

Norsk kvalitetsregister
for organspesifikke
autoimmune
sykdommer (ROAS)

1. oktober 2019

*Årsrapport for 2018
med plan for
forbedringstiltak*

Innhold

I	Årsrapport	1
1	Sammendrag	2
1.1	Nytt i årsrapporten 2018	2
1.2	Sammenfatning av hovedresultater for 2018	2
1.2.1	Antall registreringer	2
1.2.2	Pasientkarakteristikker	3
1.2.3	Kvalitetsindikatorer	3
1.3	Summary in English	3
2	Registerbeskrivelse	5
2.1	Bakgrunn og formål	5
2.1.1	Bakgrunn for registeret	5
2.1.2	Registerets formål	5
2.1.3	Analyser som belyser registerets formål	6
2.2	Juridisk hjemmelsgrunnlag	6
2.3	Faglig ledelse og databehandlingsansvar	6
2.3.1	Aktivitet i fagråd/referansegruppe	6
3	Resultater	8
3.1	Kvalitetsindikatorer og PROM/PREM	8
3.1.1	Kvalitetsindikatorer	8
3.1.2	Pasientrapporterte livskvalitetsdata	10
3.1.3	Pasientrapporterte erfaringsmål (PREM)	12
3.2	Andre analyser	14
3.2.1	Pasientkarakteristikker	14
3.2.2	Addisons sykdom	14
3.2.3	APS1	16
3.2.4	Hypoparatyreoidisme	16
4	Metoder for fangst av data	17
5	Datakvalitet	19
5.1	Antall registreringer	19
5.2	Metode for beregning av dekningsgrad	20
5.3	Tilslutning	20
5.4	Dekningsgrad	21
5.5	Prosedyrer for intern sikring av datakvalitet	21
5.6	Metoder for vurdering av datakvalitet	23
5.6.1	Metode for validering av dekningsgrad	23
5.7	Vurdering av datakvalitet	24
5.7.1	Estimert dekningsgrad mot reseptregisteret	24
5.7.2	Kompletthet av sentrale variabler	24
5.7.3	Kompletthet av antistoffanalyse	24
5.7.4	Tiltak for dataminimering/korrektthetsanalyse	25
5.7.5	Relabilitetsundersøkelse av kvalitetsindikatorer	25

6	Fagutvikling og klinisk kvalitetsforbedring	27
6.1	Pasientgruppe som omfattes av registeret	27
6.2	Registerets variabler og spesifikke kvalitetsindikatorer	27
6.2.1	Prosessmål	27
6.2.2	Resultatmål	28
6.3	Pasientrapporterte resultat- og erfaringsmål (PROM og PREM)	29
6.3.1	Resultatmål	29
6.3.2	Erfaringsmål	29
6.4	Sosiale og demografiske ulikheter i helse	30
6.5	Bidrag til utvikling av nasjonale retningslinjer, nasjonale kvalitetsindikatorer o.l.	30
6.5.1	Retningslinjer	30
6.5.2	Standardisering av årskontroll	30
6.6	Etterlevelse av faglige retningslinjer	30
6.7	Identifisering av pasientrettede forbedringsområder	31
6.8	Tiltak for pasientrettet kvalitetsforbedring initiert av registeret	31
6.8.1	Nytt nasjonalt steroidkort	31
6.8.2	Nytt nasjonalt nødkort for hypoparatyreiodisme	32
6.8.3	Instruksjonsvideo for akuttbehandling med steroider	32
6.8.4	Ny substitusjonsbehandling	32
6.8.5	Ny målemetode for steroidhormoner	32
6.8.6	Ny målemetode for autoantistoffer mot interferon alfa og omega	33
6.8.7	Årlig kurs for pasienter med binyrebarksvikt .	33
6.8.8	Etablering av landsomfattende kortisolkurs .	33
6.9	Evaluerings tiltak for pasientrettet kvalitetsforbedring (endret praksis)	33
6.10	Pasientsikkerhet	34
7	Formidling av resultater	35
7.1	Resultater tilbake til deltakende fagmiljø	35
7.2	Resultater til administrasjon og ledelse	35
7.3	Resultater til pasienter	35
7.4	Publisering av resultater på kvalitetsregistre.no . . .	36
8	Samarbeid og forskning	37
8.1	Samarbeid med andre helse- og kvalitetsregistre . . .	37
8.2	Vitenskapelige arbeider	37
8.2.1	Utlevering av data til forskningsforemål	37
8.2.2	Publikasjoner	38
8.2.3	Presentasjoner av forskningsgruppen 2018 . .	39
II	Plan for forbedringstiltak	41
9	Videre utvikling av registeret	42
9.1	Datafangst	42

9.1.1	Forbedring av metoder for fangst av data . . .	42
9.2	Datakvalitet	42
9.2.1	Nye registrerende enheter/avdelinger	42
9.2.2	Forbedring av dekningsgrad i registeret	42
9.2.3	Forbedring av registerets komplettethet	43
9.2.4	Forbedring av rutiner for intern kvalitetssikring av data	43
9.2.5	Oppfølging av resultater fra validering mot eksterne kilder	43
9.2.6	Innhente data fra reseptregisteret	43
9.3	Fagutvikling og kvalitetsforbedring av tjenesten . . .	43
9.3.1	Nye kvalitetsindikatorer	44
9.3.2	Nye variabler for pasientrapporterte resultater	44
9.3.3	Utvidet bruk av pasientrapporterte resultater	44
9.3.4	Nye demografiske variabler	44
9.3.5	Bidrag til etablering av nasjonale retningslinjer eller nasjonale kvalitetsindikatorer	44
9.3.6	Registrerende enheters etterlevelse av faglige retningslinjer	44
9.3.7	Økt bruk av resultater til klinisk kvalitetsforbedring i hver enkelt institusjon/enhet	45
9.3.8	Prioriterte, kliniske forbedringsområder . . .	45
9.4	Formidling av resultater	45
9.4.1	Forbedring av resultatformidling til deltagende fagmiljø	45
9.4.2	Forbedring av resultatformidling til pasienter	45
9.4.3	Forbedring av hvordan resultater på institusjonsnivå publiseres	45
9.5	Samarbeid og forskning	46
9.5.1	Nye samarbeidspartnere	46
9.5.2	Forskningsprosjekter og annen vitenskapelig aktivitet	46
III Stadiевurdering		47
10 Referanser til vurdering av stadium		48

