

Norsk kvalitetsregister for organspesifikke autoimmune sykdommer (ROAS)

7. september 2021

Årsrapport for 2020
med plan for
forbedringstiltak

Innhold

I	Årsrapport	3
1	Sammendrag	4
1.1	Nytt i årsrapporten 2020	4
1.2	Sammenfatning av hovedresultater for 2020	4
1.2.1	Antall registreringer	4
1.2.2	Pasientkarakteristikker	5
1.2.3	Kvalitetsindikatorer	5
1.3	Summary in English	5
2	Registerbeskrivelse	7
2.1	Bakgrunn og formål	7
2.1.1	Bakgrunn for registeret	7
2.1.2	Registerets formål	7
2.1.3	Analyser som belyser registerets formål	8
2.2	Juridisk hjemmelsgrunnlag	8
2.3	Faglig ledelse og databehandlingsansvar	8
2.3.1	Aktivitet i fagråd/referansegruppe	9
3	Resultater	10
3.1	Kvalitetsindikatorer og PROM/PREM	10
3.1.1	Kvalitetsindikatorer	10
3.1.2	Pasientrapporterte livskvalitetsdata	19
3.1.3	Pasientrapporterte erfaringsmål (PREM)	22
3.2	Andre analyser	23
3.2.1	Pasientkarakteristikker	23
3.2.2	Primær binyrebarksvikt	25
3.2.3	APSI	26
3.2.4	Hypoparatyreoidisme	26
3.2.5	Medisinbruk	26
4	Metoder for fangst av data	28
5	Datakvalitet	30
5.1	Antall registreringer	30
5.2	Metode for beregning av dekningsgrad	31
5.3	Tilslutning	31
5.4	Dekningsgrad	32
5.5	Prosedyrer for intern sikring av datakvalitet	33
5.6	Metoder for vurdering av datakvalitet	34
5.6.1	Metode for validering av dekningsgrad	35
5.7	Vurdering av datakvalitet	35
5.7.1	Estimert dekningsgrad mot reseptregisteret	35
5.7.2	Kompletthet av sentrale variabler	36
5.7.3	Kompletthet av antistoffanalyse	37
5.7.4	Kompletthet av ovariesviktdiagnoser hos kvinner med autoimmun binyrebarksvikt	37

5.7.5	Tiltak for dataminimering/korrektthetsanalyse	37
5.7.6	Reliabilitetsundersøkelse av kvalitetsindikatorer	38
6	Fagutvikling og klinisk kvalitetsforbedring	39
6.1	Pasientgruppe som omfattes av registeret	39
6.2	Registerets variabler og spesifikke kvalitetsindikatorer	39
6.2.1	Prosessmål	39
6.2.2	Resultatmål	41
6.3	Pasientrapporterte resultat- og erfaringsmål (PROM og PREM)	42
6.3.1	Resultatmål	42
6.3.2	Erfaringsmål	42
6.4	Sosiale og demografiske ulikheter i helse	43
6.5	Bidrag til utvikling av nasjonale retningslinjer, nasjonale kvalitetsindikatorer o.l.	43
6.5.1	Retningslinjer	43
6.5.2	Standarisering av årskontroll	43
6.6	Etterlevelse av faglige retningslinjer	43
6.7	Identifisering av pasientrettede forbedringsområder	44
6.8	Tiltak for pasientrettet kvalitetsforbedring	44
6.8.1	Nasjonalt steroidkort	44
6.8.2	Nasjonalt nødkort for hypoparatyreoidisme .	45
6.8.3	Ny substitusjonsbehandling	45
6.8.4	Ny målemetode for steroidhormoner	45
6.8.5	Ny målemetode for autoantistoffer mot interferon alfa og omega	45
6.8.6	Årlig kurs for pasienter med binyrebarksvikt .	45
6.8.7	Etablering av landsomfattende kortisolkurs .	46
6.9	Evaluering av tiltak for pasientrettet kvalitetsforbedring (endret praksis)	46
6.10	Pasientsikkerhet	46
7	Formidling av resultater	47
7.1	Resultater tilbake til deltakende fagmiljø	47
7.2	Resultater til administrasjon og ledelse	47
7.3	Resultater til pasienter	48
7.4	Publisering av resultater på kvalitetsregistre.no . . .	48
8	Samarbeid og forskning	49
8.1	Samarbeid med andre helse- og kvalitetsregistre . . .	50
8.2	Vitenskapelige arbeider	50
8.2.1	Utlevering av data til forskningsforemål	50
8.2.2	Publikasjoner	50
8.2.3	Presentasjoner av forskningsgruppen 2020 . .	52
II	Plan for forbedringstiltak	53
9	Videre utvikling av registeret	54

9.1	Datafangst	54
9.1.1	Forbedring av metoder for fangst av data . . .	54
9.2	Datakvalitet	54
9.2.1	Nye registrerende enheter/avdelinger	54
9.2.2	Forbedring av dekningsgrad i registeret	54
9.2.3	Forbedring av registerets komplettethet	55
9.2.4	Forbedring av rutiner for intern kvalitetssikring av data	55
9.2.5	Oppfølging av resultater fra validering mot eksterne kilder	55
9.2.6	Innhente data fra reseptregisteret	55
9.3	Fagutvikling og kvalitetsforbedring av tjenesten . . .	55
9.3.1	Nye kvalitetsindikatorer	55
9.3.2	Nye variabler for pasientrapporterte resultater	56
9.3.3	Utvidet bruk av pasientrapporterte resultater	56
9.3.4	Nye demografiske variabler	56
9.3.5	Bidrag til etablering av nasjonale retningslinjer eller nasjonale kvalitetsindikatorer	56
9.3.6	Registrerende enheters etterlevelse av faglige retningslinjer	56
9.3.7	Økt bruk av resultater til klinisk kvalitetsforbedring i hver enkelt institusjon/enhet	56
9.3.8	Prioriterte, kliniske forbedringsområder . . .	57
9.4	Formidling av resultater	57
9.4.1	Forbedring av resultatformidling til deltagende fagmiljø	57
9.4.2	Forbedring av resultatformidling til pasienter	57
9.4.3	Forbedring av hvordan resultater på institusjonsnivå publiseres	58
9.5	Samarbeid og forskning	58
9.5.1	Nye samarbeidspartnere	58
9.5.2	Forskningsprosjekter og annen vitenskapelig aktivitet	59
III Stadiевurdering		61
10 Referanser til vurdering av stadium		62
10.1	Vurderingspunkter	62
10.2	Registerets oppfølging av fjorårets vurdering fra ekspertgruppen	63

Register for organspesifikke autoimmune sykdommer (ROAS) kan presentere nye og spennende resultater i årsrapporten for 2020. ROAS har for tredje året på rad sendt ut digitale spørreskjema til alle våre binyrebarksviktpasienter og det er gledelig å se at antall besvarelser øker for hvert år. I 2020 svarte hele 56 % av pasientene på skjemaene, noe som gir oss et veldig godt grunnlag til å beskrive hele populasjonen.

Covid-19-pandemien har naturligvis påvirket både pasienter og behandling og vi har derfor ønsket å kartlegge dette for årets rapport. Blant de fleste pasientgruppene som inngår i ROAS er årlig kontroll hos spesialist sterkt anbefalt for å overvåke sykdommens utvikling og justere medisiner. Fysisk oppmøte på poliklinikk var frarådet i store deler av 2020, og digital årskontroll via telefon eller nettmøte var eneste mulighet. Blant binyrebarksviktpasientene var det tilnærmet like stor andel som året før som var på årskontroll, og om lag 25 % av disse var uten fysisk oppmøte. Pasientgruppen var delt i to om de synes en kontroll uten fysisk fremmøte var et tilfredsstillende alternativ. Det blir spennende å se om digital kontroll er noe som vil etablere seg som et varig alternativ, eller om alternativet vil forsvinne når pandemien er over.

Vi har også målt pasientenes angst for Covid-19 i form av et validert spørreskjema, og disse resultatene vil bli presentert i en senere årsrapport.

Vi presenterer også for første gang resultater for hvordan pasientene selv opplever sin behandlingssituasjon (undersøkelsen ble gjort før Covid-19 pandemien). Undersøkelsen ble foretatt ved anonymt spørreskjema ved fem av landets største sykehus, og den viste at pasientene gjennomgående er svært fornøyde med tilbudet de mottar.

Binyrekrise er en livstruende, akutt situasjon som forårsakes av akutt sykdom og kraftig stress, for eksempel febersykdom. Andelen av binyrebarksviktpasientene som årlig får binyrekrise er uønsket høy, og i 2020 startet vi opp et kvalitetsforbedringsprosjekt med mål om å redusere den årlige forekomsten av kriser. Ett tiltak for å foreminske risikoen for binyrekrise, er å forhindre akutt febersykdom ved å ta årlig influensavaksine. I 2020 ble det som del av kvalitetsforbedringsprosjektet innført en ny kvalitetsindikator hvor det måles hvor stor andel av pasientene som tar influensavaksinen. Det viste seg at flertallet (66 %) tar influensavaksine, noe som er mye høyere enn gjennomsnittsbefolkningen (23 %- Folkehelseinstituttet (FHI)) og risikogrupper generelt (eldre og/eller underliggende sykdommer – 40 %). Det er likevel under FHI's mål om 75 %, noe som tydeliggjør viktigheten av fortsatt fokus på og god pasientinformasjon om vaksineanbefaling.

Et annet tiltak for å redusere binyrekriser har vært oppstart av et tilbud om én-dags tverrfaglig kortisolskole for pasienter med primær binyrebarksvikt og deres pårørende. I kurset inngår både teori, erfaringsutvekslinger, og praktisk opplæring i selv-administrering av Solu-cortef til hjemmebruk. Kurset startet opp i Helse Bergen høsten

2020, og kurs er planlagt andre steder i landet så snart smittesituasjonen tillater det.

I mai 2020 arrangerte vi igjen vårt årlige møte for alle registerlegerne i ROAS på Gardemoen, med bra oppmøte både fysisk og digitalt. Her oppdateres legene på hva som skjer i registeret, hva slags forskning som gjøres, relevante medisinske kasuistikker diskuteres i fellesskap og pasientforeningen informerer om sitt arbeid.

Vi ønsker også å takke alle pasienter som stiller opp i våre kvalitets- og forskningsprosjekter. Det setter vi umåtelig stor pris på. Stor takk også til alle registeransvarlige leger i ROAS – sammen bygger vi verdens beste og største register for primær binyrebarksvikt og assosierte autoimmune sykdommer.

Mvh

Eystein Husebye, Registerleder ROAS.

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 klinikk, 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 2020

- Presenterer pasientrapporterte data om andel gjennomførte digitale/telefoniske årskontroller, og tilfredshet med disse.
- Presenterer pasientrapporterte data om opplevelsen av helsevesenet «Patient reported experience measures» (PREM) for pasienter med primær binyrebarksvikt 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 startet høsten 2019 og er pågående
- Nytt kvalitetsforbedringsprosjekt i 2020 med formål om å redusere antall kriser ved primær binyrebarksvikt

1.2 Sammenfatning av hovedresultater for 2020

1.2.1 Antall registreringer

I 2020 har ROAS registrert 40 nye pasienter, hvor 34 med primær binyrebarksvikt, 1 med APSI, og 5 med hypoparatyreoidisme.

1.2.2 Pasientkarakteristikker

Av de nydiagnostiserte pasientene i 2020, var

- 21 av pasientene med binyrebarksvikt kvinner og 13 menn.
- 1 av APSI-pasientene kvinner og 0 menn.
- 5 av hypoparatyreoidisme-pasientene kvinner og 0 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 10)

TABELL 1.1: Kvalitetsindikatorer og måloppnåelse

Kvalitetsindikator	Høy måloppnåelse	Moderat måloppnåelse	Lav måloppnåelse
Årskontroll siste året	> 80 %	60–80 %	0–60 %
Utlevert steroidkort	> 90 %	70–90 %	0–70 %
Utlevert kortisonsprøyte	> 80 %	60–80 %	0–60 %
Binyrekrise siste året	< 10 %	10–25 %	25–100 %
Opplysninger om binyrebarksvikt i kjernejournal	> 90 %	70–90 %	0–70 %
Info om endring av medisindose ved akutt sykdom	> 90 %	75–90 %	0–75 %
Influensavaksinert siste året	> 75 %	50–75 %	0–50 %

1.3 Summary in English

The Norwegian Registry for organ-specific autoimmune diseases (ROAS) is a national medical research- and quality registry for patients with primary adrenal insufficiency (Addison's disease), primary ovarian insufficiency, 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 primary adrenal insufficiency 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.

- 34 new patients with adrenal insufficiency, 1 new APSI patients, and 5 new hypoparathyroidism patients were reported to ROAS in 2020.
- 21 of the patients with primary adrenal insufficiency were women and 13 were men.
- 1 of the APSI patients were women and 0 were men.
- 5 of the hypoparathyroidism patients were women and 0 were men.

*Lars Breivik
Anders Jørgensen
Marianne Grytaas
Eystein S. Husebye
Elisabeth Halvorsen
Per Erik Haugedal*

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, primær ovariesvikt og hypoparatyreoidisme. Disse regnes for å være sjeldne sykdommer (prevalens < 50 per 100 000), og kunnskapsgrunnet 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, primær ovariesvikt og hypoparatyreoidisme. Dette skal oppnås ved å systematisk følge utviklingen av behandling og behandlingsresultater hos pasienter som er med i kvalitetsregisteret, og ved å omsette forskningsresultater til oppdaterte retningslinjer. Spesielt overvåkes forekomst av tilstander med mulig relasjon til primær binyrebarksvikt, 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 (<https://addison.no/>). ROAS-leder 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.

I 2020 deltok ROAS i oversetting og kvalitetskontroll av nye infographics og en ny app for pasienter med binyresvikt i samarbeid med pasientforeningen.

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 oppfølging av de aktuelle pasientgruppene. Vi har definert 8 sentrale kvalitetsindikatorer, jmf. [tabell 1.1](#) på side 5. 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 basert på skriftlig informert samtykke og har opprinnelig konsesjon fra Datatilsynet, i henhold til Helseregisterloven §5, jf. Personopplysningsloven §33, jf. §34 (konsesjonsbrev fra Datatilsynet datert 19.11.2002, ref 2005/1969-2). F.o.m 20.07.2018 drives registeret i henhold til ny Personopplysningslov, samt EUs Personvernforordning (GDPR). Forskningsprosjekter som benytter data fra registeret, skal godkjennes av Regional komité for medisinsk og helsefaglig forskningsetikk (REK)

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
- Overlege 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 deltakere i felles studier og møtes årlig i tillegg til telefonmøter ved behov. I 2020 har de viktigste sakene til diskusjon vært:

- 1 Oppstart av kvalitetsforbedringsprosjekt for å redusere antall binyrekriser.
- 2 Pågående kvalitetsforbedringsprosjekt for å rekruttere ikke forespurte pasienter med mål om å øke dekningsgrad og datakvalitet i registeret.
- 3 Pasientrapporterte data.
- 4 Avdekke om pasientgruppen har fått tilstrekkelig oppfølging under Covid-19 pandemien.

