison (Florinef)

kronisk (se figur 5.2) og antall personer med diagnosen binyrebarksvikt i sykehusenes dataregistre. Data fra reseptregisteret må dog brukes med forsiktighet, da det innbefatter også pasienter med Addisons sykdom grunnet CAH, og ikke kun autoimmune årsaker. Antallet pasienter med CAH som bruker fludrocortison regnes å være færre enn 100 på landsbasis.



FIGUR 5.2: Antall pasienter i reseptregisteret som bruker Florinef. Dette kan brukes som mål på antall personer med Addisons sykdom uansett årsak. Utfra prevalens antas det å være om lag 1 000 pasienter med autoimmun årsak, mens de resterende utgjøres av pasienter med andre årsaker til binyrebarksvikt. Dette gjelder kun pasienter med autoimmun Addisons sykdom eller Addisons sykdom grunnet enzymdefekt (CAH). Det er til sammen 1 487 pasienter som bruker Florinef i reseptregisteret.

5.7.2 Kompletthet av sentrale variabler

Variabelen med høyest andel manglende verdier er variabelen som inngår i utregning av andel Addison-pasienter som har «Fått kornarsykdom» med 1,2 % manglende verdier. Kompletthet for sentrale variabler som inngår i utregningene av kvalitetsindikatorerne i kapittel 3 på side 8 kan ses i tabell 5.3 på neste side. Den vurderes til å være god.

TABELL 5.3: Andel manglende besvarelser på sentrale variabler. Variablene brukes til utregning av kvalitetsindikatorer. Basert på nyeste utfylte Addison-skjema hos 537 pasienter.

Indikator	Antall	Prosent
Utlevert kortisonsprøyte (leger rapportert)	1/324	0,3 %
Utlevert kortisonsprøyte (pasient rapportert)	0/344	0,0 %
Utlevert steroidkort (leger rapportert)	0/337	0,0 %
Utlevert steroidkort (pasient rapportert)	0/344	0,0 %
Fått tilstrekkelig informasjon om endring av medisindose ved akutt sykdom	0/344	0,0 %
Doseøkning kortison siste året	0/338	0,0 %
Addisonkrise siste året (leger rapportert)	0/212	0,0 %
Addisonkrise siste året (pasient rapportert)	0/285	0,0 %
Hatt behov for steroidkort (pasient rapportert)	0/293	0,0 %
Er opplysninger om Addisons sykdom lagret i din kjernejournal?	0/344	0,0 %
Fått osteoporose	0/319	0,0 %
Fått koronarsykdom	4/322	1,2 %

5.7.3 Kompletthet av antistoffanalyse

Alle pasienter som registreres i ROAS og leverer prøve til biobanken FOAS vil bli målt for tilstedeværelsen av antistoffer mot 21-hydroxylase (21OH), et protein som er spesifikt for binyren. Positiv prøve tyder på at binyresvikten er av autoimmun karakter. For at ROAS skal oppfylle sin oppgave som forskningsregister er det viktig å ha komplette data på de registrerte. I 2017 ble det foretatt en manuell gjennomgang av resultatene på registeret og det ble kjørt autoantistoffanalyse på de 408 prøvene som manglet dette. Det ble også gjort en manuell kvalitetssikring av diagnosene til pasienter med positivt svar på 21OH.

I 2019 ble det gjort tiltak for å komplettere analyser av autoantistoff mot sidechain-cleavage (SCC), som brukes diagnostisk for å identifisere autoimmun primær ovariesvikt. Det ble kjørt nye analyser på de 87 pasientene hvor dette ikke var gjennomført før.

5.7.4 Kompletthet av ovariesviktdiagnoser

Basert på en gjennomgang av pasienter med prematur ovariesvikt i registeret, ble det antatt at ROAS hadde en underrapportering av denne diagnosen. Ved å legge inn spørsmål om menopause i PROM ble det registrert en økning på 25 % i denne pasientgruppen.

5.7.5 Tiltak for dataminimering/korrektetsanalyse

Kriteriene for å registrere pasienter i ROAS ble oppdatert i samråd med fagrådet i 2017. For å sikre oss at ROAS ikke samler personopplysninger om flere personer enn nødvendig, ble det gjort en manuell diagnosegjennomgang av et stort utvalg av de registrerte. 172 registrerte ble vurdert å ikke falle innenfor de nye kriteriene og data fra disse ble slettet og biobankprøver fjernet. Denne manuelle diagnosegjennomgangen sikret dermed at pasientene som var registrert i ROAS oppfylte inklusjonskriteriene.

I 2019 ble det innført en ny variabel for manuell bekreftelse av APS1-diagnose. Tidligere har diagnostisering i registeret vært basert

på en algoritme som har vist seg å inkludere flere pasienter enn nødvendig. Den manuelle bekreftelsen basert på stringente krav vil sikre at man får en renere og mer nøyaktig pasientpopulasjon i ROAS.

Slike diagnosegjennomganger gjennomføres av registeransatte jevnlig for å sikre at ingen registreres unødvendig.

5.7.6 Relabilitetsundersøkelse av kvalitetsindikatorer

De sentrale kvalitetsparametrene i ROAS rapporteres fra 2018 både inn fra lege og fra pasienten selv, via elektronisk innsamlede PROM-skjema. Ved sammenlikning av pasientrapporterte og legerapporterte svar (tabell 5.4) var andel utleverte kortisonsprøyter relativt lik mellom legerapportert og pasientrapportert (79 % vs. 74 %), mens andel opplevd binyrekrise siste år var betydelig høyere for legerapportert (29 %) enn pasientrapportert (13 %). Pasientrapporterte data er ferske data som samles hvert eneste år, mens de legerapporterte er siste skjema vi har mottatt fra pasienten. Vi kan dermed anta at de pasientrapporterte er mer å stole på enn de legerapporterte. En annen mulig årsak til forskjell i andel rapporterte binyrekriser kan være at noen Addison-pasienter er usikre på hva som defineres som binyrekriser.

TABELL 5.4: Forskjell mellom legerapportert og pasientrapporterte verdier for kvalitetsindikatorer i ROAS.

Indikator	Antall	Prosent
Utlevert kortisonsprøyte (legerapportert)	255/324	79 %
Utlevert kortisonsprøyte (pasientrapportert)	255/344	74 %
Utlevert steroidkort (legerapportert)	320/337	95 %
Utlevert steroidkort (pasientrapportert)	287/344	83 %
Addisonkrise siste året (legerapportert)	62/212	29 %
Addisonkrise siste året (pasientrapportert)	36/285	13 %

6 Fagutvikling og klinisk kvalitetsforbedring

6.1 Pasientgruppe som omfattes av registeret

Som nasjonalt kvalitetsregister inkluderes pasienter med følgende sykdommer:

- primær binyrebarksvikt (E27.1 – Addisons sykdom)
- autoimmun polyglandulær svikt (E31.0 – inkluderer APS1)
- autoimmun/ idiopatisk hypoparatyreoidisme (E20.0 og E20.8)
- primær ovarialinsuffisens (E28.3)

I tillegg er det inkludert en del familiemedlemmer til personer med disse sykdommene. Som sammenligningsgrupper og for forskning er det også inkludert personer med ikke-autoimmun primær binyrebarksvikt (annen binyrebarksvikt, E27.4; medfødt binyrebarkhyperplasi, E25.0; binyrebarksvikt etter behandling, E89.6) og hypoparatyreoidisme (etter operasjon, E89.2; Di George syndrom, D82.1). Det er på regionalt plan påbegynt en registrering av pasienter med autoimmun hypertyreose (Graves' sykdom, E05.0), med første målsetning å omfatte alle institusjoner med EndoJournal, og på lang sikt landsdekkende registrering.