Del I

Årsrapport

1 Sammendrag

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

Registeret skal være et redskap for kvalitetssikring og forskning omkring organspesifikke autoimmune sykdommer, spesielt primær binyrebarksvikt (Addisons sykdom), primære 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 (preparat typer og doser). Blodprøver samles også inn til FOAS og relevante analyser utføres.

1.1 Nytt i årsrapporten 2018

- Sendt skjema for pasientrapporterte data om opplevelsen av helsevesenet «Patient reported experience measures» (PREM) er samlet inn ved 5 sykehus.
- Sendt spørreskjema til alle pasienter med binyrebarksvikt. Skjemaene har spørsmål om pasientinformasjon (medisinering, bivirkninger) og om hvordan de opplever sykdommen og hverdagen sin, «Patient reported outcome measures» (PROM).
- Laget og formidlet informasjonskort for hypoparatyreoidisme til pasienter og sykehus.
- Utført kvalitetssikring og dataminimeringstiltak på registerets pasienter.
- Utarbeidet forslag til standardisering av årskontrollrutiner for pasienter med binyrebarksvikt.

1.2 Sammenfatning av hovedresultater for 2018

1.2.1 Antall registreringer

I 2018 har ROAS registrert 65 nye pasienter, hvor 46 med Addisons sykdom, 2 med APS1, og 17 med hypoparatyreoidisme.

1.2.2 Pasientkarakteristikker

Av de nydiagnostiserte pasientene i 2018, var

- 30 av Addisonspasientene kvinner og 16 menn.
- 1 av APS1-pasientene kvinner og 1 menn.
- 14 av hypoparatyreoidisme-pasientene kvinner og 3 menn.

1.2.3 Kvalitetsindikatorer

Registeret har identifisert 5 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 1.2)

TABELL 1.1: Kvalitetsindikatorer og måloppnåelse

Kvalitetsindikator	Høy måloppnåelse	Moderat måloppnåelse	Lav måloppnåelse
Norsk steroidkort utlevert	> 90 %	70–90 %	0–70 %
Kortisonsprøyte utlevert	> 80 %	60–80 %	0–60 %
Addisonkriser siste året	< 10 %	10–25 %	25–100 %
Antall doseøkninger av kortison siste året	< 50 %	50–70 %	70–100 %
Utført beintetthetsmåling siste 5 år	> 80 %	60–80 %	0–60 %

TABELL 1.2: Kvalitetsindikatorer i ROAS. Andel pasienter som har fått utlevert steroidkort, kortisonsprøyte, som har fått en beintetthetsmåling i løpet av de siste 5 årene, og/eller deltatt på mestringskurs (prosessindikatorer), og andel pasienter som har opplevd en Addisonkrise siste året, en doseøkning av kortison siste året, fått koronarsykdom og/eller fått osteoporose (resultatindikatorer). Ønsket måloppnåelse er vist. Basert på nyeste skjemabesvarelse hos 417 pasienter med Addisons sykdom.

Indikator	Antall	Prosent	Mål
Utlevert kortisonsprøyte (leger rapportert)	234/301	78 %	>60 %
Utlevert kortisonsprøyte (pasient rapportert)	141/190	74 %	>60 %
Utlevert steroidkort (leger rapportert)	295/312	95 %	>70 %
Utlevert steroidkort (pasient rapportert)	157/190	83 %	>70 %
Doseøkning kortison siste året	140/237	59 %	<70 %
Addisonkrise siste året (leger rapportert)	40/163	25 %	<25 %
Addisonkrise siste året (pasient rapportert)	19/190	10 %	<25 %
Fått osteoporose	41/295	14 %	
Fått koronarsykdom	11/294	4 %	
Deltatt på mestringskurs	80/158	51 %	
Utført beintetthetsmåling siste 5 år	114/154	74 %	>60 %

1.3 Summary in English

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

hypoparathyroidism. It contains demographic data (name, address, personal identity number, year of diagnosis), clinical data (debut symptoms, diagnostic procedure, case history, family inheritance of endocrine diseases and clinical status including quality of life), as well as treatment data (medication type and dosage). Biobank samples are collected for relevant analyses.

National coverage for Addison's disease was estimated at around 37 % compared to registrations in the Norwegian Patient Registry in 2016. Subsequent manual control for diagnostic accuracy at Haukeland University hospital revealed a high frequency of misdiagnosis which showed that the estimated coverage was falsely low. Further control of diagnostic codes at all hospitals performed in 2017 had the same high frequency of misdiagnosis. After diagnostic control, the correct national coverage for Addison's disease was shown to be 61 %. An updated national coverage analysis is planned for 2019.

- 46 new Addisons patients, 2 new APS1 patients, and 17 new hypoparathyroidism patients were reported to ROAS in 2018.
- 30 of the Addisons patients were women and 16 were men.
- 1 of the APS1 patients were women and 1 were men.
- 14 of the hypoparathyroidism patients were women and 3 were men.