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

Faggruppen er ansvarlig for rekruttering av pasienter i sin region og er deltakere 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

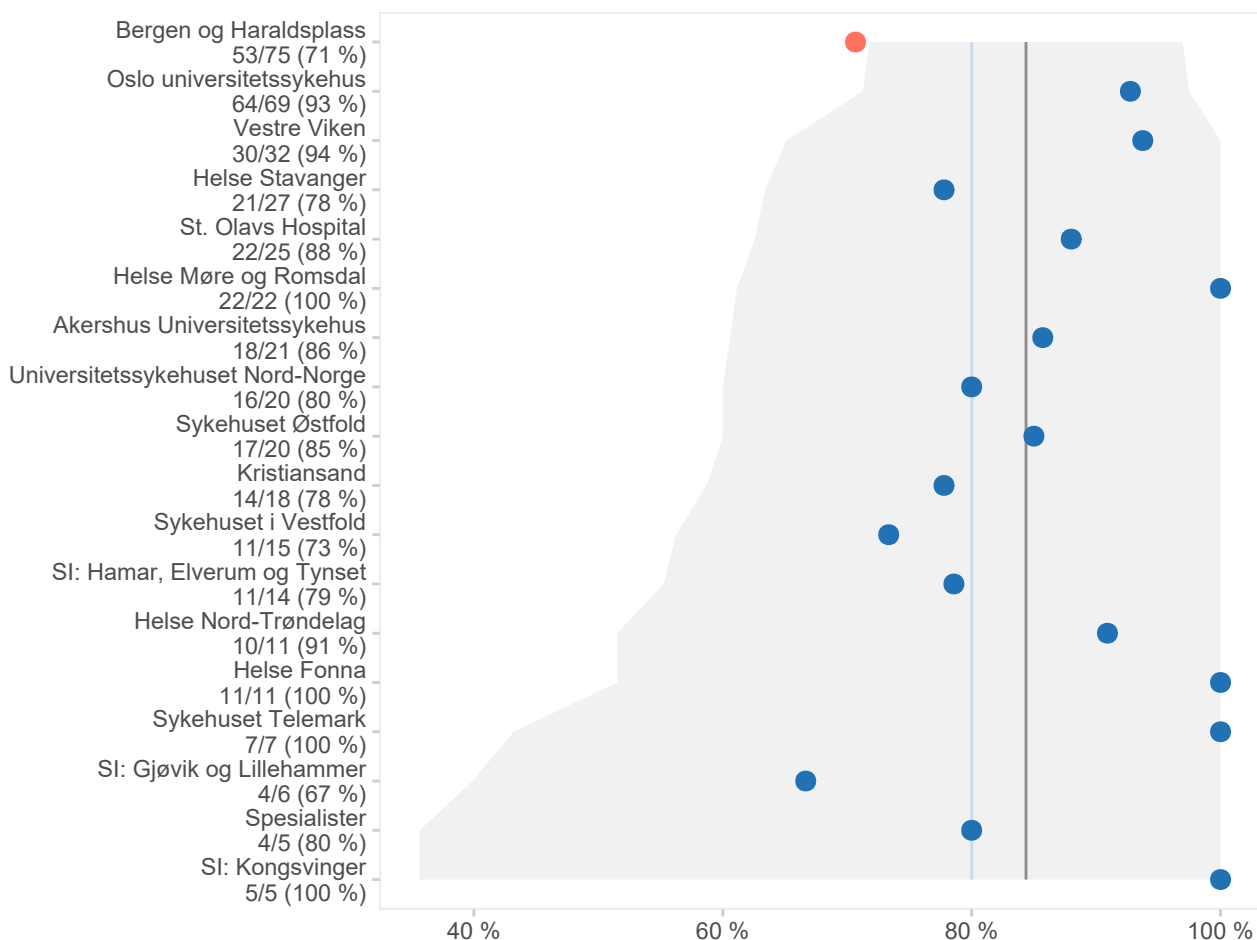
TABELL 3.1: Pasientrapporterte kvalitetsindikatorer i ROAS oppsummert historisk. I kolonnen «Totalt» er nyeste svar per pasient inkludert.

Kvalitetsindikator	2018	2019	2020	Totalt	Moderat mål	Høyt mål
(Antall pasienter som har svart på skjema)	189	282	413	517	-	-
Årskontroll siste året	90 %	80 %	84 %	-	> 60 %	> 80 %
Utlevert steroidkort	83 %	85 %	88 %	87 %	> 70 %	> 90 %
Hatt behov for steroidkort siste året	9 %	10 %	6 %	-	-	-
Utlevert kortisonsprøyte	74 %	74 %	77 %	76 %	> 60 %	> 80 %
Addisonkrise siste året	10 %	13 %	9 %	-	< 25 %	< 10 %
Gjennomsnittlig antall kriser for de med opplevd krise siste året	1,11	1,31	1,49	-	-	-
Opplysninger om binyrebarksvikt i kjernejournal	57 %	57 %	62 %	60 %	> 70 %	> 90 %
Info om endring av medisindose ved akutt sykdom	93 %	96 %	95 %	-	> 75 %	> 90 %
Influensavaksinert siste året	-	-	66 %	-	> 50 %	> 75 %

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 registerets pasienter med primær binyrebarksvikt, slik at de mest sentrale kvalitetsindikatorene nå finnes både som lege- og pasientrapporterte data. Datafangst direkte fra pasientene gir oss ett stort årlig datagrunnlag. Svarprosenten har vært gradvis økende i de tre årene elektronisk PROM-skjema har vært utsendt, med svarprosent 56 % av 779 utsendte skjema i 2020, og vi har derfor gått over til å kun vise disse dataene. [Tabell 3.1](#) viser tallene for pasientrapporterte data for hele registeret per indikator siden oppstart av årlig elektronisk datainnsamling. I [figurene 3.1](#) til [3.8](#) på side [11–18](#) sammenlignes helseforetakene basert på disse pasientrapporterte kvalitetsindikatorene.

Kartlegging av antall binyrekriser 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](#) viser at en høy andel pasienter får utlevert steroidkort og kortisonsprøyte på nasjonalt nivå.

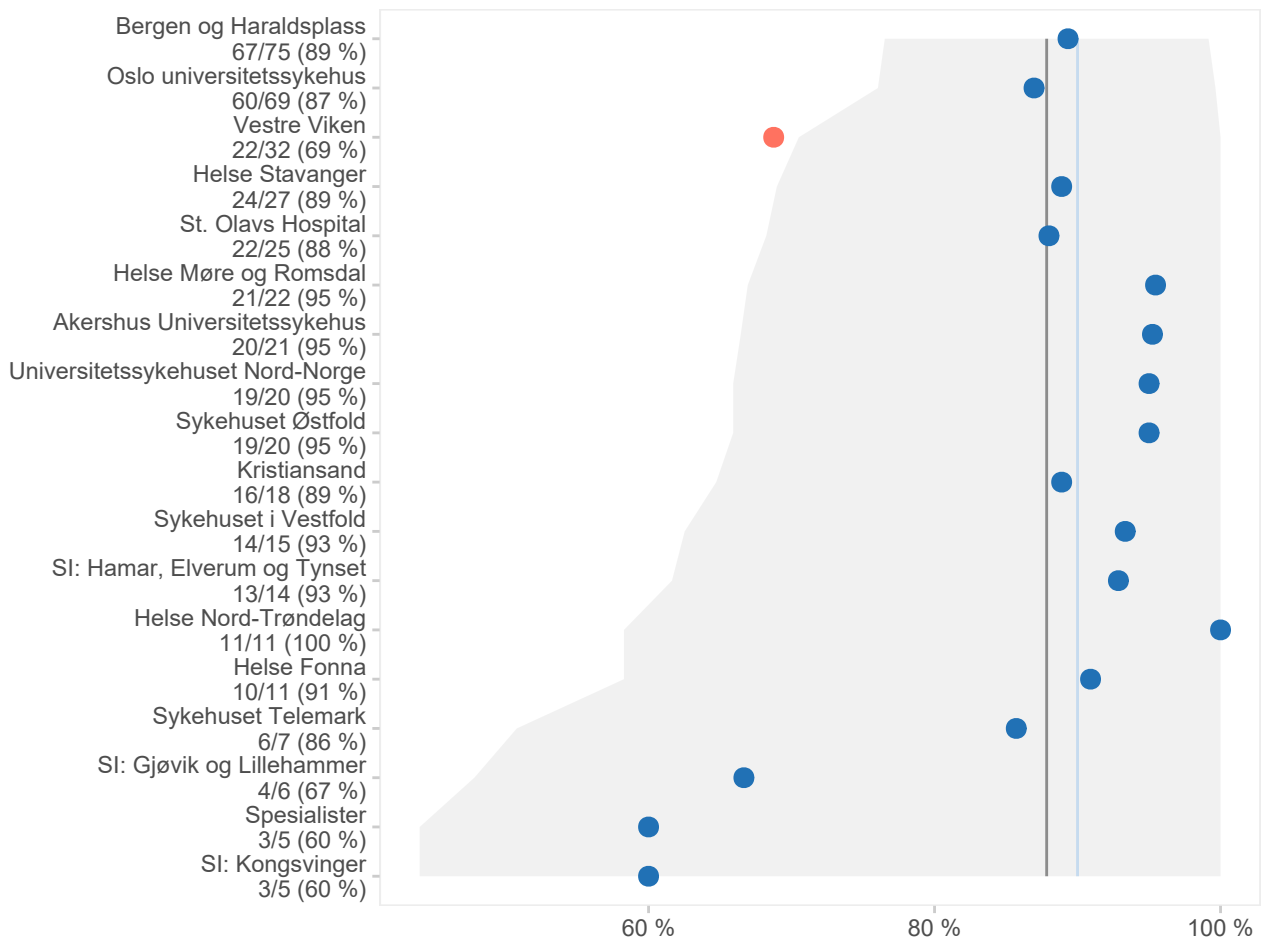
Kvalitetsindikatorene for osteoporose og kardiovaskulære sykdommer er knyttet til langtidseffekter av behandlingen. Det hevdes at lett overforbruk av glukokortikoiddoser i doseringsområdet som



FIGUR 3.1: Antall og andel pasienter med primær binyrebarksvikt per helseforetak som har vært til årskontroll siste året. Det er ønskelig med en høy andel. De grå feltene indikerer styringsgrenser etter SPC-metodikken (3 sigma-grenser), altså området for normalvariasjon. Hvis et helseforetak faller utenfor grensene (markert som oransje punkt), viser dette at de har bedre/dårligere resultat enn helseforetakene samlet (markert som loddrett midtstrek). Den lyseblå linja representerer målet på høyere enn 80 %. Helseforetak med færre enn 5 pasienter er tatt bort fra visningen. Basert på nyeste skjemaabesvarelse hos 413 pasienter med primær binyrebarksvikt.

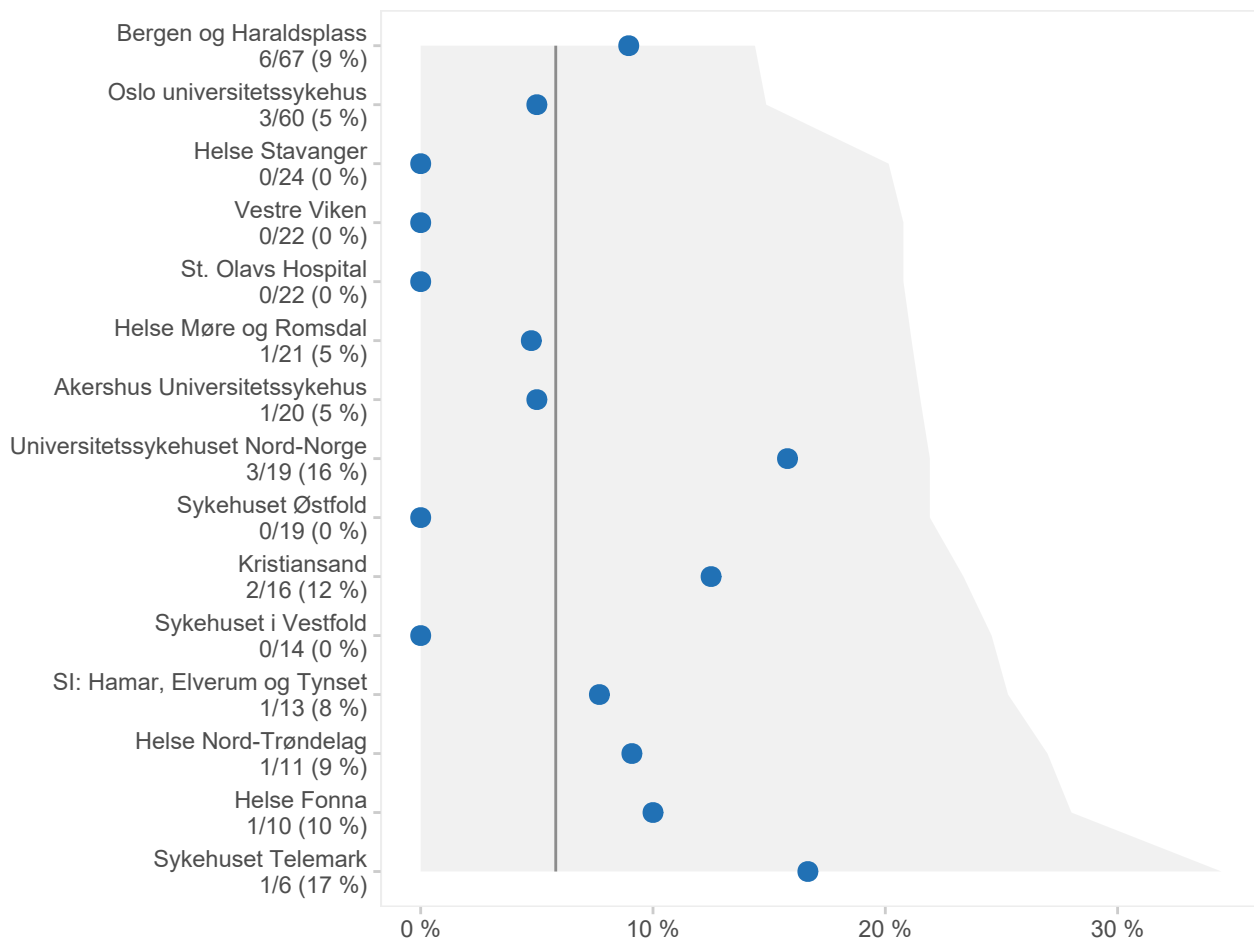
benyttes ved binyrebarksvikt disponerer for osteoporose, hypertensjon og kardiovaskulær sykdom. Det er derfor viktig for ROAS å kartlegge glukokortikoidmediseringen og antall pasienter som får en doseøkning av kortison i løpet av ett år, kartlegge andel som får målt beintetthet og overvåke hvor mange som utvikler de overnevnte sykdommene. Detaljert rapport om glukokortikoidmediseringen er basert på spørreskjema til pasientene og vises i figur 3.19 på side 27. Alle situasjoner som øker kroppens behov for kortisol og aldosteron kan i prinsippet føre til binyrekrise, og en av de vanligste årsakene er feber. Å ta den årlige influensavaksinen kan derfor være med på å forebygge antall binyrekriser og vi har derfor innført en ny kvalitetsindikator for å følge graden av influensavaksinering i pasientpopulasjonen og resultatene på dette vises i figur 3.8 på side 18.