6.2 Registerets variabler og spesifikke kvalitetsindikatorer

Registeret har metadata/kodebok i selve registeret. I tillegg kan man finne en oversikt over registeret og alt innhold på: <https://fasttrak.dips.no/CRFShowStudy.asp?StudyName=ROAS>.

6.2.1 Prosessmål

Andel Addison-pasienter som har fått steroidkort

Alle Addison-pasienter skal få et steroidkort som inneholder informasjon på engelsk og norsk til helsepersonell om hvilke spesielle behov pasienten har i en akuttsituasjon. Dette hjelper akuttpersonell å gi riktig og rask behandling.

Kvalitetsindikatoren er definert som andel pasienter som har fått et steroidkort, og gjelder kun for pasienter med primær binyrebarksvikt (E27.1 – Addisons sykdom). Pasienter som har besvarelsen «Ukjent» og døde pasienter tas ikke med i beregningen.

Fagrådet for ROAS har bestemt følgende mål for indikatoren:

- Lav måloppnåelse < 70 %
- Moderat måloppnåelse mellom 70–90 %
- Høy måloppnåelse > 90 %

Resultatene til indikatoren kan ses i [avsnitt 3.1.1](#) på side 8.

Andel Addison-pasienter som har vært på årskontroll i løpet av rapporteringsåret

Det anbefales at alle pasienter bør gå til årlige kontroller, fortrinnsvis hos endokrinolog eller spesialist i indremedisin. Der tas blodprøver, blodtrykk og legen gjør en klinisk vurdering. Pasientens egne opplysninger om symptomer eller andre plager er også nyttig. På bakgrunn av dette kan behandlingen justeres til å passe den enkeltes behov.

Kvalitetsindikatoren er definert som andel av pasienter som har vært på årskontroll i rapporteringsåret, og gjelder kun for pasienter med primær binyrebarksvikt (E27.1 – Addisons sykdom). Pasienter som har besvarelsen «Ukjent» og døde pasienter tas ikke med i beregningen.

- Lav måloppnåelse < 60 %
- Moderat måloppnåelse mellom 60–80 %
- Høy måloppnåelse > 80 %

Andel Addison-pasienter som har fått kortisonsprøyte

Alle Addison-pasienter skal få en kortisonsprøyte (Solu-cortef) og opplæring i intramuskulær injeksjon på seg selv. Med dette kan pasienten starte behandling på seg selv kjappere hvis de mistenker at de er på vei å få en binyrekrise. Tilstanden kan være livstruende dersom behandling utsettes.

Kvalitetsindikatoren er definert som andel pasienter som har fått kortisonsprøyte og opplæring i stressdosering / intramuskulær injeksjon.

Indikatoren gjelder kun for pasienter med primær binyrebarksvikt (E27.1 – Addisons sykdom). Pasienter som har besvarelsen «Ikke aktuelt» og døde pasienter tas ikke med i beregningen.

Fagrådet til ROAS har bestemt følgende mål for indikatoren:

- Lav måloppnåelse < 60 %
- Moderat måloppnåelse mellom 60–80 %
- Høy måloppnåelse > 80 %

Resultatene for indikatoren kan ses i [avsnitt 3.1.1](#) på side 8.

Andel nydiagnostiserte Addison-pasienter som har deltatt på mestringskurs

Mestringskurs for nydiagnostiserte med Addisons sykdom tilbys av Helse Bergen og er tilgjengelig for alle Addison-pasienter i Norge. Mestringskurset arrangeres annethvert år. Det jobbes med innføring av lokale en-dagers kortisolskoler som skal erstatte mestringskurset. Dette vil reflekteres i en ny kvalitetsindikator.

Andel Addison-pasienter med utført beintetthetsmåling siste 5 år

Pasienter med Addisons sykdom har forhøyet risiko for osteoporose, derfor er det viktig å undersøke beintetthet hos denne pasientgruppen jevnlig.

Kvalitetsindikatoren er definert som andel pasienter som har fått beintetthetsmåling i løpet av de siste 5 årene. En beintetthetsmåling er godkjent hvis pasienten har fått den i løpet av perioden 2015 til 2019.

Indikatoren gjelder kun for pasienter med primær binyrebarksvikt (E27.1 – Addisons sykdom). Pasienter som har besvarelsen «Ukjent» og døde pasienter tas ikke med i beregningen.

Fagrådet til ROAS har bestemt følgende mål for indikatoren:

- Lav måloppnåelse < 60 %
- Moderat måloppnåelse mellom 60–80 %
- Høy måloppnåelse > 80 %

Resultatene for indikatoren kan ses i [avsnitt 3.1.1](#) på side 8.

6.2.2 Resultatmål

Andel pasienter som har opplevd Addisonkrise siste året

Addison-kriser kan unngås ved riktig dosering og håndtering av akutsituasjoner/sykdom. Det er også viktig at krisene håndteres raskt og adekvat. Ennå dør det årlig pasienter i binyrekriser.

Kvalitetsindikatoren er definert som andel pasienter som har opplevd en Addison-krise det siste året.

Pasienten blir spurt om de har opplevd en binyrekrise det siste året ved hver visitt, og i indikatoren ser man kun på den nyeste besvarelsen per pasient. Indikatoren gjelder kun for pasienter med primær binyrebarksvikt (E27.1 – Addisons sykdom). Pasienter som har besvarelsen «Usikker» og døde pasienter tas ikke med i beregningen.

Fagrådet til ROAS har bestemt følgende mål for indikatoren:

- Lav måloppnåelse > 25 %
- Moderat måloppnåelse mellom 10–25 %
- Høy måloppnåelse < 10 %

Resultatene for indikatoren kan ses i [avsnitt 3.1.1](#) på side 8.

Andel Addison-pasienter som har osteoporose

Pasienter med Addisons sykdom har forhøyet risiko for osteoporose. Et viktig kvalitetsmål er hvor stor andel Addison-pasienter som har osteoporose.

Andel Addison-pasienter som har koronarsykdom

Pasienter med Addisons sykdom kan ha forhøyet risiko for hjerte- og karsykdommer som en bieffekt av langvarig kortisonbruk. Et viktig kvalitetsmål er hvor stor andel Addison-pasienter som utvikler koronarsykdom.

6.3 Pasientrapporterte resultat- og erfaringsmål (PROM og PREM)

6.3.1 Resultatmål

Livskvalitetsmål (SF-36 og AddiQoL) har blitt innsamlet systematisk over flere år ved Helse Bergen ([avsnitt 3.1.2](#) på side 8). I 2016 begynte

ROAS arbeidet med en løsning for elektronisk innsamling av PROM for å øke innrapportering fra pasienter ved andre institusjoner, og for å forenkle prosessen for både pasienter og registersekretariat. Denne løsningen ble tatt i bruk våren 2018.