*Lars Breivik
Anders Jørgensen
Marianne Grytaas
Eystein S. Husebye
Elisabeth Halvorsen
Lena Kristin Bache-Mathiesen*

2 Registerbeskrivelse

2.1 Bakgrunn og formål

2.1.1 Bakgrunn for registeret

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

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

2.1.2 Registerets formål

Kvalitetssikring og kvalitetsutvikling

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

Formidling

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

går også motsatt vei ved at en pasientforeningsrepresentant sitter i registerets styringsgruppe og bidrar med brukerperspektiver inn i kvalitetsarbeidet. Pasientforeningen er også tilstede på det årlige møtet for registerlegene.

Forskning

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

2.1.3 Analyser som belyser registerets formål

ROAS har definert en rekke kvalitetsparametre som skal belyse registerets hovedformål med å bedre diagnostikk, behandling og oppfølging av de aktuelle pasientgruppene. Vi har definert 5 sentrale kvalitetsindikatorer, jmf. [tabell 1.1](#) på side 3. I tillegg har vi startet elektronisk innsamling av pasientrapporterte erfaringsmål (PREM) i 2018, for å belyse pasientenes tilfredshet med behandlingen de mottar.

2.2 Juridisk hjemmelsgrunnlag

ROAS er godkjent av Etisk komité og Datatilsynet.

2.3 Faglig ledelse og databehandlingsansvar

Databehandlingsansvarlig institusjon: Helse Bergen HF

Ledegruppen møtes ukentlig og består av følgende personer:

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

2.3.1 Aktivitet i fagråd/referansegruppe

Fagrådet består av følgende medlemmer:

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

- Overlege PhD Siri Carlsen, Helse Vest
- Avdelingsoverlege dr med Bjørn Nedrebø, Helse Vest
- Professor dr.med. Eystein S. Husebye (uten stemmerett)

Medlemmene av fagrådet, med unntak av brukerrepresentanten, består av spesialister i endokrinologi, er ansvarlig for rekruttering av pasienter i sin region, er deltagere i felles studier og møtes årlig i tillegg til telefonmøter ved behov. I 2018 har de viktigste sakene til diskusjon vært:

- 1 Dekningsgradsanalyse og diagnosekontroll
- 2 Rekruttering av ikke forespurte pasienter (avdekket i diagnosekontrollen)
- 3 Etablering av rekrutterings- og oppfølgingsrutiner til de enkelte sykehus
- 4 Etablering av pasientrapporterte data
- 5 Utarbeide web-løsning for elektronisk rapportering av resultater på sykehusnivå tilgjengelig for alle deltakende enheter

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

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

3 Resultater

3.1 Kvalitetsindikatorer og PROM/PREM

3.1.1 Kvalitetsindikatorer

Et av hovedformålene til ROAS er å etablere og følge gode kvalitetsindikatorer på diagnostikk, behandling og oppfølging av pasienter. I 2016/2017 definerte fagrådet en rekke kvalitetsindikatorer og har sett på utviklingen sammenlignet med tidligere år. Fokus har vært på kvalitetsindikatorer som er viktige for å forebygge og behandle akutte binyrekriser fordi disse kan ha dødelig utgang. I 2018 ble skjema på pasientrapporterte utkomme mål (PROM) for første gang sendt ut elektronisk til Addison-pasienter i registeret, slik at de mest sentrale kvalitetsindikatorerne nå finnes både som lege- og pasientrapporterte data. Tabell 3.1 viser tallene for hele registeret per indikator. I figurene 3.1 til 3.5 på side 9–10 og på side 11 sammenlignes helseforetakene for kvalitetsindikatorerne.

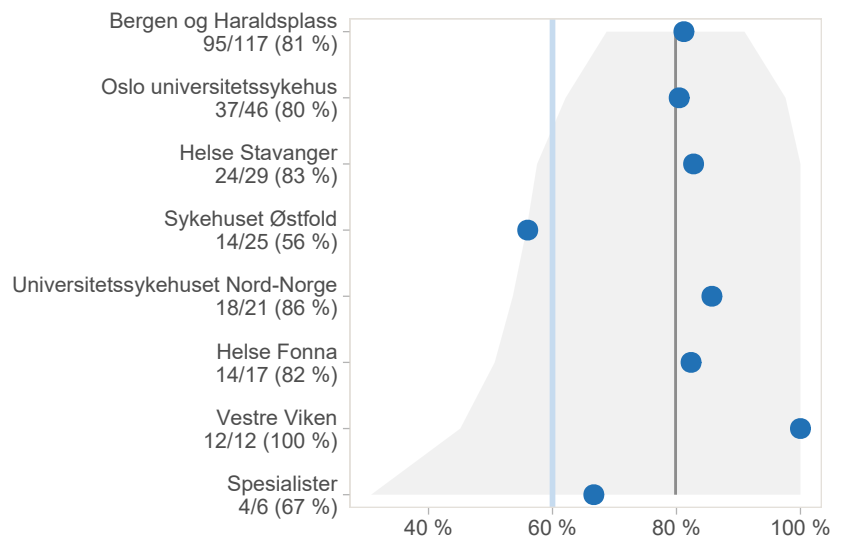
Kartlegging av antall Addisonkriser sier noe om kvaliteten på oppfølgingen av pasientene og hvorvidt de har fått god informasjon og opplæring til å takle økt stress for eksempel ved sykdom. Resultatene i tabell 3.1 viser at en høy andel Addison-pasienter får utlevert steroidkort og kortisonsprøyte på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

TABELL 3.1: Kvalitetsindikatorer i ROAS. Andel pasienter som har fått utlevert steroidkort, kortisonsprøyte, som har fått en beintetthetsmåling i løpet av de siste 5 årene, og/eller deltatt på mestringskurs (prosessindikatorer), og andel pasienter som har opplevd en Addisonkrise siste året, en doseøkning av kortison siste året, fått koronarsykdom og/eller fått osteoporose (resultatindikatorer). Ønsket måloppnåelse er vist. Basert på nyeste skjemabesvarelse hos 417 pasienter med Addisons sykdom.