Som følge av Covid-19 pandemien og periodevis nedstenging av polikliniske tilstedekontroller, introduserte vi i 2020 en ny PROM-

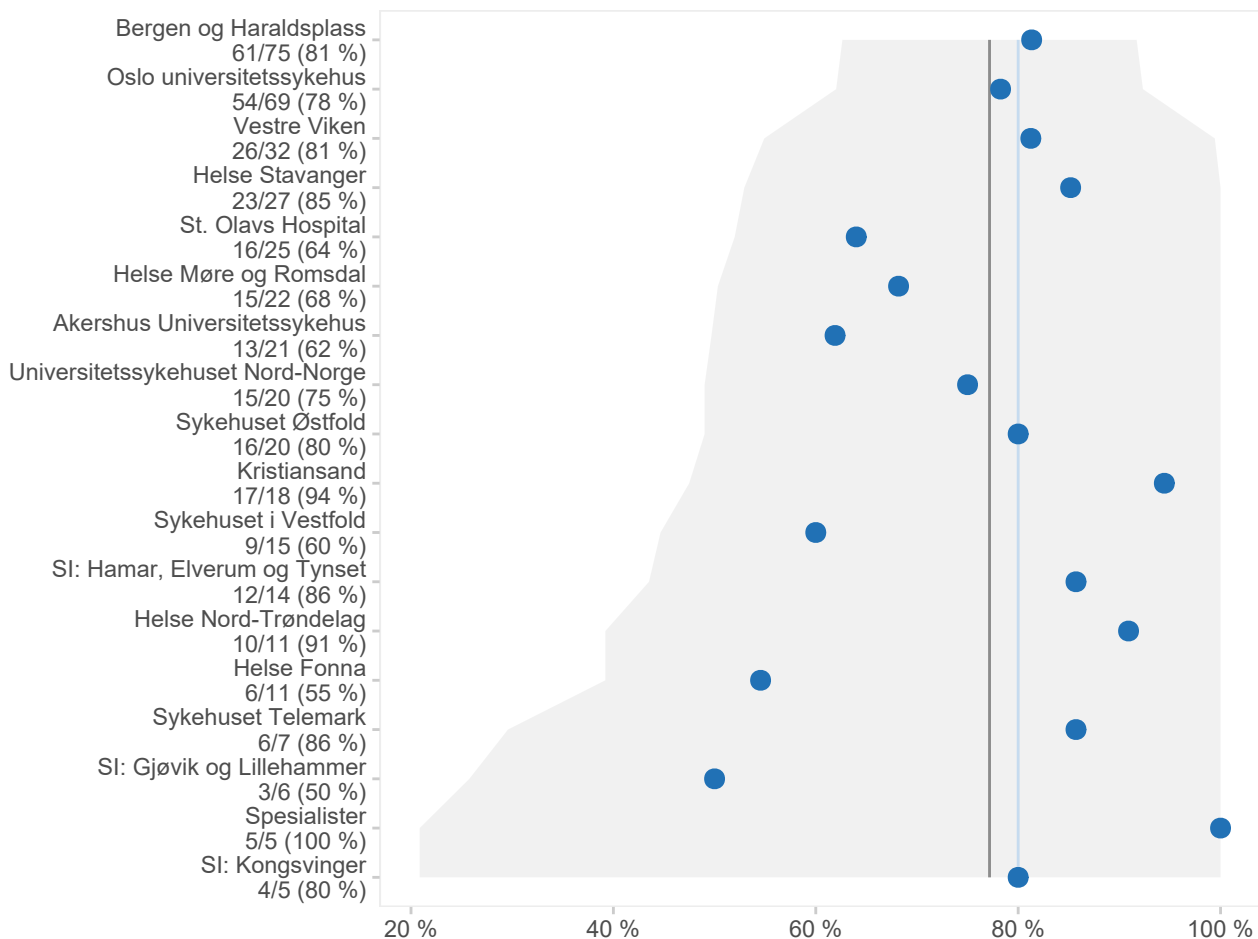


FIGUR 3.2: Antall og andel pasienter med primær binyrebarksvikt per helseforetak som har fått utlevert steroidkort. Det er ønskelig med en høy andel. De grå feltene indikerer styringsgrenser etter SPC-metodikken (3 sigma-grenser), altså området for normalvariasjon. Hvis et helseforetak faller utenfor grensene (markert som oransje punkt), viser dette at de har bedre/dårligere resultat enn helseforetakene samlet (markert som loddrett midtstrek). Den lyseblå linja representerer målet på høyere enn 90 %. Helseforetak med færre enn 5 pasienter er tatt bort fra visningen. Basert på nyeste skjemaesvarelse hos 413 pasienter med primær binyrebarksvikt.

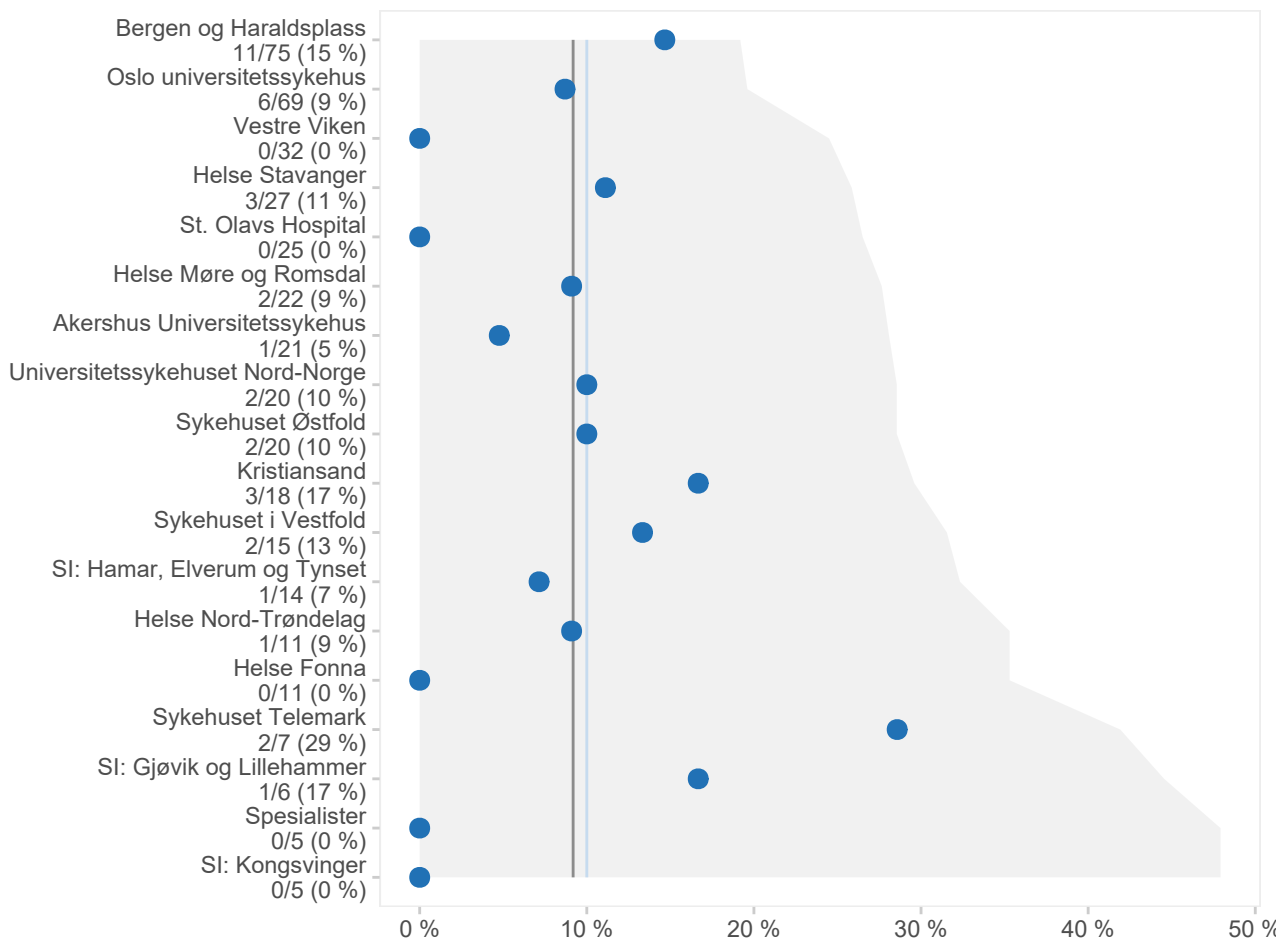
variabel med spørsmål om årskontroll var utført ved fysisk oppmøte eller digitalt/per telefon (figur 3.13 på side 21). Nær 25 % av årskontroller var blitt utført digitalt eller over telefon. Vel 50 % vurderte at digital/telefonisk konsultasjon var like bra som fysisk oppmøte (figur 3.14 på side 21), og understreker at tilbud om digitale kontroller bør ha en rolle også fremover.



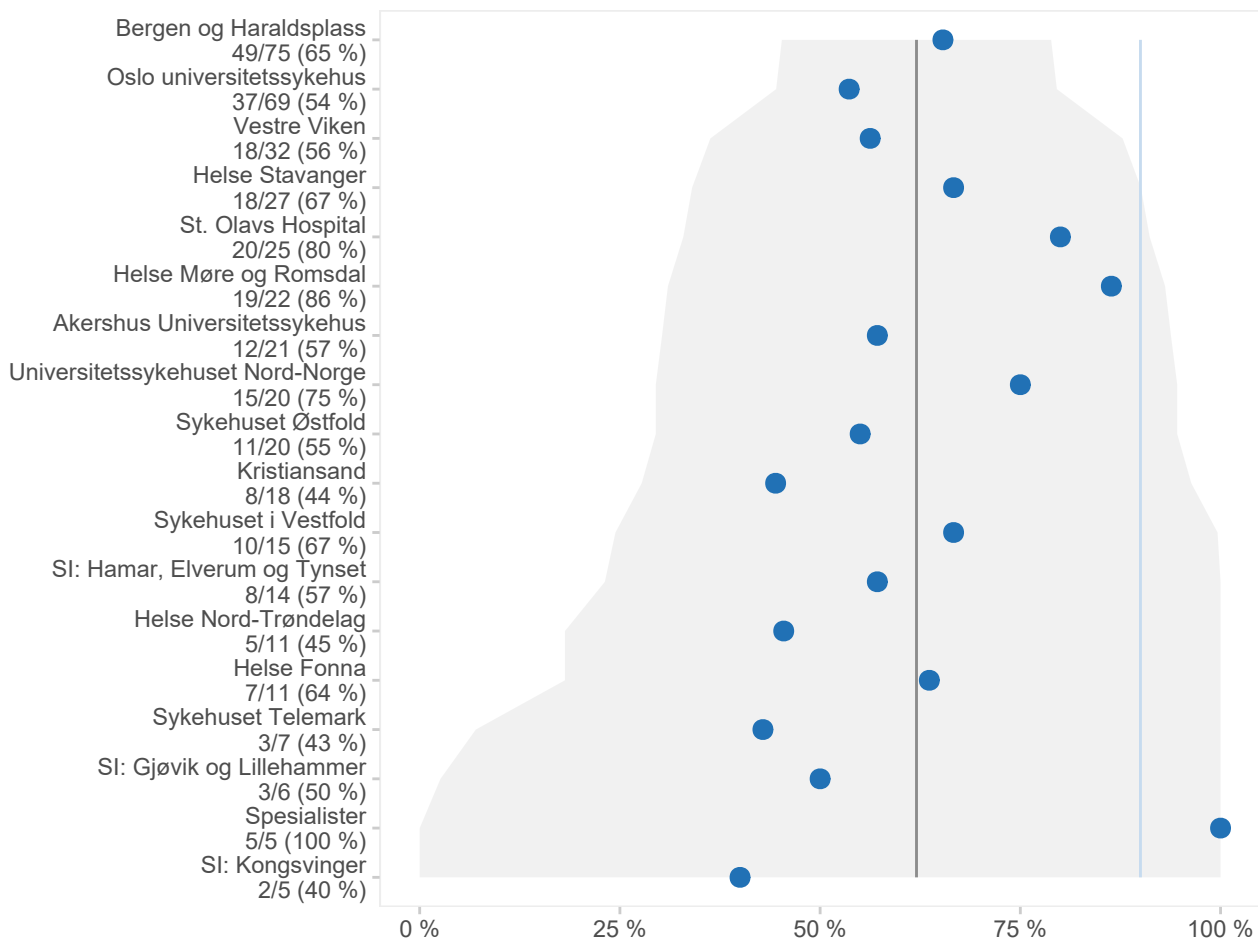
FIGUR 3.3: Antall og andel pasienter med primær binyrebarksvikt per helseforetak som har steroidkort og hatt behov for det siste året. Det er ønskelig med en lav andel. De grå feltene indikerer styringsgrenser etter SPC-metodikken (3 sigma-grenser), altså området for normalvariasjon. Hvis et helseforetak faller utenfor grensene (markert som oransje punkt), viser dette at de har bedre/dårligere resultat enn helseforetakene samlet (markert som loddrett midtstrek). Helseforetak med færre enn 5 pasienter er tatt bort fra visningen. Basert på nyeste skjemaesvarelse hos 363 pasienter med primær binyrebarksvikt.



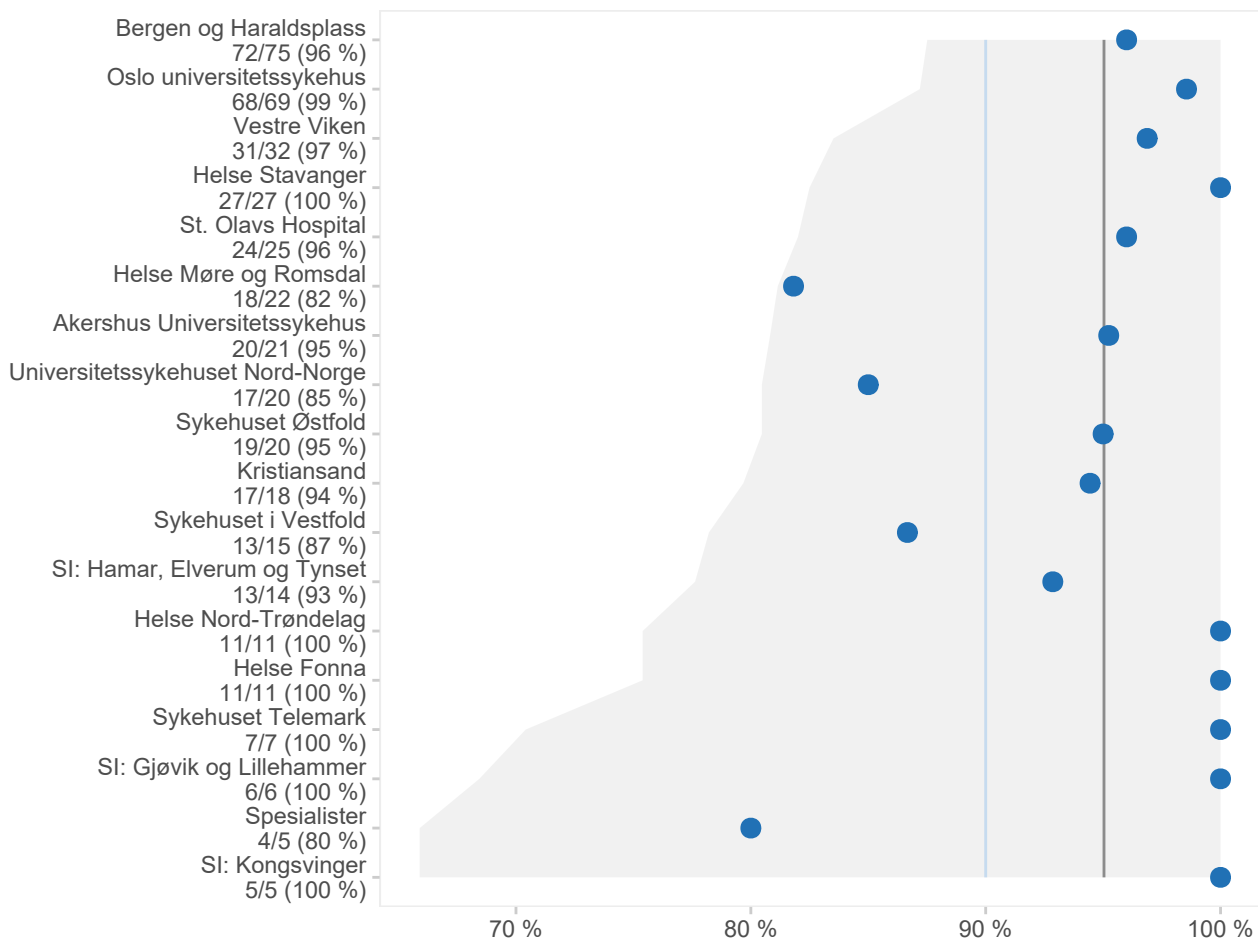
FIGUR 3.4: Antall og andel pasienter med primær binyrebarksvikt per helseforetak som har fått utlevert kortisonsprøyte. Det er ønskelig med en høy andel. De grå feltene indikerer styringsgrenser etter SPC-metodikken (3 sigma-grenser), altså området for normalvariasjon. Hvis et helseforetak faller utenfor grensene (markert som oransje punkt), viser dette at de har bedre/dårligere resultat enn helseforetakene samlet (markert som lodrett midtstrek). Den lyseblå linja representerer målet på høyere enn 80%. Helseforetak med færre enn 5 pasienter er tatt bort fra visningen. Basert på nyeste skjemaesvarelse hos 413 pasienter med primær binyrebarksvikt.