6.3.2 Erfaringsmål

Grunnet krav til anonymitet er det vanskeligere å samle inn PREM-data, da dette ikke kan gjøres via HEMIT sin elektroniske PROM-løsning. I tillegg har mange institusjoner for liten pasientgruppe til å levere slike data anonymt. I 2017 har ROAS i samråd med Fagsenter for pasientrapporterte data utarbeidet et papirskjema med PREM-skjema etter mal fra Kunnskapscenteret ved Folkehelseinstituttet. Innsamling av PREM-skjema fra Addison-pasienter startet høsten 2017 ved endokrinologisk poliklinikk i Helse Bergen, Oslo universitetssykehus og Stavanger universitetssykehus, med innsamling også fra Akershus universitetssykehus og Sykehuset Innlandet fra 2018. PREM-innsamlingen ble avsluttet våren 2019, og viste at pasientene generelt var godt fornøyde, med meget like resultater for de deltagende sykehus.

6.4 Sosiale og demografiske ulikheter i helse

Det er per i dag ikke registrert opplysninger om sosiale forhold i ROAS annet enn alder, kjønn og bosted. For analyser av dette må det i dag gjøres kobling mot andre offentlige registre. I reviderte skjema i EndoJournal er det i 2016 lagt inn enkelte sosiodemografiske variabler som for eksempel utdanningsnivå og samlivsform, men disse er ikke tatt i bruk ved innregistrering enda.

6.5 Bidrag til utvikling av nasjonale retningslinjer, nasjonale kvalitetsindikatorer o.l.

6.5.1 Retningslinjer

Gruppen har vært involvert i utarbeidelsen av en nasjonal veileder utgitt av Norsk Endokrinologisk forening (<http://www.endokrinologi.no>). I tillegg er registerleder Eystein Husebye med i en internasjonal gruppe som publiserer internasjonale retningslinjer for diagnostisering og behandling av binyrebarksvikt (Bornstein et al, J Clin Endocrinol Metabol, 2016). Europeiske retningslinjer forfattet av ROAS-leger er publisert i Journal of Internal Medicine, med Eystein Husebye som førsteforfatter (Husebye et al., J Internal Med, 2014).

6.5.2 Standardisering av årskontroll

ROAS har i samråd med fagrådet utarbeidet forslag til standardisering av hvilke laboratorieprøver som skal gjøres ved utredning av pasienter med mistenkt binyresvikt og ved årlig oppfølging av pasientene. Disse er publisert på registerets hjemmeside (<https://helsebergen.no/roas>).

6.6 Etterlevelse av faglige retningslinjer

ROAS følger allerede retningslinjene i nasjonal veileder i endokrinologi. Utviklingen av EndoJournal som arbeidsredskap for klinisk kontroll av pasienter og ajourføring av pasientopplysninger gir gode muligheter for implementering av nasjonale retningslinjer i praksis. ROAS overvåker utdelingen av steroidkort og kortisonsprøyte, opplæring av pasienter (kursdeltakelse) og at rutinekontroll gjennomføres, samt at medikamentbruk- og dosering er i tråd med retningslinjene. Se tabell 3.1 på side 9 for oppnådd måloppnåelse av blant annet utdelt steroidkort og kortisonsprøyte for 2019.

I 2018 ble ROAS sine resultat tilgjengelig på Resultatportalen (<https://www.kvalitetsregistre.no/registers/563/resultater>), en webasert resultatportal for offentliggjøring av resultater og kvalitetsparametre fra nasjonale kvalitetsregistre. Resultatportalen inneholder resultater både for hele registeret og for de enkelte rapporterende enheter.

6.7 Identifisering av pasientrettede forbedringsområder

Til tross for at Norge er et lite land og at ROAS har inkludert sjeldne sykdommer, har analyser fra registeret vært toneangivende for klinisk forskning på disse sykdommene internasjonalt det siste tiåret, synliggjort ved at registerets personell har publisert en rekke originalarbeider, oversiktsartikler og kliniske guidelines. Videre har registerets leder Husebye vært leder for et EU-prosjekt (Euradrenal, EU FP7) som inkluderte klinisk forskning, i samarbeid med kliniske forskere fra en rekke europeiske land. I 2015 ble ROAS-miljøet tildelt midler i det pågående EU-prosjekt (Ultradian, EU Horizon 2020), som koordineres av registerleder Eystein Husebye, og som har som målsetning å utvikle avanserte metoder for hormondiagnostikk og kontroll av hormonell substitusjonsbehandling blant annet ved Addisons sykdom og hypoparatyreoidisme. De ulike pasientkategoriene i ROAS er alle viktige i dette forskningsprosjektet.

Det er gjennom dette arbeidet kommet fram at pasienter med binyrebarksvikt har redusert livskvalitet, redusert beintetthet og økt risiko for brudd, økt dødelighet på grunn av binyrebarkkriser og muligens økt risiko for kreft og hjerte- og karsykdom. Disse kvalitetsparametrene er mangelfullt rapportert fra deler av sykehusene. Det er derfor startet et fokusert forbedringsarbeid med sikte på systematisk innsamling av opplysninger om hjerte- og karsykdommer, metabole risikofaktorer (diabetes mellitus, hyperkolesterolemi), vekt og blodtrykk fra alle sykehus. Disse opplysningene vil dels samles inn via spørreskjema til pasientene, dels via legenes registrering på sykehusene. Via biobankprøver er det mulig å måle risikomarkører for disse sykdommene, noe som nå er under planlegging.

Registerleder Eystein Husebye fikk også i 2016 tildelt K.G. Jebsen-senter for autoimmune sykdommer som skal kartlegge genetiske og immunologiske årsaker til Addisons sykdom og APS, utvikle bedre diagnostikk og behandling. ROAS og FOAS er viktige deler av senteret.

6.8 Tiltak for pasientrettet kvalitetsforbedring

6.8.1 Nasjonalt steroidkort

Norsk steroidkort utarbeidet etter ROAS-initiativ i 2012 er i 2019 i utbredt bruk av alle leger som følger pasienter med binyrebarksvikt. Sjekkpunkt om steroidkort er utlevert er en sentral kvalitetsvariabel i registeret.

6.8.2 Nasjonalt nødkort for hypoparathyreoidisme

Nasjonalt nødkort for hypoparathyreoidisme fra 2018 er ilt 2019 distribuert til landets større sykehus, og deles ut til pasienter med hypoparathyreoidisme ved sykehuskontroller.

6.8.3 Ny substitusjonsbehandling

Alternative metoder for å tilføre glukokortikoider i mer fysiologiske mengder har i ROAS vært arbeidet med i flere år, og ROAS-forskere har vært de første til å vise at det er mulig å behandle binyrebarksviktpasienter med subkutan infusjon av hydrokortison via portabel pumpe. Denne behandlingen tilbys i dag kun av leger ved HUS, som enten er eller har vært tilknyttet ROAS.

6.8.4 Ny målemetode for steroidhormoner

Et langsiktig mål har vært å forbedre diagnostikk av sykdommer med endringer i steroidhormonnivåer. Vi etablerte tidlig målinger av kortisol i spytt i oppfølgingen av pasienter med binyrebarksvikt (Løvås et al, J Endocrinol Invest, 2006). De siste årene er det også utviklet nye og svært følsomme målemetoder basert på massespektrometri (Methlie et al, Endocrine Connections, 2013). Denne metoden kan benyttes til å nøyaktig kvantifisere små mengder steroider (opptil 10 ulike) i blod, urin, spytt og mikrodialysevæske fra subkutan vev. I forbindelse med EU-prosjektet H2020 Ultradian er videreutvikling av disse målemetodene en sentral satsning for å kunne måle ambulante døgnprofiler av hormoner og metabolitter.