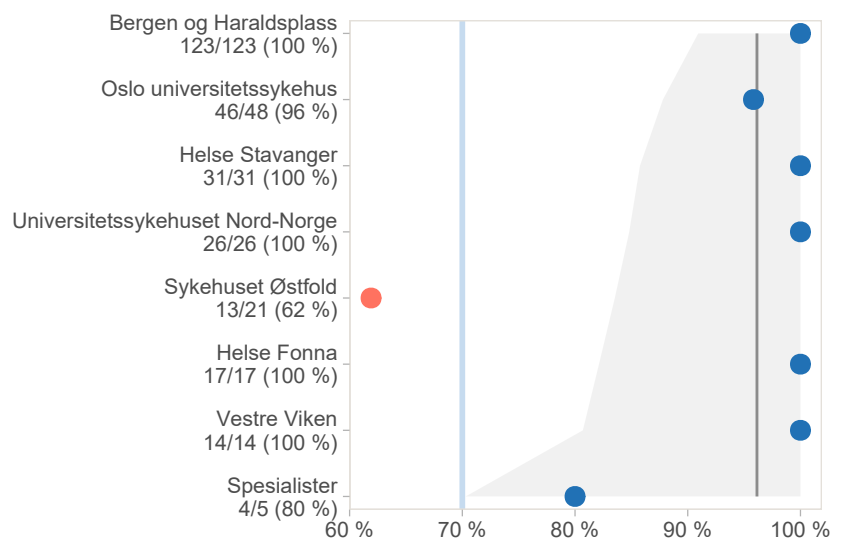
Indikator	Antall	Prosent	Mål
Utlevert kortisonsprøyte (legerapportert)	234/301	78 %	>60 %
Utlevert kortisonsprøyte (pasientrapportert)	141/190	74 %	>60 %
Utlevert steroidkort (legerapportert)	295/312	95 %	>70 %
Utlevert steroidkort (pasientrapportert)	157/190	83 %	>70 %
Doseøkning kortison siste året	140/237	59 %	<70 %
Addisonkrise siste året (legerapportert)	40/163	25 %	<25 %
Addisonkrise siste året (pasientrapportert)	19/190	10 %	<25 %
Fått osteoporose	41/295	14 %	
Fått koronarsykdom	11/294	4 %	
Deltatt på mestringskurs	80/158	51 %	
Utført beintetthetsmåling siste 5 år	114/154	74 %	>60 %

Resultatene fra figur 3.2 på neste side viser at det generelt er en svært høy andel Addison-pasienter som får utlevert steroidkort per helseforetak.

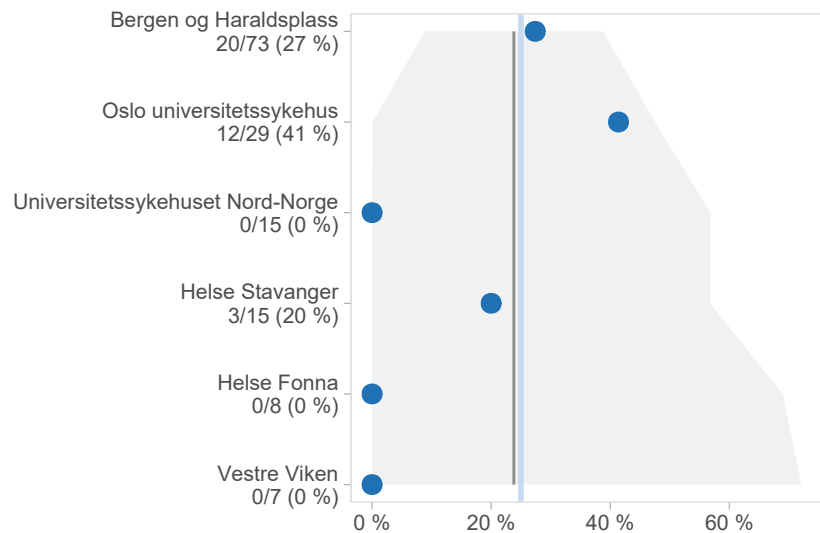
Kvalitetsindikatorerne for osteoporose og kardiovaskulære sykdommer er knyttet til langtidseffekter av behandlingen. Det hevdes



FIGUR 3.1: Antall og andel Addison-pasienter per helseforetak som har fått utlevert kortisonsprøyte. Det er ønskelig med en høy andel. Siden ingen av punktene faller utenfor 3-sigma-grensene, markert med det grå området, er det ingen av helseforetakene som skiller seg ut fra det som er forventet fra tilfeldig variasjon. Den lyseblå linja representerer målet på høyere enn 60 %. Helseforetak med færre enn 5 pasienter er tatt bort fra visningen. Basert på nyeste skjemaesvarelse hos 291 pasienter med Addisons sykdom.



FIGUR 3.2: Antall og andel Addison-pasienter per helseforetak som har fått utlevert et steroidkort. Det er ønskelig med en høy andel. Sykehuset Østfold faller utenfor 3-sigma-grensene og skiller seg dermed ut med en lavere andel steroidkort enn det som er forventet fra tilfeldig variasjon. Den lyseblå linja representerer målet på høyere enn 70 %. Helseforetak med færre enn 5 pasienter er tatt bort fra visningen. Basert på nyeste skjemaesvarelse hos 306 pasienter med Addisons sykdom.