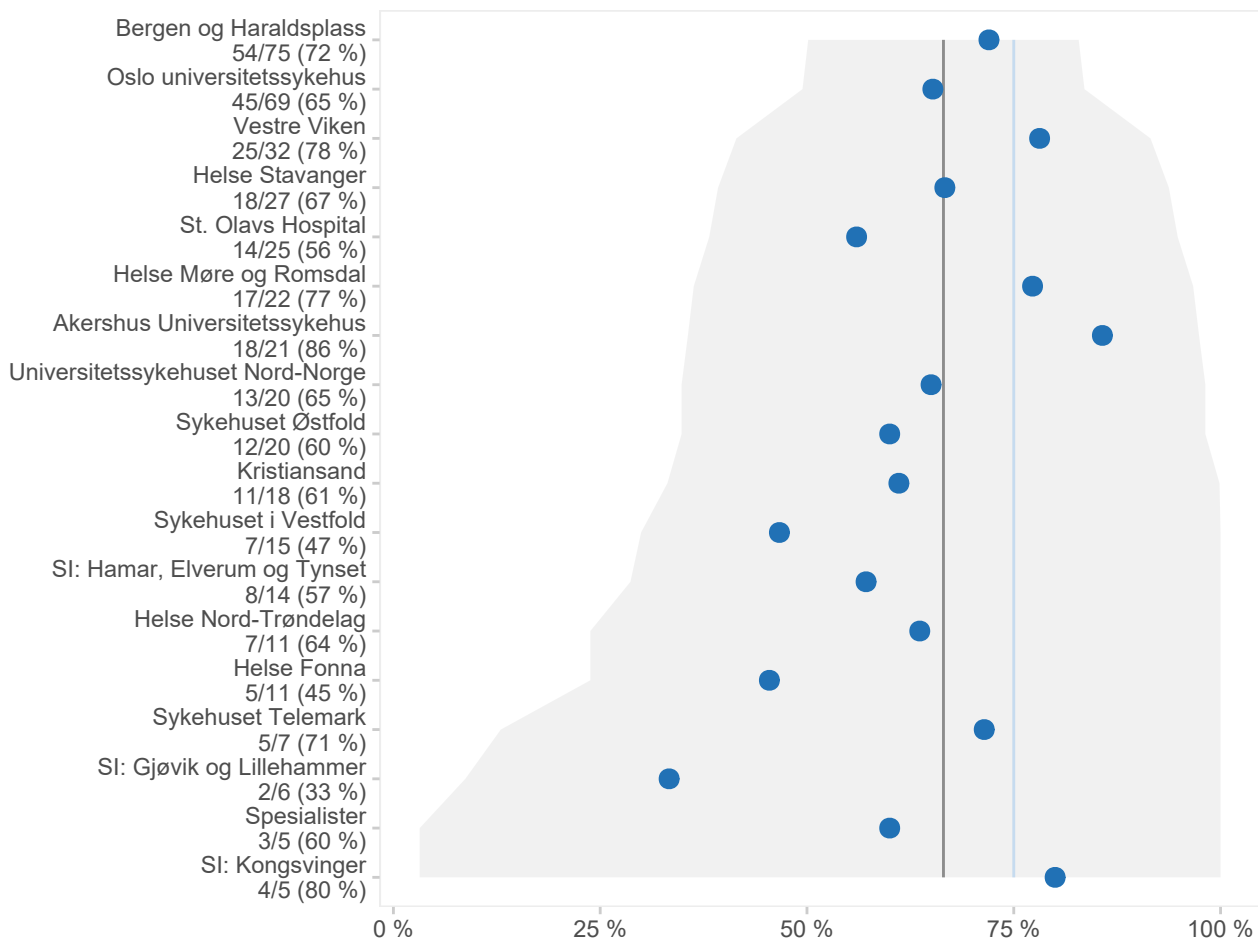
FIGUR 3.5: Antall og andel pasienter med primær binyrebarksvikt per helseforetak som har opplevd en Addisonkrise siste året. Det er ønskelig med en lav andel. De grå feltene indikerer styringsgrenser etter SPC-metodikken (3 sigma-grenser), altså området for normalvariasjon. Hvis et helseforetak faller utenfor grensene (markert som oransje punkt), viser dette at de har bedre/dårligere resultat enn helseforetakene samlet (markert som loddrett midtstrek). Den lyseblå linja representerer målet på lavere enn 10%. Helseforetak med færre enn 5 pasienter er tatt bort fra visningen. Basert på nyeste skjemaabesvarelse hos 413 pasienter med primær binyrebarksvikt.



FIGUR 3.6: Antall og andel pasienter med primær binyrebarksvikt per helseforetak som har opplysninger om primær binyrebarkssvikt lagret i kjernejournal. Det er ønskelig med en høy andel. De grå feltene indikerer styringsgrenser etter SPC-metodikken (3 sigma-grenser), altså området for normalvariasjon. Hvis et helseforetak faller utenfor grensene (markert som oransje punkt), viser dette at de har bedre/dårligere resultat enn helseforetakene samlet (markert som loddrett midtstrek). Den lyseblå linja representerer målet på høyere enn 90 %. Helseforetak med færre enn 5 pasienter er tatt bort fra visningen. Basert på nyeste skjema-besvarelse hos 413 pasienter med primær binyrebarksvikt.



FIGUR 3.7: Antall og andel pasienter med primær binyrebarksvikt per helseforetak som har fått tilstrekkelig informasjon om endring av medisindose ved akutt sykdom. Det er ønskelig med en høy andel. De grå feltene indikerer styringsgrenser etter SPC-metodikken (3 sigma-grenser), altså området for normalvariasjon. Hvis et helseforetak faller utenfor grensene (markert som oransje punkt), viser dette at de har bedre/dårligere resultat enn helseforetakene samlet (markert som loddrett midtstrek). Den lyseblå linja representerer målet på høyere enn 90 %. Helseforetak med færre enn 5 pasienter er tatt bort fra visningen. Basert på nyeste skjemaesvarelse hos 413 pasienter med primær binyrebarksvikt.



FIGUR 3.8: Antall og andel pasienter med primær binyrebarksvikt per helseforetak som har fått influensavaksine det siste året. Det er ønskelig med en høy andel. De grå feltene indikerer styringsgrenser etter SPC-metodikken (3 sigma-grenser), altså området for normalvariasjon. Hvis et helseforetak faller utenfor grensene (markert som oransje punkt), viser dette at de har bedre/dårligere resultat enn helseforetakene samlet (markert som loddrett midtstrek). Den lyseblå linja representerer målet på høyere enn 75%. Helseforetak med færre enn 5 pasienter er tatt bort fra visningen. Basert på nyeste skjemabesvarelse hos 413 pasienter med primær binyrebarksvikt.

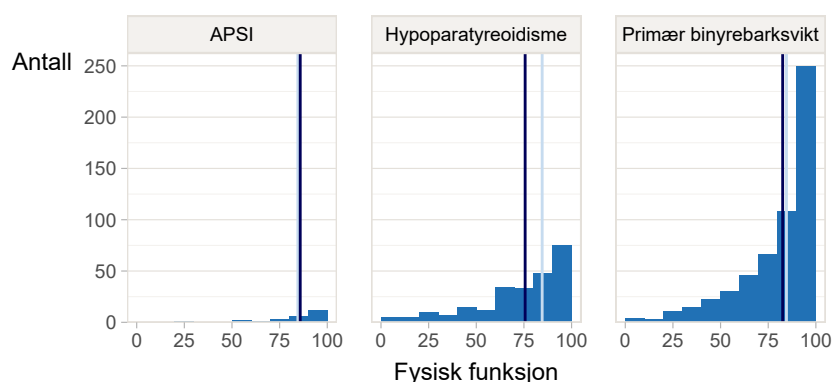
3.1.2 Pasientrapporterte livskvalitetsdata

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.

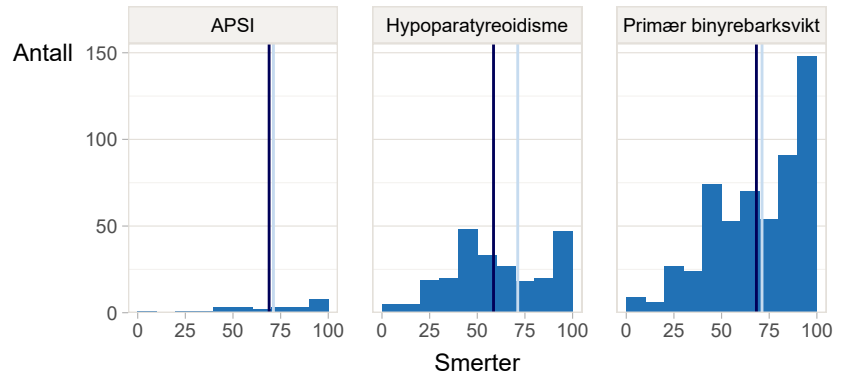
Figurene 3.9 til 3.11 på side 19–20 viser siste registrerte skåring i utvalgte dimensjoner for undergruppene binyrebarksvikt, APSI og hypoparatyreoidisme, og viser gjennomgående lavest selvrapportert livskvalitet i undergruppen med hypoparatyreoidisme.

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

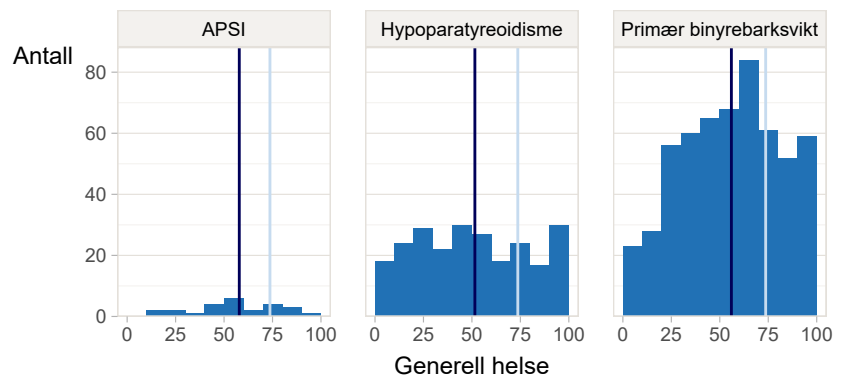
Figur 3.12 på side 21 viser skåringer blant pasienter med primær binyrebarksvikt gjort i 2020 i AddiQoL-30 og AddiQoL-8. AddiQoL er et nytt sykdomsspesifikt spørreskjema hvor de fleste skåringene er gjort i 2014–2020. Tallene viser at det er stor spredning i helse relatert livskvalitet blant pasientene. Noen fungerer normalt, men det er en stor gruppe av pasientene som har nedsatt livskvalitet.



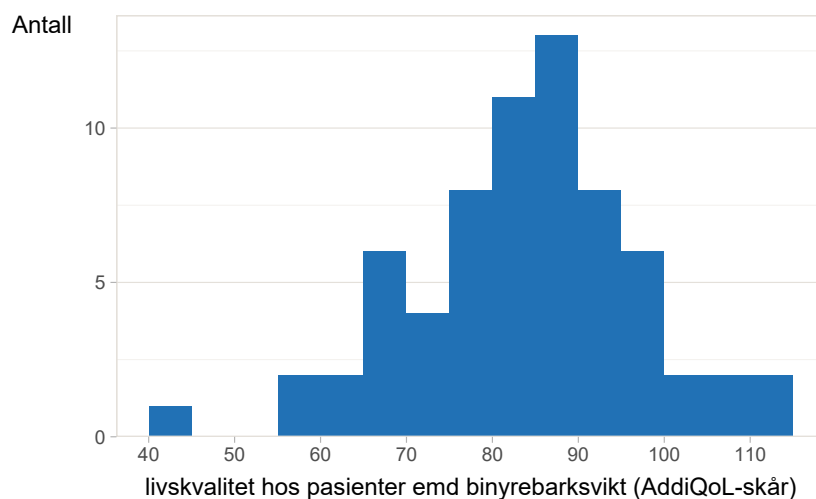
FIGUR 3.9: Fordelingen av sumskårer til SF-36 spørsmål som angår fysisk funksjon, for pasienter med primær binyrebarksvikt, APSI og/eller hypoparatyreoidisme. Jo høyere tall, desto bedre opplevd fysisk funksjon. Den lyseblå linjen er gjennomsnittet for norsk befolkning, vektet med alders- og kjønnsfordeling for diagnosegruppen, tall fra Garratt og Stavem 2017. Mørkeblå linje er gjennomsnittet til pasientene i diagnosegruppen. Her er kun nyeste besvarelse brukt per pasient. Basert på 836 pasienter som har svart på livskvalitetsskjema totalt i registeret.



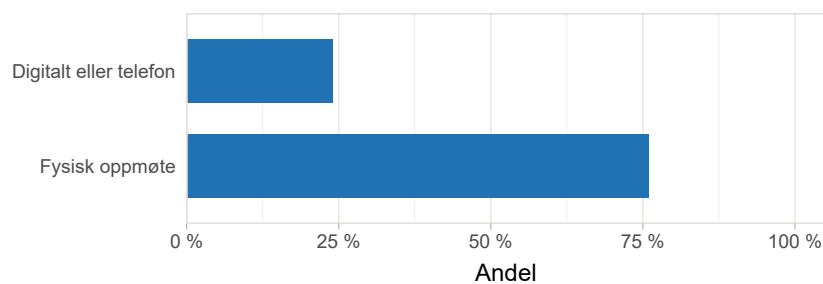
FIGUR 3.10: Fordelingen av sumskårer til SF-36 spørsmål som angår smerter, for pasienter med primær binyrebarksvikt, APSI og/eller hypoparatyreoidisme. Jo høyere tall, desto bedre opplevd smerter. Den lyseblå linjen er gjennomsnittet for norsk befolkning, vektet med alders- og kjønnsfordeling for diagnosegruppen, tall fra Garratt og Stavem 2017. Mørkeblå linje er gjennomsnittet til pasientene i diagnosegruppen. Her er kun nyeste besvarelse brukt per pasient. Basert på 836 pasienter som har svart på livskvalitetsskjema totalt i registeret.