6.8.5 Ny målemetode for autoantistoffer mot interferon alfa og omega

ROAS utfører en rekke autoantistoffanalyser innenfor endokrinologi og er det laboratoriet som tilbyr flest slike analyser. Nå er det utviklet en ny og svært sensitiv og spesifikk metode for å måle autoantistoffer mot interferon alfa og omega, en analyse som er mye brukt i diagnostikken av autoimmune polyendokrine syndromer (Breivik et al, Clin Immunol, 2014). ROAS-laboratoriet har i 2019 videreført tilbud om et bredt spekter av autoantistoffer ved autoimmune endokrine sykdommer, og analyserer prøver fra hele Norge.

6.8.6 Årlig kurs for pasienter med binyrebarksvikt

Etter initiativ fra leger tilknyttet ROAS og med ROAS-leder Eystein Husebye i spissen arrangeres det årlig et 2-dagers kurs for pasienter med binyrebarksvikt (deriblant Addisons sykdom) og pårørende.

Kurset foregår ved Lærings- og Mestringscenteret ved Haukeland universitetssjukehus og tar imot pasienter fra hele Norge. Kurset har pågått siden 2009 og tar imot cirka 20 pasienter hvert år som får opplæring i hvordan håndtere binyrebarksvikt. Helse Bergen arrangerer i tillegg et eget kurs for barn med primær binyrebarksvikt og deres pårørende.

6.8.7 Etablering av landsomfattende kortisolkurs

ROAS fikk høsten 2019 tildelt økonomiske midler til et planlagt kvalitetsforbedringsprosjekt for å redusere andel binyrekriser ved Addisons sykdom. Et planlagt tiltak i prosjektet er at nåværende 2-dagers kurs ved binyrebarksvikt skal erstattes av en en-dags kortisolskole for pasienter og pårørende. Kurset vil i tillegg til teoretisk kunnskap om binyrebarksvikt, kortisolbehov og binyrekriser, ta sikte på å gi praktisk trygghet i hvordan håndtere binyrekriser med øvelse i selvadministrering av Solu-cortef til bruk i binyrekriser. Planlagt oppstart for kortisolskole er våren 2020. Grunnet stor pågang på brukerkurset arbeider ROAS med at planlagt kortere en-dags kortisolskole, etter en innledende pilotfase i Bergen, også skal kunne arrangeres ved sykehus i hele landet. Teoretisk og praktisk opplegg ved slike landsomfattende tilbud om kortisolskole vil da kunne adapteres fra opplegg for kortisolskole ved Haukeland universitetssjukehus i Bergen.

6.9 Evaluering av tiltak for pasientrettet kvalitetsforbedring (endret praksis)

ROAS har ført til klinisk kvalitetsforbedring og endret praksis.

- Innføring av endojournal og PROM gir systematisk datainnsamling.
- De aller fleste pasienter har fått utdelt steroidkort, noe som gjør at pasientene får raskere og mer korrekt behandling ved kriser. Fra 2017 fikk også pasienter med hypoparatyreoidisme ett tilsvarende kort.
- Flertallet pasienter utstyres med Solu-Cortefsprøyte for akuttbehandling; dermed kan de behandle seg selv ved en binyrekrise.
- Foreslått standardisering av blodprøver for utredning og oppfølging av pasienter ved binyrebarksvikt.

6.10 Pasientsikkerhet

ROAS overvåker forekomsten av nye autoimmune komponenter hos pasienter, ved regelmessig oppdatering av pasientopplysninger, supplert med analyse av autoantistoffer i innsamlede blodprøver i FOAS. Dette vil føre til oppdagelse av nye sykdomsmanifestasjoner tidligere, med mulighet for intervensjon som kan forhindre sykdom og død.

Videre registreres systematisk:

- utdeling av steroidkort og Solu-Cortef

- episoder med akutt binyrebarksvikt og behov for ekstradoser med steroider
- utvikling av osteoporose
- kardiovaskulær sykdom (som har blitt assosiert med binyrebarksvikt)
- mortalitet

Fra og med 2020 vil vi starte systematisk registrering av Addison-pasienters vaksineringsstatus for influensa.

7 Formidling av resultater

7.1 Resultater tilbake til deltakende fagmiljø

Formidling av forskningsresultater og årsrapport skjer gjennom flere kanaler, blant annet arrangerer registeret et årlig møte for registerlegene på våren, gjennomfører telefonkonferanser og legger ut informasjon på registerets Facebook-sider.

ROAS hjemmesider

ROAS-nettsidene foreligger på norsk og engelsk og tilbyr oppdatert informasjon om sykdommene og pågående forskning fra studiegruppen. I tillegg skal de bidra til å rekruttere flere pasienter. Oppdaterte skjema til bruk for innregistrering og oppdatering ved årskontroll legges ut på nettsidene. Høsten 2016 gikk Helse Bergen og dermed ROAS sine nettsider over på ny løsning, slik at nettsidene nå har mer brukervennlig design og innhold. Høsten 2017 ble hjemmesidene grundig gjennomgått og gjort mer brukervennlig i henhold til tilbakemeldinger fra brukerne. Statistikk fra Google Analytics viser at nettsidene hadde 7 469 sidevisninger i løpet av 2019, 25 % økning fra 2018.

ROAS på Facebook

Høsten 2017 ble det opprettet en egen Facebook-side for ROAS hvor det deles nyheter, forskningsdata og annet som kan være av interesse for pasienter, pårørende, forskere og helsepersonell. Siden hadde 224 følgere ved utgangen av 2019.

Resultatportalen for rapportering på sykehusnivå

I 2018 ble registerets digitale resultatordning flyttet fra en lukket "dashboardløsning" til Resultatportalen hvor resultatene er åpne for alle. Sentrale kvalitetsparametre vil oppdateres jevnlig både på nasjonalt nivå og enhetsnivå og er tilgjengelige for alle.

EndoJournal

Registrerende sykehus med tilgang til EndoJournal har mulighet til å bestille rapporter med selvdefinerte kriterier.

7.2 Resultater til administrasjon og ledelse

Årsrapport sendes til Medisinsk avdeling, HUS. Seksjonsoverlegen orienteres fortløpende om virksomheten via ukentlige prosjektmøter. Publisert årsrapport fra 2019 vil i tillegg sendes alle deltakende sykehusavdelinger.

7.3 Resultater til pasienter

ROAS-leger er faste deltagere på pasientforeningens samlinger og registerets lege Eystein Husebye har fast spalte i pasientforeningens medlemsblad, Barken.

I 2018 fikk registeret en interaktiv resultatløsning på Resultatportalen. Her er det en digital fremstilling av resultater som gir muligheter for å vise resultater på en brukervennlig, moderne og tilgjengelig måte.

Man kan også finne resultater og informasjon via registerets hjemmesider (<https://www.helse-bergen.no/roas>) eller Facebookside (<https://www.facebook.com/ROASBergen>) der nyhetssaker om publikasjoner, nye studier m.m. blir lagt ut fortløpende

Helse Bergen HF holder et årlig kurs for pasienter med binyrebarksvikt. For mer info se <https://helse-bergen.no/arrangementer/addison-binyrebarksvikt-hormonsvikt-for-vaksne>. Kurset er svært populært og har vært fulltegnet med venteliste de siste årene.

En representant fra Morbus Addison Foreningen er med i vår faggruppe, og deltar på alle møter arrangert av ROAS.