FIGUR 3.3: Antall og andel Addison-pasienter per helseforetak som har opplevd en Addisonkrise siste året. Det er ønskelig med en lav andel. Siden ingen av punktene faller utenfor 3-sigma-grensene, markert med det grå området, er det ingen av helseforetakene som skiller seg ut fra det som er forventet fra tilfeldig variasjon. Den lyseblå linja representerer målet på lavere enn 25 %. Helseforetak med færre enn 5 pasienter er tatt bort fra visningen. Basert på nyeste skjemaesvar hos 163 pasienter med Addisons sykdom.

at lett overforbruk av glukokortikoiddoser i doseringsområdet som benyttes ved binyrebarksvikt disponerer for osteoporose, hypertensjon og kardiovaskulær sykdom. Det er derfor viktig for ROAS å kartlegge glukokortikoidmedisineringen og antall pasienter som får en doseøkning av kortison i løpet av et år samt måling av beintetthet og overvåke hvor mange som utvikler de overnevnte sykdommene. Detaljert rapport om glukokortikoidmedisineringen vil basere seg på spørreskjema til pasientene og vil komme i neste års rapport.

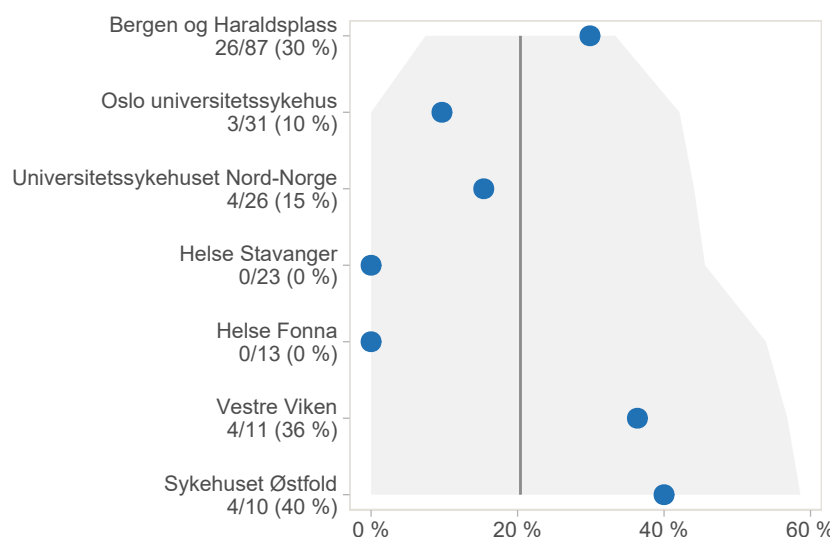
3.1.2 Pasientrapporterte livskvalitetsdata

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.

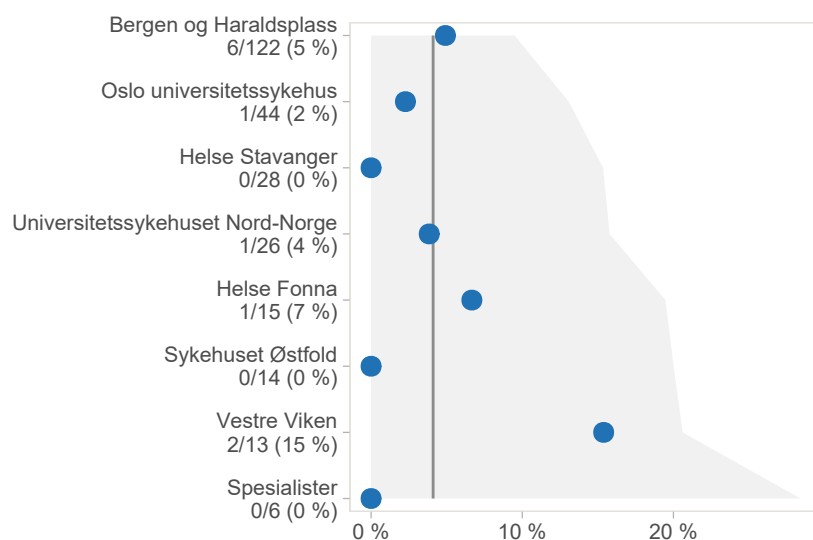
Figurene 3.6 til 3.8 på side 12–13 viser siste registrerte skåring i utvalgte dimensjoner for undergruppene Addisons sykdom, APS1 og hypoparatyreoidisme, og viser gjennomgående lavest selvrapportert livskvalitet i undergruppen med hypoparatyreoidisme.

I figurene sammenlignes pasientene i ROAS med den norske befolkningen generelt. Tallene for generell befolkning er funnet i artikkelen «Measurement properties and normative data for the Norwegian SF-36: results from a general population survey.» av Andrew Garratt og Knut Stavem, publisert i 2017, basert på data fra 2002.