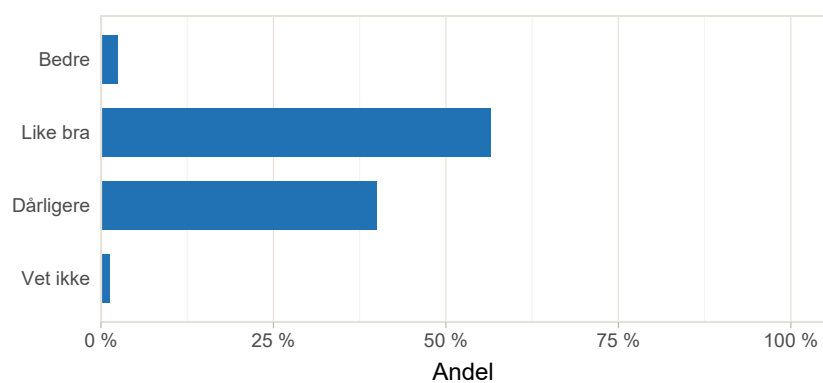
FIGUR 3.11: Fordelingen av sumskårer til SF-36 spørsmål som angår generell helse, for pasienter med primær binyrebarksvikt, APSI og/eller hypoparatyreoidisme. Jo høyere tall, desto bedre opplevd generell helse. Den lyseblå linjen er gjennomsnittet for norsk befolkning, vektet med alders- og kjønnsfordeling for diagnosegruppen, tall fra Garratt og Stavem 2017. Mørkeblå linje er gjennomsnittet til pasientene i diagnosegruppen. Her er kun nyeste besvarelse brukt per pasient. Basert på 836 pasienter som har svart på livskvalitetsskjema totalt i registeret.



FIGUR 3.12: Fordeling av AddiQoL-skår, et mål på livskvalitet for pasienter med binyrebarksvikt. Desto høyere verdi, desto bedre livskvalitet har pasienten. Her er kun nyeste skjemautfylling brukt per pasient. Tallene er basert på 67 binyrebarksvikt-pasienter som har svart på AddiQoL-skjema.





FIGUR 3.13: Andel årskontroller gjennomført fysisk og digitalt/telefon. Basert på 353 svar i 2020.



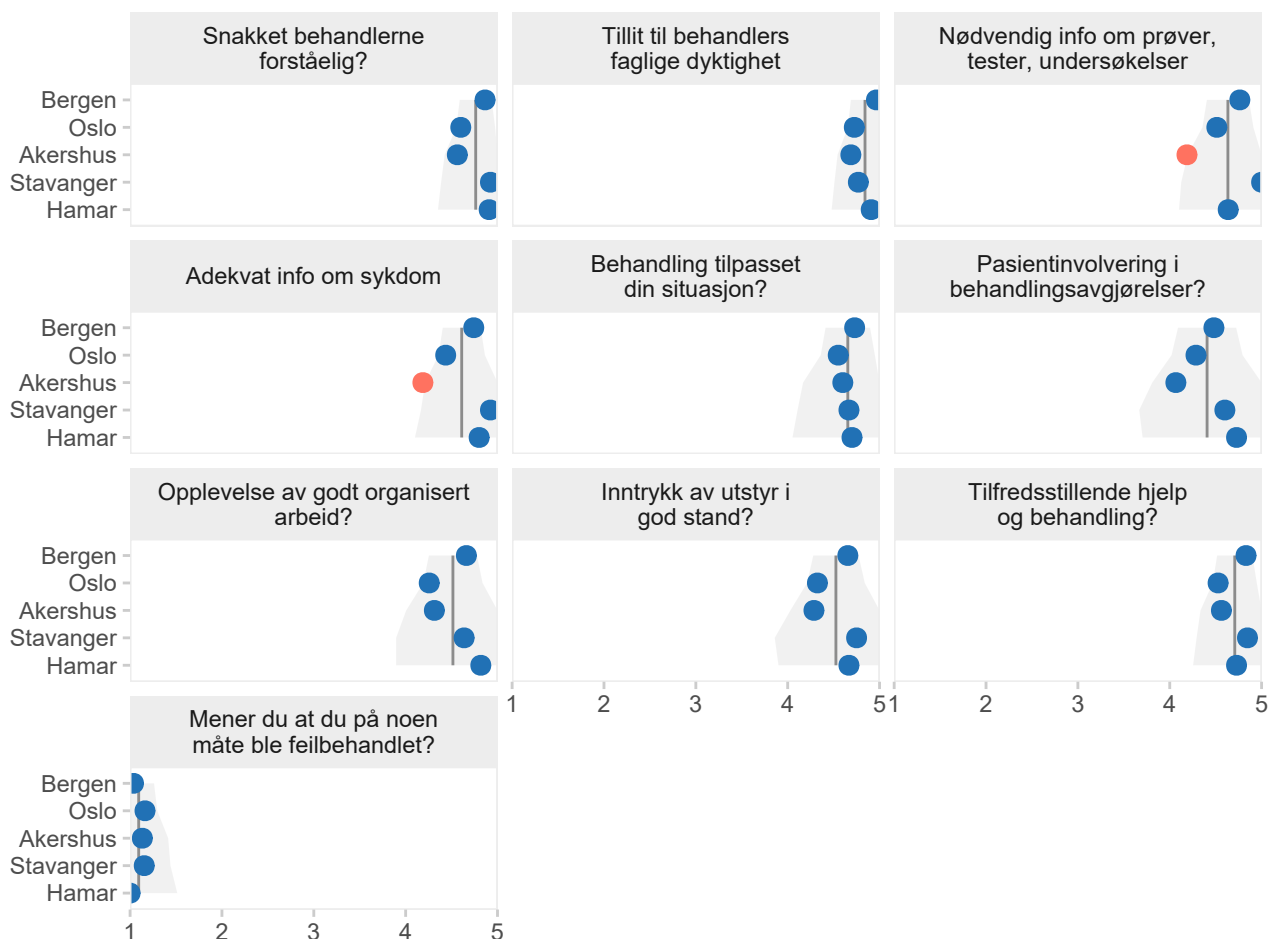
FIGUR 3.14: Vurderinger av hvordan årskontroll gjennomført digitalt eller på telefon fungerte i forhold til fysisk oppmøte. Figuren viser andel pasienter som har svart hvert av alternativene bedre, like bra, dårligere og vet ikke. Basert på svar fra 85 pasienter med årskontroll gjennomført digitalt eller på telefon i 2020.

TABELL 3.2: Andel av pasientene som er i lønnet arbeid, andel som er helt/delvis uføretrygdet, gjennomsnitt stillingsprosent blant de i lønnet arbeid, gjennomsnitt prosent uføretrygd blant de som er helt/delvis uføretrygdet, samt fordeling av stillingsprosent og prosent uføretrygd. Basert på nyeste svar fra 533 pasienter.

	Andel	Snitt	Fordeling
Arbeid	58,5 %	87,1 %	
Uføretrygd	26,6 %	83,4 %	

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 svært godt fornøyde, med meget lik score mellom sykehusene som deltok (figur 3.15 på neste side). Den eneste statistiske forskjellen var at pasientene i Akershus ligger litt lavere for hvor godt informert de føler seg om sykdommen generelt og om prøver, tester og undersøkelser.



FIGUR 3.15: PREM-data samlet inn i perioden 2018-19 ved fem store sykehus. Skalaen går fra 1, «ikke i det hele tatt», til 5, «i svært stor grad». Figuren viser gjennomsnittet av besvarelsene fra hvert av sykehusene for hvert spørsmål. Sykehusene er sortert etter antall besvarelser. De grå feltene indikerer styringsgrenser etter SPC-metodikken (3 sigma-grenser), altså området for normalvariasjon. Hvis et sykehus faller utenfor grensene (markert som oransje punkt), viser dette at de har bedre/dårligere resultat enn sykehusene samlet (markert som loddrett midtstrek). Basert på totalt 139 besvarelser.

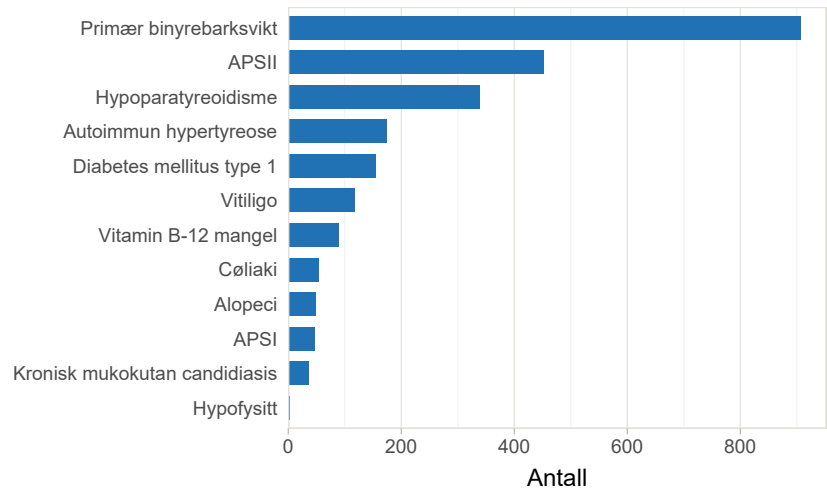
3.2 Andre analyser

3.2.1 Pasientkarakteristikk

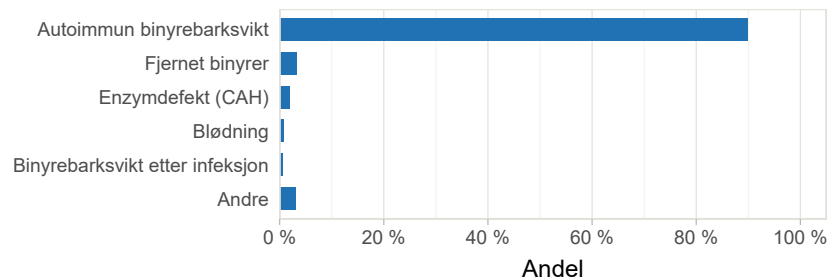
Antall registrerte personer (levende + døde) i forskningsregisterdelen ROAS ved utgangen av 2020 var 2 118. Antall pasienter med de forskjellige diagnosene er vist i figur 3.16 på neste side. Mange personer har flere diagnoser og vil ligge bak flere av søylene. For eksempel vil de fleste med APS1 og alle med APS2 ha primær binyrebarksvikt. Nesten alle med APS1 har hypoparatyreoidisme. Én av ti kvinner med primær binyrebarksvikt har også primær ovariesvikt.

Det er flere årsaker til primær binyrebarksvikt, og andelen som har autoimmun primær binyrebarksvikt kontra enzymdefekt (CAH) er vist i figur 3.17 på neste side. Tallene illustrerer at det er svært vanlig å ha en annen organspesifikk sykdom når man har primær binyrebarksvikt. Dette er et viktig funn som fordrer leger og pasienter til å være observant på symptomer og tegn på andre sykdommer,

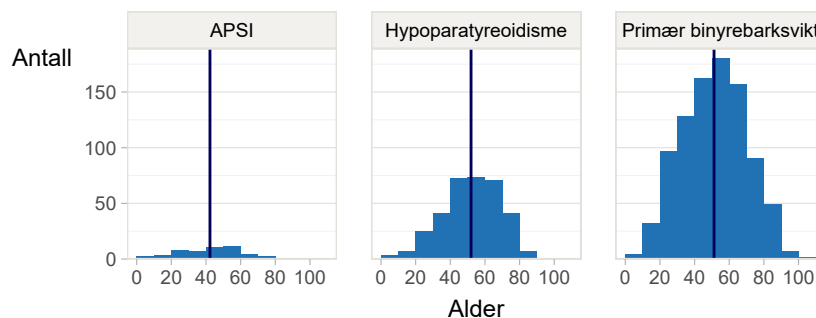
slik at de kan diagnostiseres og behandles raskt før komplikasjoner oppstår. Alderen er noe lavere for diagnosegruppen APSI (figur 3.18 på neste side), som har den mest kompliserte sykdommen, og vanligvis debuterer tidligere enn andre diagnoser. Dette fremgår enda tydeligere av analyse av alder ved diagnosepunkt som er klart lavere ved APSI. Den nåværende høye snittalderen kan tyde på at barn med APSI ikke er diagnostisert og en kan spekulere på om vi er gode nok til å finne disse pasientene.



FIGUR 3.16: Primær binyrebarksvikt 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 1 620 pasienter.



FIGUR 3.17: Figuren viser andel pasienter med ulike årsaker til binyrebarksvikt. Basert på siste registrerte binyrebarksvikt-type hos 893 pasienter.



FIGUR 3.18: Aldersfordelingen i ROAS ved siste diagnosesettelse for pasienter med binyrebarksvikt, APSI og hypoparatyroidisme. Basert på siste oppfølging hos 1 223 pasienter.

3.2.2 Primær binyrebarksvikt

Antallet registrerte personer med primær binyrebarksvikt i ROAS ved utgangen av 2020 var 907. Antall nyregistrerte personer med primær binyrebarksvikt i løpet av 2020 var 34. 21 av de nye primær binyrebarksvikt-pasientene var kvinner og 13 var menn. Aldersfordeling for diagnosegruppene inkl. primær binyrebarksvikt er vist i figur 3.18.

Fordeling etter bostedsadresse

Fordeling av pasienter med primær binyrebarksvikt per 100 000 innbyggere etter bostedsadresse (institusjon) er vist i figur 5.1 på side 30. 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 og 83 % i Helse Stavanger fordi ROAS over lang tid har fungert som forskningsregister i denne regionen.

Diagnoseår

Aldersfordeling for pasienter med primær binyrebarksvikt er vist i figur 3.18. Økningen i insidens fra 1950 til 1990 antas å skyldes en reell økning av forekomst av autoimmun primær binyrebarksvikt, 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 primær binyrebarksvikt med grundig gjennomgang av diagnoseregistre og pasientjournaler ved de fleste norske sykehus (Erichsen MM et al., J Clin Endocrinol Metab. 2009).

3.2.3 APSI

Antallet registrerte personer med APSI i ROAS ved utgangen av 2020 var 47. Antall nyregistrerte personer med APSI i løpet av 2020 var 1. 1 av de nye APSI-pasientene var kvinner og 0 var menn. Aldersfordeling er vist i figur 3.18 på forrige side. Dette viser at diagnostikken etablert av ROAS (autoantistoffanalyser og gensekvensering) fører til at flere blir diagnostisert og kan få tilrettelagt oppfølging. I 2016 ble det i verdens fremste endokrinologiske tidsskrift (Bruserud et al, JCEM 2016) publisert en artikkel med beskrivelse av APS-1 pasienter i Norge, rekruttert via diagnosesøk ved alle landet sykehus. Alle ble samtidig inkludert i ROAS-registeret.

Fordeling etter bostedsadresse

Fordeling av APSI pasienter per 100 000 innbyggere etter bostedsadresse (institusjon) er vist i figur 5.1 på side 30. Det er en markant regional skjevhet, 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 (Astor et al, JCEM 2016).

Antallet registrerte personer med hypoparatyreoidisme i ROAS ved utgangen av 2020 var 340. Antall nyregistrerte personer med hypoparatyreoidisme i løpet av 2020 var 5. 5 av de nye hypoparatyreoidisme-pasientene var kvinner og 0 var menn. Fordeling etter alder er vist i figur 3.18 på forrige side. Det er lite kunnskap om det naturlige forløpet til hypoparatyreoidisme, og vårt register vil være et svært nyttig verktøy for å følge disse videre.