7.4 Publisering av resultater på kvalitetsregistre.no

Elektronisk formidling av resultater via www.kvalitetsregistre.no startet i 2018 på <https://www.kvalitetsregistre.no/registers/563/resultater>. Her presenteres tall for dekningsgrad og følgende sentrale kvalitetsindikatorer; «binyrekrise siste år», «pasienter med kortisonsprøyte» og «pasienter med kortisonkort» både med nasjonale tall og på sykehusnivå. Resultatene oppdateres minst en gang i året.

8 Samarbeid og forskning

Det foregår en omfattende forskningsvirksomhet knyttet til ROAS der mange av de registeransvarlige deltar, ofte i samarbeid med nasjonale og internasjonale partnere. Av resultatene for 2019 vil vi spesielt trekke frem ett prosjekt fra KG Jebsen senter for autoimmune sykdommer i Bergen. De har foretatt en såkalt genom-vidt assosiasjonsstudie (genome-wide association study, GWAS) på både det norske og svenske Addison-registeret med totalt 1600 pasienter med autoimmun binyrebarksvikt og over 4200 kontroller. Her undersøkes variasjoner på enkelt-base nivå på tvers av hele det humane genom for bestemte assosiasjoner til sykdommer, og/eller spesielle fenotyper knyttet til sykdom. Dette er den suverent største genetiske undersøkelsen av autoimmun binyrebarksvikt som noensinne er gjort. Analysene fant flere genetiske varianter knyttet til Addison, blant annet en variant av AIRE-genet som er bedre kjent for sin tilknytning til APS1. Analyse-ene er i ferd med å sammenstilles med tanke på publikasjon i 2020. Likeledes pågår ett internasjonalt studie over hvorvidt pasienter med binyrebarksvikt fortsatt kan ha gjenværende produksjon av binyrebarkhormoner selv mange år etter diagnose (restfunksjonsstudiet). Studien ledes fra Bergen og rekrutterer pasienter fra mange av landets sykehus og også fra Sverige (i samarbeid med det svenske Addisonregisteret) og Tyskland.

Likeledes gjøres helgenomsekvensering av familier med Addisons sykdom og av individer med debut i barneårene. Et annet forskningsfokus er sjeldne monogene autoimmune sykdommer. Vi har publisert flere studier der nye autoantigen er påvist ved IPEX og om sammenhengen mellom kroniske soppinfeksjoner og tungecancer. Se for øvrig publikasjonslisten [avsnitt 8.2](#).

8.1 Samarbeid med andre helse- og kvalitetsregistre

I flere forskningsprosjekter, blant annet i overnevnte GWAS-studie, har man slått sammen data fra ROAS og det svenske Addisonregisteret for å øke den statistiske styrken og muligheten for gjøre viktige funn. I 2019 fikk man de nødvendige tillatelsene for å gjøre en kobling mellom ROAS og reseptregisteret i ett forskningsprosjekt for å studere prematur ovarie-/testikkelsvikt, autoimmune sykdommer som ofte er assosiert med Addison. Prosjektet skal se medisineringen av Addison pasienter for å se bestemme prevalensen av disse. Det er benyttet data fra både dødsårsaks-, fødsels- og reseptregisteret tidligere, noe vi planlegger å fortsette med også i framtiden.

8.2 Vitenskapelige arbeider

8.2.1 Utlevering av data til forskningsformål

I 2019 ble det utlevert data 11 ganger fra registeret til forskningsformål

8.2.2 Publikasjoner

I 2019 har det vært publisert 6 artikler med tilknytning til ROAS. En oversikt over alle publikasjoner til registeret finnes på registerets nettsider.¹

Publikasjoner to siste år:

- 1 Astor MC, Zhu W, Björnsdottir S, Bollerslev J, Kämpe O, Husebye ES. *Is there a need for an emergency card in hypoparathyroidism?* J Intern Med 2019 Apr;285(4):429-435. Epub 2018 des 12
- 2 Eriksson D, Bacchetta R, Gunnarsson HI, Chan A, Barzaghi F, Ehl S, Hallgren Å, van Gool F, Sardh F, Lundqvist C, Laakso SM, Rönnblom A, Ekwall O, Mäkitie O, Bensing S, Husebye ES, Anderson M, Kämpe O, Landegren N. *The autoimmune targets in IPEX are dominated by gut epithelial proteins.* J Allergy Clin Immunol 2019 Jul;144(1):327-330.e8. Epub 2019 apr 23
- 3 Sigrid Aslaksen, Anette B.Wolff, Magnus D. Vigeland, Lars Breivik, Ying Shen, Bergithe E.Oftedal, Haydee Artaza, Beate Skinningsrud, Dag E. Undlien, Kaja K.Selmer, Eystein S.Husebye, Eirik Bratland *Identification and characterization of rare toll-like receptor 3 variants in patients with autoimmune Addison's disease* Journal of Translational Autoimmunity, 2019
- 4 Berglund A, Cleemann L, Oftedal BE, Holm K, Husebye ES, Gravholt CH *21-hydroxylase autoantibodies are more prevalent in Turner syndrome but without an association to the autoimmune polyendocrine syndrome type I.* Clin Exp Immunol 2019 03;195(3):364-368.
- 5 Aslaksen S, Methlie P, Vigeland MD, Jøssang DE, Wolff AB, Sheng Y, Oftedal BE, Skinningsrud B, Undlien DE, Selmer KK, Husebye ES, Bratland E. *Coexistence of Congenital Adrenal Hyperplasia and Autoimmune Addison's Disease.* Front Endocrinol (Lausanne) 2019;10():648.
- 6 Bergithe Eikeland Oftedal; Holm, Kirsten; Husebye, Eystein Sverre; Gravholt, Claus H *21- hydroxylase autoantibodies are more prevalent in Turner syndrome but without an association to the autoimmune polyendocrine syndrome type I* Clin Exp Immunol 2019 Mar;195(3):364-368. doi: 10.1111/cei.13231.
- 7 Ueland GÅ, Methlie P, Øksnes M, Thordarson HB, Sagen J, Kellmann R, Mellgren G, Ræder M, Dahlqvist P, Dahl SR, Thorsby PM, Løvås K, Husebye ES. *The Short Cosyntropin Test Revisited: New Normal Reference Range Using LC-MS/MS.* Clin Endocrinol Metab. 2018 Apr 1;103(4):1696-1703
- 8 Bruserud Ø, Siddiqui H, Marthinussen MC, Chen T, Jonsson R, Oftedal BE, Olsen I, Husebye ES, Wolff AB. *Oral microbiota in autoimmune polyendocrine syndrome type 1.* J.Oral Microbiol. 2018 Feb 26;10(1)
- 9 Hellesen A, Bratland E, Husebye ES. *Autoimmune Addison's disease - An update on pathogenesis.* Ann Endocrinol (Paris). 2018 Jun;79(3):157-163

¹<https://helse-bergen.no/avdelinger/medisinsk-avdeling/endokrinologisk-seksjon/roas/for-helsepersonell/publikasjoner>