Figur 3.9 på side 13 viser skåringer blant pasienter med Addisons sykdom gjort i 2018 i AddiQoL-30 og AddiQoL-8. AddiQoL er et nytt

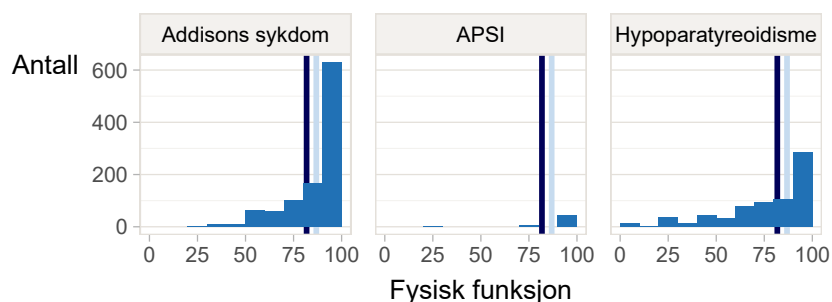


FIGUR 3.4: Antall og andel Addison-pasienter per helseforetak som har fått osteoporose. Det er ønskelig med en lav andel. Siden ingen av punktene faller utenfor 3-sigma-grensene, markert med det grå området, er det ingen av helseforetakene som skiller seg ut fra det som er forventet fra tilfeldig variasjon. Helseforetak med færre enn 5 pasienter er tatt bort fra visningen. Basert på nyeste skjema-besvarelse hos 216 pasienter med Addisons sykdom.

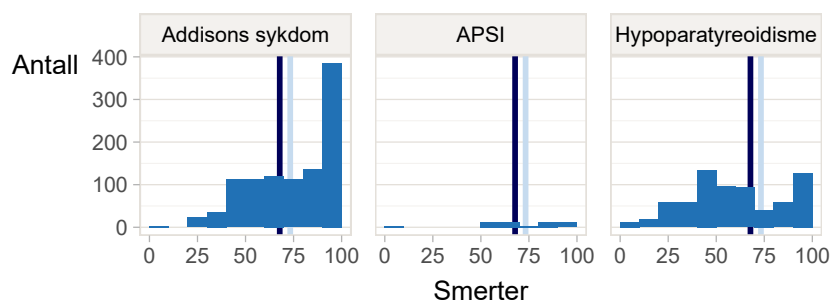


FIGUR 3.5: Antall og andel Addison-pasienter per helseforetak som har fått koronarsykdom. Det er ønskelig med en lav andel. Siden ingen av punktene faller utenfor 3-sigma-grensene, markert med det grå området, er det ingen av helseforetakene som skiller seg ut fra det som er forventet fra tilfeldig variasjon. Helseforetak med færre enn 5 pasienter er tatt bort fra visningen. Basert på nyeste skjema-besvarelse hos 285 pasienter med Addisons sykdom.

sykdomsspesifikt spørreskjema hvor de fleste skåringene er så langt gjort i 2014–2018. Tallene viser at det er stor spredning i helserelatert livskvalitet blant pasientene. Noen fungerer normalt, men det er en stor gruppe av pasientene som har nedsatt livskvalitet.



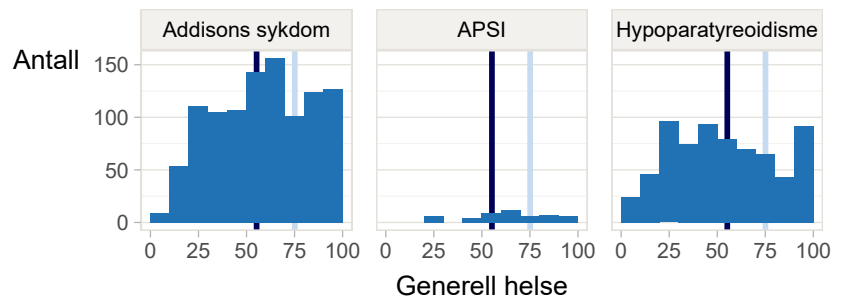
FIGUR 3.6: Fordelingen av sumskårer til SF-36 spørsmål som angår fysisk funksjon, for pasienter med Addisons sykdom, APSI og/eller hypoparatyroidisme. Jo høyere tall, desto bedre opplevd fysisk funksjon. Den lyseblå linjen er gjennomsnittet for norsk befolkning, tall fra Garratt og Stavem 2017. Mørkeblå linje er gjennomsnittet til pasientpopulasjonen. Her er kun nyeste besvarelse brukt per pasient. Basert på 644 pasienter som har svart på livskvalitetsskjema totalte i registeret.



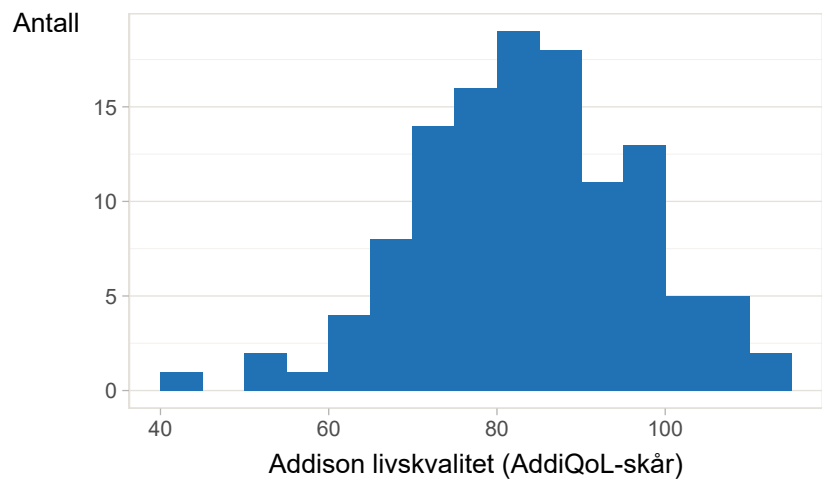
FIGUR 3.7: Fordelingen av sumskårer til SF-36 spørsmål som angår smerter, for pasienter med Addisons sykdom, APSI og/eller hypoparatyroidisme. Jo høyere tall, desto bedre opplevd smerter. Den lyseblå linjen er gjennomsnittet for norsk befolkning, tall fra Garratt og Stavem 2017. Mørkeblå linje er gjennomsnittet til pasientpopulasjonen. Her er kun nyeste besvarelse brukt per pasient. Basert på 644 pasienter som har svart på livskvalitetsskjema totalte i registeret.