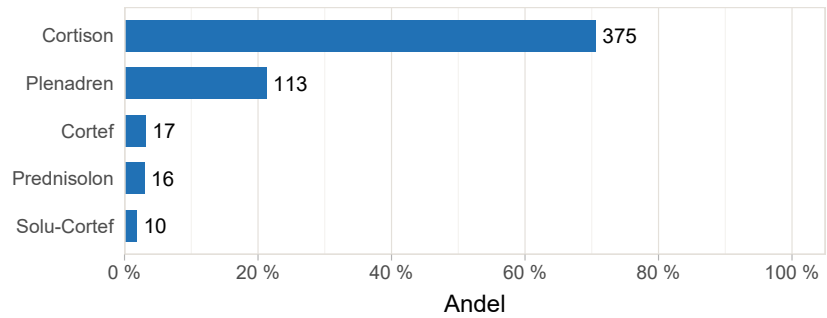
Fordeling etter bostedsadresse

Fordeling av hypoparatyreoidisme pasienter per 100 000 innbyggere etter bostedsadresse (institusjon) er vist i figur 5.1 på side 30. 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.

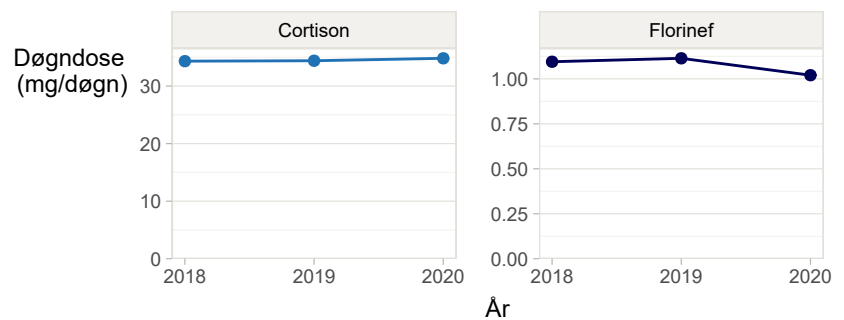
3.2.5 Medisinbruk

Hovedandelen av pasientene med primær binyrebarksvikt bruker Cortisontabletter, 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.

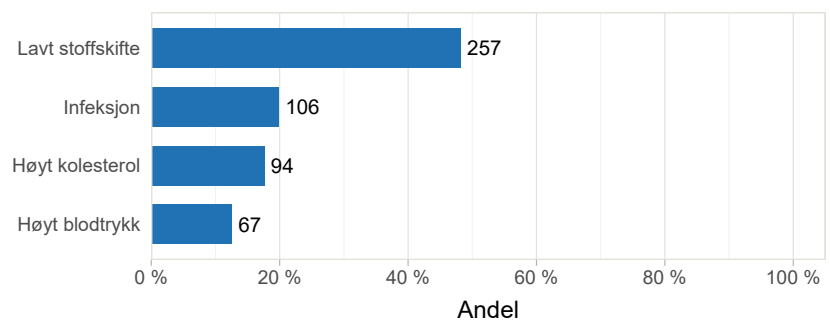
Figur 3.19 på neste side viser andelen pasienter med primær binyrebarksvikt som bruker de ulike glukokortikoidene.



FIGUR 3.19: Andel av pasientene som bruker de ulike glukokortikoidene. Tallene er basert på siste besvarelse for hver pasient. Totalt er det 531 pasienter.



FIGUR 3.20: Figuren viser historisk gjennomsnittlig døgndose for Cortison og Florinef fra og med 2018.



FIGUR 3.21: Andel av pasientene som bruker medisiner mot infeksjon, lavt stoffskifte, høyt kolesterol og høyt blodtrykk. Tallene er basert på siste besvarelse for 533 pasienter.

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 løsnin-gene 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 2020:

- 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 med primær binyrebarksvikt som er over 18 år. 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 samtykke-skjema 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://helse-bergen.no/roas>.

Data som registreres i «Bakgrunn – Autoimmunitet» skjemaet:

- Diagnoser av autoimmune sykdommer og diagnoseår
- Autoimmun sykdom i familien
- Antistoffer
- Medikamenter
- Variabel "polyendokrin syndrom (APS 1 eller APS 2) beregnes automatisk ut i fra registrering av sykdomsspesifikke diagnoser

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

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

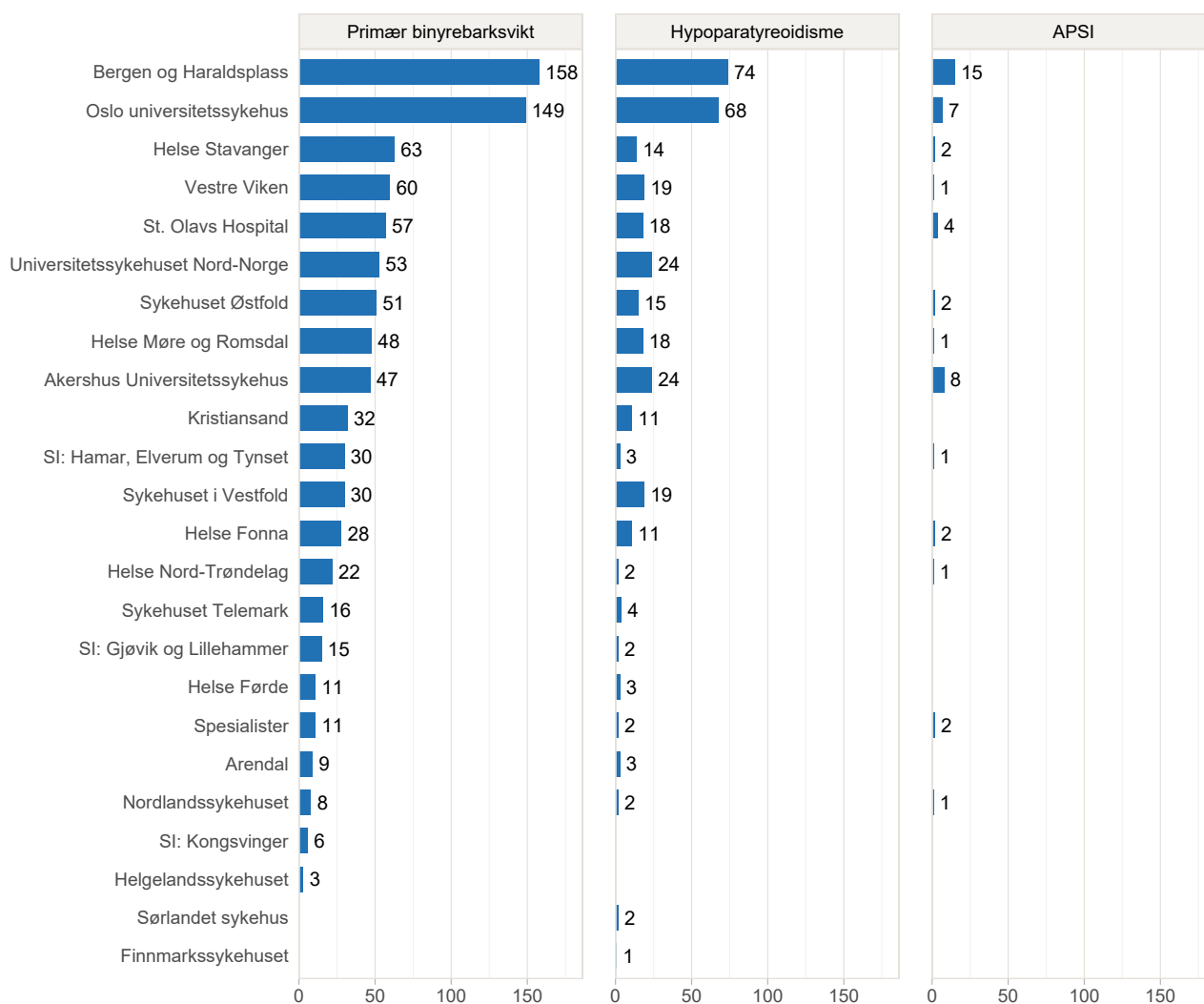
Data ved primær ovariesvikt og hypoparatyreoidisme registreres i egne sykdomsspesifikke skjema, hhv "primær ovarialinsuffisiens" og "hypoparatyreoidisme"

5 Datakvalitet

5.1 Antall registreringer

I hele registeret er det registrert til sammen 2 118 pasienter. Av disse var det 834 pasienter som fremdeles var i live og hadde binyrebarksvikt i 2020, og tilsvarende 340 med hypoparatyreoidisme og 47 med APSI. Antall registreringer per diagnose for hvert sykehus er vist i figur 5.1.

I 2020 var det 40 nydiagnostiserte pasienter. Dette var 34 pasienter med binyrebarksvikt, 5 med hypoparatyreoidisme og 1 pasienter med APSI.



FIGUR 5.1: Antall pasienter i ROAS per Helseforetak. Det er til sammen 907 pasienter med binyrebarksvikt, 339 med hypoparatyreoidisme og 47 med APSI som har informasjon om sykehus registrert i ROAS, som utgjør til sammen 1223 pasienter.

5.2 Metode for beregning av dekningsgrad

ROAS fikk i 2017 utført en dekningsgradsanalyse i regi av Nasjonal tjeneste for validering og dekningsgradsanalyser ved Helsedirektoratet. 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 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 primær binyrebarksvikt 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 primær binyrebarksvikt 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. Registeret har satt som mål å nå en total dekningsgrad på > 80 %.

Ny dekningsgradsanalyse ble utført høsten 2019/vinteren 2020 av Helsedirektoratets Nasjonale tjeneste for validering og dekningsgradsanalyser. Resultatene fra dekningsgradsanalyse ble da justert utifra feilkoding påvist ved kodevalideringen 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 Odde 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 primær binyrebarksvikt sykdom den dominerende diagnosegruppen og dekningsgraden for disse er 65 % på landsbasis, basert på siste dekningsgradsanalyse i 2020 (Se <https://www.helsedirektoratet.no/rapporter/nasjonal-tjeneste-for-validering-og-dekningsgradsanalyser-og-arsrapport>). Sist kodevalidering ble utført i 2017. For oversikt over dekningsraden 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. For pasientgruppene med hypoparatyreoidisme og APS-1 ble det gjort diagnosesøk ved alle landets sykehus i forbindelse med forskningsprosjekter for disse pasientpopulasjonene i 2016 og 2017 for kartlegging av nasjonal forekomst, alle påviste pasienter ble samtidig invitert til deltakelse i ROAS.

TABELL 5.2: Dekningsgradsanalyse for diagnosekode E27.1 primær binyrebarksvikt i ROAS 2020. 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 %

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 28 for mer detaljerte opplysninger.

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

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.

Sperregrenser for verdier: Variabler med numeriske verdier har i den elektroniske innrapporteringsløsningen sperregrenser 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: ROAS innhenter pasientrapporterte data via PROM-løsning fra HEMIT, der pasienter via HelseNorge.no eller digital postkasse kan fylle ut skjemaer om sykdomsforløp, helsetilstand, medisiner, og livskvalitets 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 28.

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 2019 ble det i forbindelse med nasjonalt GWAS forskningsprosjekt utført manuell diagnosesjekk av alle pasienter registrert med autoimmun binyrebarksvikt i ROAS, mot autoantistoff-svar og journalopplysninger. Samme år ble det ved besøk av ROAS-medarbeider til sykehusene i Molde og Ålesund som ledd i kvalitetsforbedringsprosjektet "Reduksjon av andel binyrekriser", utført manuell kvalitetssikring av data i ROAS mot pasientjournal for alle lokale pasienter med diagnose primær binyrebarksvikt.

5.6.1 Metode for validering av dekningsgrad

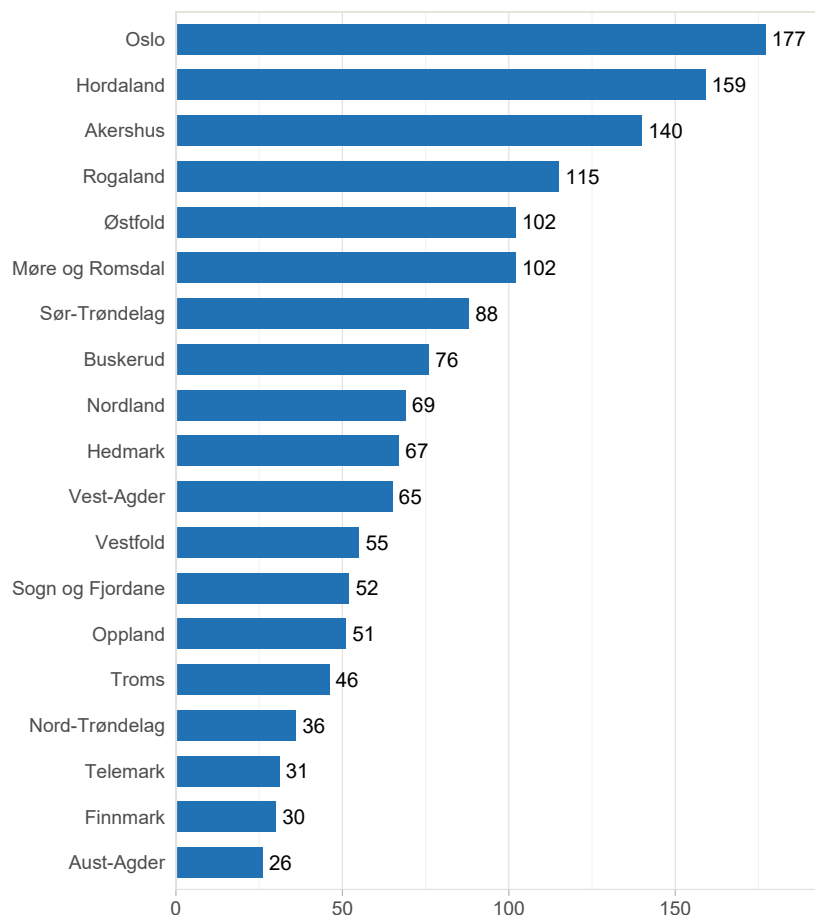
Kompletthet av innregistrering av den største pasientgruppen, autoimmun primær binyrebarksvikt ble undersøkt i 2016 ved kobling mot Norsk pasientregister (NPR). Grunnet uforventede dårlige resultater fra dekningsgradsanalyse opp mot NPR, ble det i 2016/2017 utført nasjonal kodevalidering av innregistrerte 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 31 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 31.

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 35–37), korrekthet ([avsnitt 5.7.5](#) på side 37) og reliabilitet [avsnitt 5.7.6](#) på side 38.

5.7.1 Estimert dekningsgrad mot reseptregisteret

Resultater fra dekningsgradsstudiene 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](#) på neste side) og antall personer med diagnosen binyrebarksvikt i sykehusenes dataregistre. Data fra reseptregisteret må dog brukes med forsiktighet, da det innbefatter også pasienter med primær binyrebarksvikt grunnet enzymdefekt (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 binyrebarksvikt 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 binyrebarksvikt sykdom eller binyrebarksvikt grunnet enzymdefekt (CAH). Det er til sammen 1 487 pasienter som bruker Florinef i reseptregisteret.

5.7.2 Kompletthet av sentrale variabler

Kompletthet av sentrale variabler har økt fra 2019 til 2020 med økende andel pasienter som har besvart årlig elektronisk PROM-skjema, fra svarandel 42 % i 2019 til svarandel 56 % i 2020. Kompletthet for sentrale variabler som inngår i utregningene av kvalitetsindikatorerne i kapittel 3 på side 10 kan ses i tabell 5.3 på neste side. Den vurderes til å være god.