- 10 Ueland GA, Husebye ES. *Metabolic Complications in Adrenal Insufficiency*. *Autoimmunity* 50, 223-231, 2017
- 11 Ueland GÅ, Methlie P, Jøssang DE, Sagen JV, Viste K, Thordarson HB, Heie A, Grytaas M, Løvås K, Biermann M, Husebye ES. *Adrenal venous sampling for assessment of autonomous cortisol secretion*. *J Clin Endocrinol Metab*. 2018 Aug 2.
- 12 Bruserud Ø, Costea DE, Laakso S, Garty BZ, Mathisen E, Mäkitie A, Mäkitie O, and Eystein S. Husebye. *Oral Tongue Malignancies in Autoimmune Polyendocrine Syndrome Type 1*. *Front Endocrinol*. 2018 Aug 17;9:463
- 13 Husebye ES, Anderson MS, Kämpe O. *Autoimmune Polyendocrine Syndromes* *N Engl J Med* 2018; 378:1132-1141. doi : 10.1056/NEJMra1713301
- 14 Eriksson D, Dalin F Eriksson GN, Landegren N, Bianchi M, Hallgren Å, Dahlqvist P, Wahlberg J, Ekwall O, Winqvist O, Catrina SB, Rönnelid J; Swedish Addison Registry Study Group, Hulting AL, Lindblad-Toh K, Alimohammadi M, Husebye ES, Knappskog PM, Rosengren Pielberg G, Bensing S, Kämpe O. *Cytokine Autoantibody Screening in the Swedish Addison Registry Identifies Patients With Undiagnosed APS1*. *J Clin Endocrinol Metab*. 2018 Jan 1;103(1):179-186. doi: 10.1210/jc.2017-01957.
- 15 Bremer HD, Landegren N, Sjöberg R, Hallgren Å, Renneker S, Lattwein E, Leonard D, Eloranta ML, Rönnblom L, Nordmark G, Nilsson P, Andersson G, Lilliehöök I, Lindblad-Toh K, Kämpe O, Hansson-Hamlin *ILF2 and ILF3 are autoantigens in canine systemic autoimmune disease*. *H.Sci Rep*. 2018 Mar 19;8(1):4852. doi: 10.1038/s41598-018-23034-w.
- 16 Berglund A, Cleemann L, Oftedal BE, Holm K, Husebye ES, Gravholt CH. *21-hydroxylase autoantibodies are more prevalent in Turner syndrome but without an association to the autoimmune polyendocrine syndrome type I*. *Clin Exp Immunol*. 2018 Oct 29. doi: 10.1111/cei.13231.
- 17 Sævik ÅB, Åkerman AK, Grønning K, Neramoen I, Valland SF, Finnes TE, Isaksson M, Dahlqvist P, Bergthorsdottir R, Ekwall O, Skov J, Nedrebø BG, Hulting AL, Wahlberg J, Svartberg J, Høybye C, Bleskestad IH, Jørgensen AP, Kämpe O, Øksnes M, Bensing S, Husebye E. *Clues for early detection of autoimmune Addison's disease - myths and realities*. *Clin Exp Immunol*. 2018 Aug 24. doi: 10.1111/cei.13207.
- 18 Hellesen A, Bratland E. *The potential role for infections in the pathogenesis of autoimmune Addison's disease*. *Clin Exp Immunol*. 2018 Oct 29. doi: 10.1111/cei.13231.

8.2.3 Presentasjoner av forskningsgruppen 2019

- 1 Husebye, Eystein, invited speaker, ThymeE, Thymus and T cell Biology, Rehovot, Israel, 22 May 2019.
- 2 Husebye, Eystein, invited speaker, European Endocrine Society Meeting, Lyon. 20 May 2019 "New insights into autoimmune adrenal insufficiency"

- 3 Husebye, Eystein, Invited speaker, Departmental seminar, Department of Immunology, The Weizmann Institute of Science 10 Oct 2019 "Autoimmune polyendocrine syndrome type 1 – lessons from man and mouse"
- 4 Husebye, Eystein, European Society for pediatric endocrinology summer school, Burg Feistritz, 17 September 2019. "Monogenic diseases"
- 5 Husebye, Eystein, Endobridge, Antalya, 24 October, 2019 Over or undertreatment of adrenal insufficiency: current and emerging aspects
- 6 Husebye, Eystein, Forskningskonferansen Helse Vest, Solstrand, 25. Oktober 2019 Prisforedrag: Autoimmun binyrebarksvikt og polyendokrine syndromer
- 7 Husebye, Eystein, Novonordisk høstmøte, Losby, 23. november 2019 Fremtidens substitusjonsbehandling ved binyrebarksvikt
- 8 Husebye, Eystein, invited speaker, The sixth Endocrinology Debate and Global Exchange Hybrid (EDGE Hybrid), Rome 12 December 2019 Autoimmune polyendocrine syndromes
- 9 Oftedal, Bergithe Eikeland, "Genotypes and phenotypes in autoimmune polyendocrine syndrome type 1", KGJCA annual meeting, Uppsala, Sweden
- 10 Oftedal, Bergithe Eikeland, "Innovasjon innen endokrinologien", Foredrag for rektoratet, K2, Bergen, Norge
- 11 Oftedal, Bergithe Eikeland, "Immunological tolerance and autoimmune disease", Department of Medicine, Bergen, Norge
- 12 Bratland, Eirik, «The ABC of autoreactive CD8+ T cells in autoimmune Addison's disease", KGJCA annual retreat 2019, Krusen- berg, Sverige.
- 13 Wolff, Anette, "Deciphering mechanisms of regulatory T cells in organ specific autoimmune disorders in order to identify therapeutic target". Invited speaker KGJCAD-seminar, Krusen- berg, Sweden
- 14 Wolff, Anette, "The KG Jebsen center for autoimmune diseases". Invited speaker, Norsk selskap for immunologi (NSI) (yearly seminar), Oslo, Norway
- 15 Sævik, Åse Bjorvatn, "Restproduksjon av kortikosteroid ved autoimmun Addison sykdom", nasjonalt videomøte for endo- krinologer i Noreg, Bergen, Noreg.

Del II

Plan for forbedringstiltak

9 Videre utvikling av registeret

9.1 Datafangst

- Gjennomført: Møter og samtaler med registeransvarlige ved hver registrerende institusjon, med mål å øke innregistrering og årlig oppdatering.
- Gjennomført: Supplering av NOKLUS Diabetes med skjema binyrebarksvikt slik at elektronisk overføring av data til ROAS er mulig fra så og si alle sykehus i Norge.
- Gjennomført: Innsamling av PREM-data fra fem av landets største sykehus, avsluttet våren 2019.
- Pågående: Kvalitetsforbedringsprosjekt for å øke dekningsgrad, startet høsten 2018.
- Pågående: Elektronisk PROM-løsning for innsamling av pasientrapporterte data.

9.1.1 Forbedring av metoder for fangst av data

- Planlagt: Bistå med informasjon og støtte til institusjoner som ønsker å ta i bruk EndoJournal.

9.2 Datakvalitet

9.2.1 Nye registrerende enheter/avdelinger

- Gjennomført: Bistand med opplæring.
- Gjennomført: Regelmessig kontakt for oppdatering.
- Planlagt: Utarbeide en enkel veiledning i bruk av elektronisk EndoJournal.

9.2.2 Forbedring av dekningsgrad i registeret

- Gjennomført: En rekke telefonmøter med registeransvarlige på sykehus.
- Gjennomført: Dekningsgradsanalyse i 2019.
- Pågående: Tilknyttet overlege i 10 %-stilling i Helse Sør-Øst for å øke lave dekningsgrader i regionen.
- Pågående: Øke dekningsgraden ytterligere med mål om dekningsgrad større enn 80 %, vha. følgende tiltak: Besøke utvalgte sykehus med lavest dekningsgrad og sammen med lokal registeransvarlig lege gjøre lokal dekningsgradskontroll med siktemål å rekruttere pasienter som ikke er med i ROAS. Høsten 2019 ble besøk utført hos registeransvarlige i Bodø, Molde og Ålesund.
- Planlagt: Beregne dekningsgrad også for andre sykdommer, deriblant APS1, hypoparathyreiodisme og primær ovarialsvikt.