3.1.3 Pasientrapporterte erfaringsmål (PREM)

Fra 2018 ble PREM-skjema samlet inn ved 5 av landets store sykehus. Innsamling ble avsluttet først i 2019, og resultater fra PREM-innsamling vil ble presentert i årsrapport for 2019.



FIGUR 3.8: Fordelingen av sumskårer til SF-36 spørsmål som angår generell helse, for pasienter med Addisons sykdom, APSI og/eller hypoparatyroidisme. Jo høyere tall, desto bedre opplevd generell helse. Den lyseblå linjen er gjennomsnittet for norsk befolkning, tall fra Garratt og Stavem 2017. Mørkeblå linje er gjennomsnittet til pasientpopulasjonen. Her er kun nyeste besvarelse brukt per pasient. Basert på 644 pasienter som har svart på livskvalitetsskjema totalte i registeret.



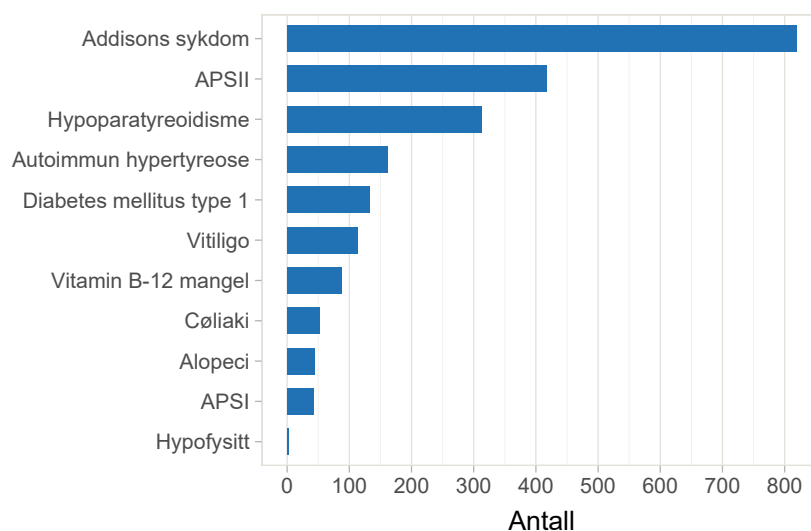
FIGUR 3.9: Fordeling av AddiQoL-skår, et mål på livskvalitet for Addison-pasienter. Desto høyere verdi, desto bedre livskvalitet har pasienten. Her er kun nyeste skjemautfylling brukt per pasient. Tallene er basert på 137 Addison-pasienter som har svart på AddiQoL-skjema.

3.2 Andre analyser

3.2.1 Pasientkarakteristikker

Antall registrerte personer (levende + døde) i ROAS ved utgangen av 2018 var 1 895. Antall pasienter med de forskjellige diagnosene er vist i figur 3.10. Mange personer har flere diagnoser og vil ligge bak flere av søylene. For eksempel vil de fleste med APS1 og alle med APS2 ha Addisons sykdom. Nesten alle med APS1 har hypoparatyreoidisme. Sykdommer med færre enn fem tilfeller er ikke gjengitt i figuren.

Det er flere årsaker til Addisons sykdom, og andelen som har autoimmun Addisons sykdom kontra enzymdefekt (CAH) av dem som har Addisons sykdom er vist i figur 3.11 på neste side. Tallene illustrerer at det er svært vanlig å ha en annen organspesifikk sykdom når man har Addisons sykdom. Dette er et viktig funn som fordrer leger og pasienter til å være observant på symptomer og tegn på andre sykdommer, slik at de kan diagnostiseres og behandles raskt før komplikasjoner oppstår.

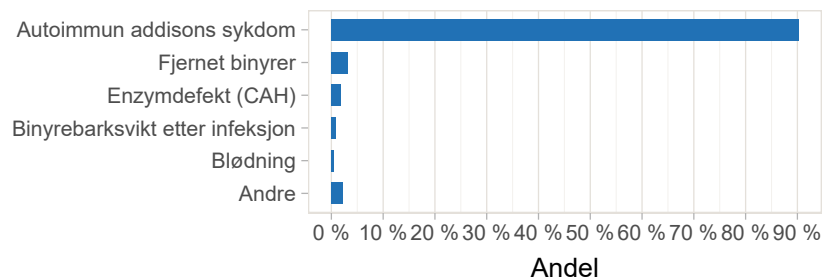


FIGUR 3.10: Addisons sykdom er den vanligste diagnosen i ROAS. Figuren viser hvor mange pasienter som har hver av diagnosene i registeret. I denne sammenheng kan én pasient ha flere diagnoser og inngå i flere søyler. Basert på siste registrerte diagnoser hos 1 505 pasienter.