TABELL 5.3: Oversikt over kompletthet for sentrale variabler i 2020. Tallene viser hvor mange av de 834 pasientene i registeret med primær binyrebarksvikt og i live ved utgangen av 2020 som faktisk hadde registrerte verdier for de ulike variablene. Pasienter som ikke skulle svare på en variabel på grunn av et svar på en annen variabel blir ikke regnet som å ha manglende svar. Det var 413 pasienter som svarte på PROM-skjema i 2020.

Kvalitetsindikator	Registrert	Kompletthet
Gjennomsnittlig antall kriser for de med opplevd krise siste året	412	49 %
Hatt behov for steroidkort siste året	413	50 %
Info om endring av medisindose ved akutt sykdom	413	50 %
Utlevert steroidkort	413	50 %
Opplysninger om binyrebarksvikt i kjernejournal	413	50 %
Utlevert kortisonsprøyte	413	50 %
Addisonkrise siste året	413	50 %
Influensavaksinert siste året	413	50 %
Årskontroll siste året	413	50 %

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 binyrebarksvikten 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, en tilstand som forekommer hos ca 10 % av kvinner med primær binyrebarksvikt. Det ble kjørt nye analyser på de 87 pasientene hvor dette ikke var gjennomført før.

5.7.4 Kompletthet av ovariesviktdiagnoser hos kvinner med autoimmun binyrebarksvikt

Basert på en gjennomgang av pasienter med prematur ovariesvikt i kombinasjon med autoimmun binyrebarksvikt i registeret, ble det antatt at ROAS hadde en underreportering av denne diagnosen. Ved å legge inn spørsmål om menopause i den årlige PROM-undersøkelsen, ble det registrert en økning på 25 % i denne pasientgruppen.

5.7.5 Tiltak for dataminimering/korrektthetsanalyse

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 i 2019 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.

Diagnosegjennomganger gjennomføres av registeransatte jevnlig for å sikre at ingen registreres unødvendig. I 2021 er det planlagt en gjennomgang av diagnosen hypertyreose og hypotyreose i registeret der vi sammenligner registerdata med journalopplysninger. De ROAS-ansvarlige på hvert sykehus vil gå gjennom journalen inkludert laboratoriesvar for å verifisere diagnosen.

5.7.6 Reliabilitetsundersøkelse av kvalitetsindikatorer

De sentrale kvalitetsparametrene i ROAS rapporteres fra 2018 både inn fra lege og fra pasienten selv via elektronisk innsamlede PROM-skjema. I tabell 5.4 sammenliknes svar for de sentrale kvalitetsindikatorer som finnes både som lege- og pasientrapporterte data på samme pasient fra samme år (2018). Svarene viser samsvar i datarapporteringen på 79-86 %, lavest for kvalitetsindikatoren "binyrekrise". En mulig årsak til forskjell i rapportering av binyrekrise kan være at noen pasienter er usikre på hva som defineres som krise.

TABELL 5.4: Antall og andel pasienter med samsvar mellom lege- og pasientrapporterte verdier i variablene for utlevert steroidkort, utlevert kortisonsprøyte og binyrekrise i 2018.

Kvalitetsindikator	Antall samsvar	Prosent
Addisonkrise siste året	23/29	79 %
Utlevert kortisonsprøyte	35/42	83 %
Utlevert steroidkort	37/43	86 %

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 APSI)
- 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 og binyrebarksvikt etter behandling E89.6, hypoparatyreoidisme etter operasjon (E89.2) og 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.

Et kvalitetsforbedringsprosjekt med mål om å øke dekningsgrad for primær binyrebarksvikt til at over 80 % av norske pasienter med denne diagnosen blir inkludert i registeret, startet opp høsten 2019, men har vært vanskelig å gjennomføre som planlagt i 2020 grunnet Covid-19 pandemien. For mer informasjon om dette pågående kvalitetsforbedringsprosjektet vises til [avsnitt 9.2.2](#) på side 54 senere i årsrapporten.

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 primær binyrebarksvikt-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. Pasienter som har besvarelsen «Ukjent» og døde pasienter tas ikke med i beregningen.

- Lav måloppnåelse < 60 %

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

Resultatene for indikatoren kan ses i [avsnitt 3.1.1](#) på side 10.

Andel primær binyrebarksvikt-pasienter som har fått steroidkort

Alle pasienter med primær binyrebarksvikt 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. 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 10.

Andel primær binyrebarksvikt-pasienter som har kortisonsprøyte tilgjengelig

Alle pasienter med primær binyrebarksvikt skal få en kortisonsprøyte (Solu-cortef) og opplæring i intramuskulær injeksjon på seg selv. Med dette kan pasienten raskt starte behandling på seg selv 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.

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 10.

Opplysninger om primær binyrebarksvikt lagret i pasientens kjernejournal

Kjernejournal er en elektronisk tjeneste som inneholder viktige helseopplysninger. Både innbyggere og helsepersonell har tilgang til informasjonen i denne tjenesten. Blir man akutt syk, har helsepersonell rask og sikker tilgang til opplysningene i kjernejournal. Kvalitetsindikatoren er definert som andel av pasienter som har registrert primær binyrebarksvikt som diagnose i kjernejournal. Pasienter som har besvarelsen «Ukjent» og døde pasienter tas ikke med i beregningen.

Fagrådet til ROAS har bestemt følgende mål for indikatoren:

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

Resultatene for indikatoren kan ses i [avsnitt 3.1.1](#) på side 10.

Informert om medisinering ved akutt sykdom

Binyrekrise kan utvikles seg raskt, spesielt ved oppkast og kraftig diare. Pasientene skal læres opp til doseøkning ved akutte infeksjoner med feber, dobbel eller tredobbel dose så lenge man har pågående feber. Pasienten skal ha lav terskel for legekontakt. Kvalitetsindikatoren er definert som andel av pasienter som synes de har fått adekvat informasjon om hvordan de skal medisinere seg ved stress. 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 < 75 %
- Moderat måloppnåelse mellom 75–90 %
- Høy måloppnåelse > 90 %

Resultatene for indikatoren kan ses i [avsnitt 3.1.1](#) på side 10.

Andel primær binyrebarksvikt-pasienter som har deltatt på kortisolskole.

Én-dags kortisolskole ved primær binyrebarksvikt tilbys fra høsten 2020 av Helse Bergen for regionale pasienter som ledd i kvalitetsforbedringsprosjekt med mål å redusere andel binyrekriser. I 2020 ble derfor ny kvalitetsindikator "har deltatt på kortisolskole" innført. Ett første mål er at alle binyrebarksvikt-pasienter som følges ved Helse Bergen skal ha fått tilbud om og gjennomført kurs innen utgangen av 2024. Etterhvert skal kortisolskole også tilbys på andre store sykehus i Norge, med mål om å gi et landsdekkende tilbud. Resultater vil rapporteres fra og med neste år.

6.2.2 Resultatmål

Andel pasienter som har hatt behov for steroidkort siste året

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

Kvalitetsindikatoren er definert som andel pasienter som har fått et steroidkort og har hatt behov for å bruke dette kortet siste år. Pasienter som har besvarelsen «Ukjent» og døde pasienter tas ikke med i beregningen.

Andel pasienter som har opplevd binyrekrise siste året

Binyrekriser kan unngås ved riktig dosering og håndtering av akutt situasjoner/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 binyrekrise 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. 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 10.

Influensavaksinert siste året

Binyrekrise kan utvikles seg raskt, spesielt når kroppen er utsatt for stress, for eksempel ved febersykdom. Årlig influensavaksinering er en enkel og god måte å redusere antallet binyrekriser i pasientgruppen. Kvalitetsindikatoren er definert som andel av pasienter har tatt influensavaksinen siste 12 måneder. Pasienter som har besvarelsen «Ukjent» og døde pasienter tas ikke med i beregningen.

Fagrådet til ROAS har bestemt følgende mål for indikatoren:

- Lav måloppnåelse < 50 %
- Moderat måloppnåelse mellom 50–75 %
- Høy måloppnåelse > 75 %

Resultatene for indikatoren kan ses i [avsnitt 3.1.1](#) på side 10.

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 19). 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 Kunnskapsenteret ved Folkehelseinstituttet. Innsamling av PREM-skjema fra pasienter med primær binyrebarksvikt 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 (figur 3.15 på side 23).

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 (<https://www.endokrinologi.no>). I tillegg er registerleder Eystein Husebye med i en internasjonal gruppe som publiserer internasjonale retningslinjer for diagnose 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). Eystein Husebye er også førsteforfatter i review-artikkel om primær binyrebarksvikt publisert i Lancet i januar 2021 (Husebye et al, Lancet 2021) og medforfatter i en reviewartikkel om temaet i Nature Reviews Disease Primers (Hahner et al, Nat Rev Dis Primers 2021).

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 binyrebarksvikt og ved årlig oppfølging av pasientene. Disse er publisert på registerets hjemmeside (<https://helse-bergen.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 10 for oppnådd måloppnåelse av blant annet utdelt steroidkort og kortisonsprøyte for 2020.

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 primær binyrebarksvikt og hypoparatyreoidisme. De ulike pasientkategoriene i ROAS er alle viktige i dette forskningsprosjektet.

Det er gjennom disse arbeidene 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 har siden 2017 ledet K.G. Jepsensenter for autoimmune sykdommer jobber med å kartlegge genetiske og immunologiske årsaker til autoimmun binyrebarksvikt 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 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 hypoparatyreoidisme

Nasjonalt nødkort for hypoparatyreoidisme fra 2018 er ilt 2019 distribuert til landets større sykehus, og deles ut til pasienter med hypoparatyreoidisme 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 binyrebarksvikt pasienter 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. HUS 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. En ny og svært sensitiv og spesifikk metode for å måle autoantistoffer mot interferon alfa og omega er utviklet, 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 har det frem til 2019 blitt arrangert ett årlig 2-dagers kurs for pasienter med binyrebarksvikt (deriblant primær binyrebarksvikt) og pårørende. Kurset har foregått ved Lærings- og Mestringssenteret ved Haukeland universitetssjukehus og tar imot pasienter fra hele Norge. Kurset har pågått siden 2009 og har frem til 2019 tatt 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 kvalitetsforbedringsprosjekt for å redusere en uønsket høy andel binyrekriser ved primær binyrebarksvikt. Som ledd i kvalitetsforbedringsprosjektet er tidligere 2-dagers kurs ved binyrebarksvikt fra høsten 2020 erstattet av en en-dags kortisolskole for pasienter og pårørende. Nytt i forhold til tidligere kurs er at kortisolskolen, i tillegg til teoretisk kunnskap om binyrebarksvikt og binyrekrise, også gir praktisk trygghet i hvordan håndtere binyrekriser med øvelse i selvadministrering av Solu-cortef til bruk i binyrekriser. Kurset var planlagt oppstartet vinteren 2020, men måtte pga Covid-19 pandemien utsettes til høsten 2020. Etter en innledende pilotfase i Haukeland universitetssjukehus i Bergen, vil kurset kunne arrangeres ved sykehus i hele landet.

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 med primær binyrebarksvikt får nå utdelt steroidkort, noe som gjør at pasientene får raskere og mer korrekt behandling ved kriser.
- Flertallet pasienter utstyres med Solu-Cortefsprøyte for akuttbehandling; dermed kan de behandle seg selv ved en binyrekrise.
- Innføring av standardiserte 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 ROAS. Dette vil føre til oppdagelse av nye sykdomsmanifestasjoner tidligere, med mulighet for intervensjon som kan forhindre sykkelighet 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 er det også startet systematisk registrering av influensavaksinering.

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 og telefonkonferanser for alle registerlegene, og deler fortløpende informasjon på registerets Facebook-sider til leger, pasienter, forskere og pårørende.

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 2020, 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 313 følgere ved utgangen av 2020.

Resultatportalen for rapportering på sykehusnivå

I 2018 ble registerets digitale resultatordning flyttet fra en lukket "dashboardløsning" til Resultatportalen hvor alle innregistrerende enheter har åpen, elektronisk tilgang til både nasjonale og egne resultater. Sentrale kvalitetsparametre oppdateres i forbindelse med årlig datainnhenting både på nasjonalt nivå og enhetsnivå.

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 klinikk, HUS. Seksjonsoverlegen orienteres fortløpende om virksomheten via ukentlige prosjektmøter. Publisert årsrapporter sendes alle deltakende sykehusavdelinger via registeransvarlige leger i alle helseforetak.

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://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 årlige kurs for pasienter med binyrebarksvikt med overgang i 2020 fra to-dagers kurs til ett kortere halvdagskurs som skal kunne nå flere pasienter. For mer info se <https://helse-bergen.no/arrangementer/addison-binyrebarksvikt-hormonsvikt-for-vaksne>.

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 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 steroidkort» 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 2020 vil vi spesielt trekke frem bruken av registeret i et prosjekt ledet av KG Jebsen senter for autoimmune sykdommer i Bergen. Dette er den første genom-vidde assosiasjonsstudien (genome-wide association study, GWAS) i verden for autoimmun binyrebarksvikt og inkluderte både det norske og svenske pasientregisterne med totalt 1600 pasienter med autoimmun binyrebarksvikt og over 4200 kontroller. Her er variasjoner undersøkt 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 autoimmun primær binyrebarksvikt, blant annet en variant av AIRE-genet som er bedre kjent for sin tilknytning til APSI. Studien ble akseptert for publikasjon i det meget prestisjefulle tidsskriftet Nature Communication i desember 2020. Likeledes ble det i 2020 publisert (Sævik et al, J Clin Endocrinol Metab 2020) en studie som viste at pasienter med binyrebarksvikt fortsatt kan ha gjenværende produksjon av binyrebarkhormoner, selv mange år etter diagnose (restfunksjonsstudiet). Studien ble ledet fra Bergen og rekrutterte pasienter fra mange av landets sykehus og også fra Sverige (i samarbeid med det svenske Addisonregisteret) og Tyskland.

En registerstudie har utnyttet ROAS sin omfattende biobank med prøver samlet helt tilbake fra 1996 til å se på utviklingen av sykdomsspesifikke autoantistoffer mot binyre-enzymet 21-hydroxylase. Studiet fant at mengden antistoffer i blodet er stort sett stabil for hele studieperioden (30 år), noe som bekrefter at dette er en robust diagnostisk markør. I tillegg er det også forskjeller basert på kjønn og genetiske varianter i immunsystemet. Publikasjonen viser på en forbildelig måte potensialet i kvalitetsregisteret der opplysninger og blodprøver er samlet over lang tid. Studien er akseptert i Europeaner akseptert av European Journal of Endocrinology og vil bli publisert i 2021.

ROAS-data benyttes også til et forskningsprosjekt som ser på forekomst av prematur ovarialsvikt hos kvinner med autoimmun primær binyrebarksvikt. Foreløpige resultater viser at ca 1 av 10 kvinner med autoimmun primær binyrebarksvikt samtidig opplever prematur ovarialsvikt, og er forventet publisert i 2021.