9.2.3 Forbedring av registerets kompletthet

- Planlagt: Utarbeide en enkel veiledning i bruk av elektronisk EndoJournal for å bedre variabelkompletthet for kvalitetsindikatorer som registreres i EndoJournal.

9.2.4 Forbedring av rutiner for intern kvalitetssikring av data

- Gjennomført: Lage løsning for manuell verifikasjon av APS1 diagnoser som nå stilles automatisk basert på diverse kriterier.

9.2.5 Oppfølging av resultater fra validering mot eksterne kilder

- Pågående: Manuskript under utarbeidelse til artikkel i Tidsskrift for den norske legeforening utifra resultater fra NPR versus kodevalidering utført ved hver institusjon. Vil bli publisert i 2020.

9.2.6 Innhente data fra reseptregisteret

- Planlagt: Se på mulighet for å innhente mer spesifisert data fra reseptregisteret, helst der man kan spesifisere utifra diagnose.
- Pågående: Koblet registeret til reseptregisteret for å bestemme prevalens og medisinerings av Addisonpasienter med prematur hypogonadisme

9.3 Fagutvikling og kvalitetsforbedring av tjenesten

- Pågående: Arrangerer årlig registermøte for alle registeransvarlige leger.
- Pågående: Deltagelse på møter, kurs og konferanser i regi av regionale og nasjonale kvalitetsregistre.

9.3.1 Nye kvalitetsindikatorer

- Gjennomført: "Tid siden siste binyrekrise"
- Gjennomført: "Har pasienten deltatt på kortisolskole?"
- Planlagt: "Har pasienten mottatt influensavaksine"

9.3.2 Nye variabler for pasientrapporterte resultater

- Gjennomført: Ferdiggjøre elektronisk PROM-skjema og ta det i bruk.
- Gjennomført: PREM-spørreskjema utlevert hos pasient ved årskontroll ved fire universitetssykehus og ett mindre sykehus. Skjema inneholder spørsmål om egen helse og opplevelse ved poliklinisk besøk, i tillegg til noen demografiske data (kjønn og institusjonstilhørighet).
- Gjennomført: Lagt til spørsmål om menopause i PROM for å kartlegge prevalens av ovariesvikt.

9.3.3 Utvidet bruk av pasientrapporterte resultater

- Pågående: I 2018 ble det innført årlig elektronisk innrapportering av PROM og manuell innrapportering av PREM.

9.3.4 Nye demografiske variabler

- Gjennomført: Yrke, utdanningsnivå og samlivsstatus er lagt inn som variabler i det elektroniske nyregistreringsskjemaet «Bakgrunn – autoimmunitet».

- Planlagt: Det planlegges å legge ovennevnte variable også til papirskjema og informere om dette ved møter og annen kommunikasjon til leger som registrerer pasienter.

9.3.5 Bidrag til etablering av nasjonale retningslinjer eller nasjonale kvalitetsindikatorer

- Gjennomført: ROAS-legene bidrar til regelmessig oppdatering av Norsk endokrinologisk forenings veileder. Registerleder Eystein Husebye har deltatt i internasjonale grupper som har utarbeidet retningslinjer.

9.3.6 Registrerende enheters etterlevelse av faglige retningslinjer

- Gjennomført: Elektronisk resultatportal er tatt i bruk, og hvert enkelt helseforetak kan sammenligne seg med andre helseforetak og et landsgjennomsnitt. Dette vil gi direkte tilbakemelding på etterlevelse av nasjonale retningslinjer.

9.3.7 Økt bruk av resultater til klinisk kvalitetsforbedring i hver enkelt institusjon/enhet

- Gjennomført: Den webbaserte resultatportalen som nevnt i punktet over gir mulighet til å direkte sammenligne seg med andre institusjoner slik at resultatene blir brukt til kvalitetsforbedring på den enkelte institusjon.

9.3.8 Prioriterte, kliniske forbedringsområder

Arbeidet med kvalitetsparametre som omhandler håndtering av akutte binyrekriser har kommet lengst, og vi innførte i 2017 kvalitetsparameteren: Addison's sykdom registrert i pasientens kjernejournal (ja/nei). Vi vil i 2019 prioritere arbeidet med å forebygge langtidskomplikasjoner med forbedret overvåking av dosering og kardiovaskulære komplikasjoner inkludert hypertensjon, vekt, metabolsk syndrom og kardiovaskulær sykdom. Vi vil ta i bruk et panel av kardiovaskulære risikomarkører, i første omgang som et forskningsprosjekt for å se på markørene i forhold til glukokortikoiddose. Vi har fått tilslag i 2019 om ett kvalitetsforbedringsprosjekt med mål om å redusere hyppighet av binyrekriser hos Addison-pasienter, dette vil starte opp i 2020. I 2020 vil vi også, som ledd i samme kvalitetsforbedringsprosjekt, arrangere en heldags «kortisolskole» med teoretisk og praktisk opplæring for pasienter og pårørende. Det er planlagt at dette kurset, som er en kortere variant av det gamle mestringskurset, skal arrangeres lokalt på sykehusene og dermed nå en større brukergruppe enn tidligere.

9.4 Formidling av resultater

- Pågående: Vi arbeider kontinuerlig med formidling og registeret fikk en Facebook-side i 2017 for å formidle informasjon om sykdommene og virksomheten.
- Pågående: Resultater presenteres på det årlige registermøtet for endokrinologer fra hele landet.

9.4.1 Forbedring av resultatformidling til deltagende fagmiljø

- Gjennomført: Elektronisk dashboard-løsning ble tatt i bruk i løpet av høsten 2017.
- Gjennomført: I 2018 ble resultatformidlingen flyttet over til resultatportalen (<https://www.kvalitetsregistre.no/registers/563/resultater>).

9.4.2 Forbedring av resultatformidling til pasienter

- Vi arbeider kontinuerlig med formidling og registeret har både nettside og Facebook-side for å formidle informasjon om sykdommene og virksomheten. I tillegg har registerleder Eystein Husebye en fast spalte i magasinet til pasientorganisasjonen, Morbus Addison Foreningen.

9.4.3 Forbedring av hvordan resultater på institusjonsnivå publiseres

- Gjennomført: Resultatportalen har kontinuerlig oppdatering som viser resultater av kvalitetsindikatorerne på nasjonalt nivå og per institusjon, og kom på plass høsten 2017. Denne vil kunne utvides. De viktigste parametrene vil formidles i årsrapportene, også på institusjonsnivå.

9.5 Samarbeid og forskning

- I 2019 har forskningsmiljøet tilknyttet ROAS vært godt i gang med et fire-årig EU Horizon 2020 prosjekt der man studerer hormonnivåer i kroppen i løpet av et døgn. Med større forståelse for hormonnivå i kroppen og hvordan det endrer seg i løpet av dagen håper man å kunne bedre medikamentell behandling pasienter med binyrebarksvikt.
- Det ble tildelt midler til et K.G. Jebsen-senter for autoimmune sykdommer i desember 2016. Senteret startet formelt 1. juni 2017 med registerleder Eystein Husebye som leder. Et av hovedformålene med senteret er å studere årsaksmekanismer ved binyrebarksvikt og polyendokrine syndromer. Senteret vil søke om to-årig forlengelse i 2020.
- Registeret har dannet basis for en artikkel publisert i verdens fremste tidsskrift i immunologi, Immunity, hvor det beskrives en tidligere ukjent form for autoimmun polyendokrin svikt (ikke-klassisk APS1). Videre ble det i 2016 publisert en studie med nøyte karakterisering av APS1-pasientene i Norge (Bruserud Ø et al, J clin endocrinol Metabol, 2016) og Russland (Orlova et al, J clin endokrinol metabol, 2017).
- Ett norsk-svensk samarbeid har ført til verdens største studie av genetiske variasjoner i Addisonpasienter. Studien søker å finne genvarianter som er vanligere i Addison enn i kontrollgruppen. Studien vil ferdigstilles i 2020.
- Ett internasjonalt klinisk studie for å se etter restproduksjon i Addisonpasienter er underveis og vil ferdigstilles i 2020.

9.5.1 Nye samarbeidspartnere

Vi har i løpet av 2016 formalisert samarbeidet med det Svenske Addisonregisteret ved professor Olle Kämpe og docent Sophie Bensing. Registerleder Eystein Husebye er gjesteprofessor ved Institutionen för Medicin (Solna) ved Karolinska Institutet og Marianne Øksnes er postdoc ved den samme institusjonen, noe som faciliterer dette samarbeidet. Et eksempel på dette fruktbare samarbeidet er publiseringen av en studie av laboratorieprøvebildet ved udiagnostisert binyrebarksvikt som ble gjennomført ved en rekke institusjoner i Norge og Sverige tilsluttet de respektive lands registre (Sævik et al, Journal of Internal Medicine, 2017). Resultatene vil forhåpentlig føre til tidligere diagnostikk av binyrebarksvikt. Ett annet eksempel er restfunksjonsstudiet som vil publiseres i 2020.

9.5.2 Forskningsprosjekter og annen vitenskapelig aktivitet

ROAS-miljøet har fra 1. juni 2017 vært en integrert del av K.G. Jebsen senter for autoimmune sykdommer, der Karolinska Institutet er en sentral samarbeidspartner. Dette vil gi mye ressurser til å arbeide videre med genetiske og immunologiske årsaker til binyrebarksvikt med sikte på forbedret diagnostikk og behandling av binyrebarksvikt og liknende sykdommer. Registerets leger og forskere har et utstrakt internasjonalt samarbeide noe som fremgår av publikasjonslisten. Ett eksempel på dette samarbeidet er en oversiktsartikkel i New England Journal of Medicine med registerleder Eystein Husebye som førsteforfatter publisert mars 2019. Det tidligere omtalte GWAS studiet er ett resultat av K.G. Jebsen senteret.

Del III

Stadievurdering

10 Referanser til vurdering av stadium

10.1 Vurderingspunkter

TABELL 10.1: Vurderingspunkter for stadium og registerets egen evaluering.

Nr.	Beskrivelse	Kapittel	Egen vurdering 2019	
			Ja	Nei
Stadium 2				
1	Samler data fra alle aktuelle helseregioner	3, 5.3	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2	Presenterer kvalitetsindikatorne på nasjonalt nivå	3	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3	Har en konkret plan for gjennomføring av dekningsgradsanalyser	5.2	<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	7.1, 7.2	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5	Har en oppdatert plan for videre utvikling	Del II, 9	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Stadium 3				
6	Kan dokumentere kompletthet av kvalitetsindikatorer	5.7	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7	Kan dokumentere dekningsgrad på minst 60 % i løpet av siste to år	5.2, 5.4	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8	Registeret skal minimum årlig presentere kvalitetsindikatorresultater interaktivt på nettsiden kvalitetsregistre.no	7.4	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9	Registrerende enheter kan få utlevert eller tilgjengeliggjort egne aggregerte og nasjonale resultater	7.1, 7.2	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10	Presenterer deltakende enheters etterlevelse av de viktigste faglige retningslinjer	3, 6.6	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11	Har en oppdatert plan for videre utvikling av registeret	Del II, 9	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Tabellen fortsetter på neste side ...

TABELL 10.1: ... fortsettelse fra forrige side

Nr.	Beskrivelse	Kapittel	Ja	Nei
Stadium 4				
12	Har i løpet av de siste 5 år dokumentert at innsamlede data er korrekte og reliable	5.6, 5.7	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
13	Kan dokumentere dekningsgrad på minst 80 % i løpet av siste to år	5.2, 5.4	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
14	Registrerende enheter har tilgang til oppdaterte egne persontydige resultater og aggregerte nasjonale resultater	7.1	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
15	Registerets data anvendes vitenskapelig	8.2	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
16	Presenterer resultater for PROM/PREM (der dette er mulig)	3.1	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
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.	6.9	<input checked="" type="checkbox"/>	<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	6.7, 6.8	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Nivå C				
19	Oppfyller ikke krav til nivå B		<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>

10.2 Registerets oppfølging av fjorårets vurdering fra ekspertgruppen

Ekspertgruppen påpekte i sin tilbakemelding for årsrapport for 2018 at økt dekningsgrad bør være en prioritert og overkommelig oppgave for registeret. I 2019 har ROAS søkt og fått tildelt regionale økonomiske

midler til et to-årig kvalitetsforbedringsprosjekt: "Økt dekningsgrad ved Addison sykdom", nærmere beskrevet i [avsnitt 9.2.2](#) på side 44.

For 2020 planlegger registeret dekningsgradsanalyse for øvrige pasientgrupper som APS1, og senere også primær ovarialsvikt og hypoparathyreoidisme.

Ekspertgruppen etterspør også tydeliggjøring av forbedrings tiltak som registeret har initiert eller bidratt til. I tillegg til igangsatt kvalitetsforbedringsprosjektet "Økt dekningsgrad ved Addisons sykdom" beskrevet i [avsnitt 9.2.2](#) på side 44, fikk ROAS i 2019 også økonomiske midler til planlagt kvalitetsforbedringsprosjekt "Redusert andel binyrekriser ved Addisons sykdom". Prosjektet ble tildelt midler sommeren 2019, med planlagt oppstart vinteren 2020, jmf. [avsnitt 6.8.7](#) på side 35 og [avsnitt 9.3.8](#) på side 46. Innføring av ny kvalitetetsvariabel "deltatt på kortisolskole" ble utført høsten 2019 som forberedelse til kvalitetsforbedringsprosjektet.

Registeret har i løpet av 2019 også, vært initiativtakere til norsk deltakelse i det europeiske nettverket "Endo-ERN" (European Reference Network on Rare Endocrine Conditions). I Endo-ERN er målet internasjonalt samarbeid for best mulig å håndtere sjeldne medisinske tilstander med behov for spesialisert behandling, og å samle internasjonal ekspertise og ressurser.

Kontakt og informasjon

Postadresse

Norsk kvalitetsregister for organspesifikke autoimmune sykdommer
Haukeland universitetssjukehus
5021 Bergen

E-post

addison@helse-bergen.no

Kontakttelefon

55 97 30 78

Hjemmeside

<https://www.helse-bergen.no/roas>



Facebook-side

<https://www.facebook.com/ROASBergen>

Offentliggjøring

<https://www.kvalitetsregistre.no/registers/nasjonalt-register-organspesifikke-autoimmune-sykdommer-roas>