Likeledes gjøres helgenomsekvensering av familier med opphopning av autoimmun primær binyrebarksvikt 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 kronis-

ke 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 forskningsprosjektet for prematur ovarialsvikt er data fra reseptregisteret koblet med ROAS-data, for å se på postmenopausal hormonsubstitusjon i den kvinnelige primær binyrebarksvikt-populasjonen. 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 forskningsforemål

I 2020 ble det utlevert data 5 ganger fra registeret til forskningsformål

8.2.2 Publikasjoner

I 2020 har det vært publisert 8 artikler med tilknytning til ROAS. En oversikt over alle publikasjoner til registeret finnes på registerets nettsider.¹

Publikasjoner to siste år:

- 1 *Autoantibodies against type I IFNs in patients with life-threatening COVID-19* Paul Bastard, Lindsey B. Rosen, Qian Zhang...Eystein S. Husebye...Jean-Laurent Casanova. *Science* 370, eabd4585 (2020). DOI: 10.1126/science.abd4585
- 2 Sævik ÅB, Åkerman, AK, Methlie P, Quinkler M, Jørgensen AP, Høybye C, Debowska AJ, Nedrebø BG, Dahle AL, Carlsen S, Tomkowicz A, Sollid ST, Neramoen I, Grønning K, Dahlqvist P, Grimnes G, Skov J, Finnes T, Valland SF, Wahlberg J, Holte SE, Simunkova K, Kämpe O, Husebye ES, Bensing S, Øksnes M *Residual Corticosteroid Production in Autoimmune Addison Disease* *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*, Volume 105, Issue 7, July 2020, Pages 2430–2441
- 3 *Primary Adrenal Lymphoma as a Cause of Adrenal Insufficiency, a Report of Two Cases* Grønning K, Sharma A, Mastroianni MA, Karlsson BD, Husebye ES, Løvås K, Neramoen I. *Endocrinol Diabetes Metab Case Rep* 2020 Mar 10;2020:19-0131. doi: 10.1530/EDM-19-0131
- 4 Christina Bothou, Gurpreet Anand, Dingfeng Li, Tina Kienitz, Khyatisha Seejore, Chiara Simeoli, Andreas Ebbelohj, Emma G Ward, Rosa Maria Paragliola, Rosario Ferrigno, Klaus Badenhoop, Sophie Bensing, Marianne Oksnes, Daniela Esposito, Ragnhildur Bergthorsdottir, William Drake, Jeanette Wahlberg,

¹<https://www.uib.no/fg/endokrin/125295/publikasjoner-ved-endokrin-medisin>

- Nicole Reisch, Stefanie Hahner, Simon Pearce, Peter Trainer, Gwendolin Etzrodt-Walter, Sébastien P Thalmann, Åse B Sævik, Eystein Husebye, Andrea M Isidori, Henrik Falhammar, Gesine Meyer, Salvatore M Corsello, Rosario Pivonello, Robert Murray, Irina Bancos, Marcus Quinkler, Felix Beuschlein *Current Management and Outcome of Pregnancies in Women With Adrenal Insufficiency: Experience from a Multicenter Survey* The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism, Volume 105, Issue 8, August 2020.
- 5 Grethe Å Ueland, Thea Grinde, Paal Methlie, Oskar Kelp, Kristian Løvås, Eystein S Husebye *Diagnostic testing of autonomous cortisol secretion in adrenal incidentalomas* Endocr Connect. 2020 Oct;9(10):963-970. doi: 10.1530/EC-20-0419.
 - 6 Bergithe Eikeland Oftedal and Anette Susanne Bøe Wolff *New ERA of therapy for endocrine autoimmune disorders* Scand J Immunol. 2020 Nov;92(5):e12961
 - 7 André Sulen, Shahinul Islam, Anette S B Wolff, Bergithe E Oftedal *The prospects of single-cell analysis in autoimmunity* Scand J Immunol. 2020 Nov;92(5):e12964. doi: 10.1111/sji.12964.
 - 8 Marianne Aardal Grytaas, Lars Breivik, Anders Palmstrøm Jørgensen, Trine Elisabeth Finnes, Lena Adriana Denstad Skavlan, Robert Wiik, Knut Ivar Johansen, Eystein Sverre Husebye *Medisinsk koding til besvær* Tidsskr Nor Legeforen 2020 doi: 10.4045/tidsskr.20.0541 Utgave 14, 13. oktober 2020
 - 9 Astor MC, Zhu W, Björnsdóttir 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
 - 10 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
 - 11 Sigrid Aslaksen, Anette B.Wolff, Magnus D. Vigeland, Lars Breivik, Ying Shen, Bergithe E.Oftedal, Haydee Artaza, Beate Skiningsrud, 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
 - 12 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.
 - 13 Aslaksen S, Methlie P, Vigeland MD, Jøssang DE, Wolff AB, Sheng Y, Oftedal BE, Skiningsrud 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.

- 14 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.

8.2.3 Presentasjoner av forskningsgruppen 2020

- 1 Rahman, Md Obaidur, Talk, Bergen Stem Cell Consortium, Solstrand, 19-20. October 2020 "Adrenocortical-like cell differentiation from urine derived stem cells unrolls new horizon of Auto-immune Addison's disease modeling and regenerative therapies"

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 2019.
- 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 2020 <https://www.helsedirektoratet.no/rapporter/nasjonal-tjeneste-for-validering-og-dekningsgradsanalyser-og-arsrapport>, jmf. avsnitt 5.4 på side 32
- Pågående: Tilknyttet overlege i 10 %-stilling i Helse Sør-Øst for å øke lave dekningsgrader i regionen.
- Pågående: Øke dekningsgraden for primær binyrebarksvikt ytterligere med mål om dekningsgrad større enn 80 % innen neste planlagte dekningsgradsanalyse i 2022, 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. Samtidig utføres manuell sjekk av datakvalitet ved å sammenlikne ROAS-data og journaldata for alle lokale pasienter.

- Grunnet Covid-19 pandemien kunne ingen fysiske besøk til registeransvarlige ved sykehus rundt i Norge gjennomføres i 2020. Fysiske besøk til nye sykehus med lav dekningsgrad er planlagt for 2021. Økning av dekningsgrad er del av kvalitetsforbedringsprosjekt som startet høsten 2019, prosjektet er nå pga pandemien godkjent forlenget ut 2021.
- Dekningsgradsanalyser for diagnosegruppene APS 1 og autoimmun hypoparatyreoidisme planlegges i løpet av 2021/2022

9.2.3 Forbedring av registerets komplettethet

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

9.2.4 Forbedring av rutiner for intern kvalitetssikring av data

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

9.2.5 Oppfølging av resultater fra validering mot eksterne kilder

- Gjennomført: kronikkartikkel i Tidsskrift for den norske legeförening med resultater fra landsomfattende kodevalidering av diagnosekode E27.1 primær binyrebarksvikt og fokus på betydning av korrekt codesetting ble publisert i 2020 (Grytaas et al, Tidsskr Nor Laegeforen 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: Kobling mellom reseptregisteret og ROAS danner grunnlag for en pågående studie om prevalens og medisinerings av prematur ovariesvikt blant kvinner med autoimmun binyrebarksvikt.

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 i 2019: "Tid siden siste binyrekrise"
- Gjennomført i 2020: "har pasienten deltatt på kortisolskole?"
- Gjennomført i 2020: "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.
- Gjennomført: Lagt til spørsmål om tatt influensavaksine i PROM for å kartlegge andel årlig influensavaksinerte i binyrebarksviktpopulasjonen
- Gjennomført: Kartlegge bruk av digital årskontroll og hva pasientene synes om det

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 nyregistreringskjemaet «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 webbaserede 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 ved primær binyrebarksvikt har kommet lengst, og vi innførte i 2017 kvalitetsparameteren: primær binyrebarksvikt registrert i pasientens kjernejournal. Vi vil i 2021 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 forskingsprosjekt for å se på markørene i forhold til glukokortikoiddose. Et kvalitetsforbedringsprosjekt ble påbegynt i 2020 med mål om å redusere andel binyrekriser hos pasientene. Som ledd i prosjektet startet vi høsten 2020 opp en heldags "kortisolskole" i Helse Bergen, med teoretisk og praktisk opplæring av pasienter og pårørende, som et komprimert og mer praktisk rettet variant av tidligere mestringskurs. Oppstarten har vært forsinket og svært forsiktig grunnet Covid-19 pandemien, men kurset skal iles de nærmeste 3-4 årene tilbys alle lokale pasienter tilhørende Helse Bergen med primær binyrebarksvikt. Det er videre planlagt oppstart av lokale kurs ved landets øvrige store sykehus iløpet av 2021/2022, for å oppnå et nasjonalt tilbud. Da pasientene kun møter til kontroll en gang i året vil det ta noe tid før man kan se resultater av dette kvalitetsforbedringsprosjektet, men vi håper å kunne vurdere resultater fra prosjektet etter årlig PROMs-registrering vinteren 2023.

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 2020 har forskningsmiljøet tilknyttet ROAS vært i avslutningsfasen av et fire-årig EU Horizon 2020 prosjekt der man studerer hormonnivåer i kroppen i løpet av et døgn. Med større forståelse for variasjoner av hormonnivå i kroppen i løpet av døgnet håper man å kunne bedre medikamentell behandling pasienter med binyrebarksvikt. Resultatene for primær binyrebarksvikt forventes publisert i 2021/2022
- K.G. Jebsen-senter for autoimmune sykdommer ble etablert 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 avsluttes mot slutten av 2021.
- Et norsk-svensk samarbeid har ført til verdens største studie av genetiske variasjoner i pasienter med autoimmun primær binyrebarksvikt. Studien søker å finne genvarianter som er vanligere i autoimmun binyrebarksvikt enn i kontrollgruppen. Studien ble akseptert for publikasjon i 2020 (Eriksson, Røyrvik et al, Nature Communications 2020). Studien fant flere nye genetiske varianter som ikke tidligere har vært knyttet til primær binyrebarksvikt.
- En internasjonalt klinisk studie har funnet noe gjenværende produksjon av binyrehormoner hos 30 % av pasientene med primær binyrebarksvikt, selv mange år etter diagnose, men uten sikre kliniske følger. og ble publisert i 2020 (Saevik et al, JCEM 2020)
- Kodevalidering registeret gjorde i samarbeid med Helsedirektoratet i forbindelse med dekningsgradsundersøkelsen i 2017 viste en stor grad av feilkoding for binyrebarksvikt i NPR. Denne studien ble publisert i 2020 (Grytaas et al. Tidsskriftet 2020)
- En registerstudie har brukt biobanken og historiske data til å gjennomgå 25 år med resultater til å gjennomføre den største analysen av autoantistoffer for autoimmun binyrebarksvikt noen sinne. Artikkelen vil bli publisert i 2021.

9.5.1 Nye samarbeidspartnere

Registeret samarbeider med en rekke grupper i inn- og utland. Som nevnt under [kapittel 8](#) på side 49 har vi publisert verdens første GWAS på binyrebarksvikt i samarbeid med det svenske Addisonregisteret og gjennomført en stor studie om restfunksjon. Videre har vi sammen

med grupper fra hele Europa beskrevet behandling av gravide kvinner med binyrebarksvikt (Bothou et al, JCEM, 2020). Vi har også pågående samarbeid med registerdata om assosierte autoimmune sykdommer (Israel, USA, Russland).

9.5.2 Forskningsprosjekter og annen vitenskapelig aktivitet

ROAS-miljøet er en integrert del av K.G. Jebsen senter for autoimmune sykdommer, der Karolinska Institutet er en sentral samarbeidspartner. Dette har gitt økte 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 genetiske assosiasjonsstudiet som er akseptert i Nature Communications er ett resultat av K.G. Jebsen senteret, og flere oppfølgingsstudier er på vei.

Registerets forskning har vært kommunisert i en rekke medier. GWAS-studien førte til et nyhetsoppslag på TV2, mens flere andre artikler er trykket i dagsaviser. Vi bruker en offisiell Facebookside og Twitter til å fortelle om registernyheter.

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 2020	
			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 personetydige 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 på enhetsnivå 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 påpeker i sin tilbakemelding for ROAS sin årsrapport fra 2019 at dekningsgradsanalyse utført i 2019 ikke er godt dokumentert i rapporten. Lenke til offentlig tilgjengelig rapport på Helsedirek-

toratets nettsider for gjennomføring og utførelse dekningsgradsanalyse, er nå lagt inn i [avsnitt 5.4](#) på side 32 og [avsnitt 9.2.2](#) på side 54.

Ekspertgruppen har også i sin tilbakemelding vurdert at siden primær binyrebarksvikt ikke er eneste diagnosegruppe i registeret, er ikke kravet om minst 60 % dekningsgrad for registeret oppfylt. Primær binyrebarksvikt er kvantitativt den absolutt dominerende diagnosegruppen i registeret, og vi har derfor til nå konsentrert oss om denne diagnosegruppen i tidligere dekningsgradsanalyser. For APS1, som er en svært sjelden diagnose med kun 47 pasienter påvist i et nasjonalt forskningsprosjekt i 2016, hvorav alle da ble inkludert i ROAS, planlegger vi dekningsgradsanalyse ila 2021/2022.

Vi planlegger samtidig å få utført dekningsgradsanalyse for pasientpopulasjonen med autoimmun hypoparatyreoidisme. Også denne populasjonen ble kartlagt på nasjonalt basis og inkludert i ROAS etter et forskningprosjekt i 2017. Basert på de gjennomførte nasjonale kartleggingsstudiene forventes høy dekningsgrad for begge diagnosegrupper.

Dekningsgraden for primær binyrebarksvikt-pasienter i ROAS er 65 %. Vi jobber hardt med å øke dekningsgraden ytterligere, og har som beskrevet i punkt [avsnitt 9.1](#) på side 54 og [avsnitt 9.2.2](#) på side 54 et pågående kvalitetsforbedringsprosjekt for å øke dekningsgrad ytterligere, og håper å kunne øke aktiviteten i prosjektet iallefall i andre halvdel av 2021 når mer reiseaktivitet til landets sykehus igjen blir mulig. Overordnet mål er nasjonal dekningsgrad > 80 %, som også er et krav for å bli vurdert som stadium 4 register.

Ekspertgruppen etterspør også tydeliggjøring av forbedringstiltak 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 54, fikk ROAS i 2019 også økonomiske midler til kvalitetsforbedringsprosjekt "Redusert andel binyrekriser ved primær binyrebarksvikt". Bakgrunnen for dette kvalitetsforbedringsprosjektet var at kvalitetsvariabelen "binyrekrise siste år" viste at en uønsket høy andel av pasientene opplevde binyrekrise (legerapporterte data). Prosjektet ble tildelt midler sommeren 2019, med planlagt oppstart vinteren 2020, jmf. [avsnitt 6.8.7](#) på side 46 og [avsnitt 9.3.8](#) på side 57. Innføring av ny kvalitetsvariabel "deltatt på kortisolskole" ble utført høsten 2019 som forberedelse til kvalitetsforbedringsprosjektet. Dette prosjektet har naturlig nok vært noe utsatt på grunn av den pågående Covid-19 pandemien, men er i pilotfasen i Bergen nå, og vil forhåpentligvis kunne utprøves også ved andre sykehus høsten 2021. Som ledd i kvalitetsforbedringsprosjektet er også ny variabel "influensavaksinert siste år" innført i 2020, da influensavaksine beskytter mot alvorlig sykdom som igjen disponerer for binyrekrise.

For redegjørelse av metode og resultater av kontroll av korrekthet og reliabilitet viser vi til punktene under kapittel [avsnitt 5.6](#) på side 34 og [avsnitt 5.7](#) på side 35

Ekspertgruppene etterspør også PROM/PREM på enhetsnivå, disse er presentert i [kapittel 3](#) på side 10.

Tilgjengeliggjøring av resultater oftere enn i årsrapport er beskrevet i [avsnitt 7.1](#) på side 47 og [avsnitt 7.2](#) på side 47.

Registeret var i 2019 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://helse-bergen.no/roas>



Facebook-side <https://www.facebook.com/ROASBergen>

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