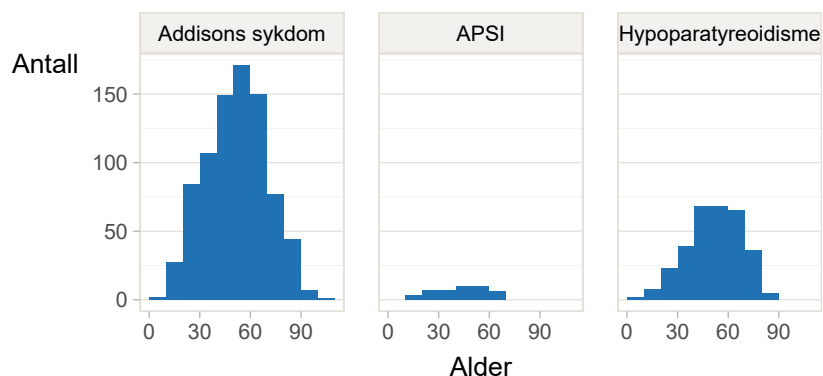
Alderen er lik mellom diagnosegruppene (figur 3.12 på neste side), selv for pasienter med APS1 som har den mest kompliserte sykdommen, og vanligvis debuterer tidligere enn andre diagnoser. Dette fremgår av analyse av alder ved diagnosepunkt som er klart lavere ved APS1. Den nåværende høye snittalderen kan tyde på at barn med APS1 ikke er diagnostisert og en kan spekulere på om vi er gode nok til å finne disse pasientene.

3.2.2 Addisons sykdom

Antallet registrerte personer med Addisons sykdom i ROAS ved utgangen av 2018 var 819. Antall nyregistrerte personer med Addisons



FIGUR 3.11: Figuren viser andel pasienter med ulike årsaker til Addisons sykdom. Basert på siste registrerte addisontype hos 738 pasienter.



FIGUR 3.12: Aldersfordelingen i ROAS ved siste diagnosesettelse for pasienter med Addisons sykdom, APSI og hypoparathyroidisme. Basert på siste oppfølging hos 1 229 pasienter.

sykdom i løpet av 2018 var 46. 30 av de nye Addison-pasientene var kvinner og 16 var menn. Aldersfordeling for diagnosegruppene inkl. Addison er vist i figur 3.12.

Fordeling etter bostedsadresse

Fordeling av Addisons pasienter per 100 000 innbyggere etter bostedsadresse (institusjon) er vist i figur 5.1 på side 19. Det er en markant regional skjevhet, som mest sannsynlig representerer varierende dekningsgrad, men som også kan inneholde reelle variasjoner i forekomst. Dekningsgrad er på 87 % i Helse Bergen, 79 % i Helse Fonna og 74 % i Helse Stavanger fordi ROAS over lang tid har fungert som forskningsregister i denne regionen.

Diagnoseår

Alder ved diagnose for pasienter med Addisons sykdom er vist i figur 3.12. Økningen i insidens fra 1950 til 1990 antas å skyldes en reell økning av forekomst av autoimmun Addisons sykdom, som observert også for andre autoimmune sykdommer. Det antas at personer som fikk denne diagnosen i den aktuelle tidsperioden, og som fortsatt lever, i stor grad er identifisert og registrert i ROAS. Det er imidlertid grunn til å tro at insidensen i første delen av denne perioden er

underestimert på grunn av underdiagnostisering (med uforklarte dødsfall) og manglende data i tilgjengelige registre. I 5-årsperiodene fra 1990 har den observerte insidensen flatet ut. Det er grunn til å tro at tallene fra 1991 til 2005 er representative, fordi det rundt 2005 ble utført en nasjonal studie av Addisons sykdom med grundig gjennomgang av diagnoseregistre og pasientjournaler ved de fleste norske sykehus (Erichsen MM et al., J Clin Endocrinol Metab. 2009).

3.2.3 APS1

Antallet registrerte personer med APS1 i ROAS ved utgangen av 2018 var 43. Antall nyregistrerte personer med APS1 i løpet av 2018 var 2. 1 av de nye APS1-pasientene var kvinner og 1 var menn. Fordeling etter alder ved diagnose inkl. APS1 er vist i [figur 3.12](#) på forrige side. Dette viser at diagnostikken etablert av ROAS (autoantistoffanalyser og gensekvensering) fører til at flere blir diagnostisert og kan få tilrettelagt oppfølging.

Fordeling etter bostedsadresse

Fordeling av APS1 pasienter per 100 000 innbyggere etter bostedsadresse (institusjon) er vist i [figur 5.1](#) på side 19. 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.

Antallet registrerte personer med hypoparatyreoidisme i ROAS ved utgangen av 2018 var 313. Antall nyregistrerte personer med hypoparatyreoidisme i løpet av 2018 var 17. 14 av de nye hypoparatyreoidisme-pasientene var kvinner og 3 var menn. Fordeling etter alder ved diagnose inkl. hypoparatyreoidisme er vist i [figur 3.12](#) 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 19. 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.

4 Metoder for fangst av data

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

Samtykke sendes fortsatt i post til ROAS.

EndoJournal brukes av følgende institusjoner i 2018 og flere kommer til i 2019:

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

I 2016 ble det igangsatt arbeid for innsamling av pasientrapporterte data via en PROM-løsning fra Helse Midt-Norge IKT (HEMIT). Løsningen gjør det mulig å sende ut elektroniske skjema via ROAS databasen (FastTrak) til pasienter som mottar dem i HelseNorge plattformen eller i digital postkasse. Utfylte skjema vil automatisk sendes tilbake til registeret. Skjemaene som skal brukes i første omgang er livskvalitetsspørsmål (RAND-36, og egenutviklede AddiQoL) i tillegg til mer generelle spørsmål om medisiner, arbeidsforhold m.m. PROM-løsningen ble ferdigstilt i 2017 og i 2018 ble skjemaene for første gang sendt til alle Addison-pasienter i registeret.

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

Det ble i 2015 for første gang utført systematisk diagnosesøk av registeransvarlige for hvert enkelt sykehus, som én gang årlig ved diagnosesøk skal identifisere og rekruttere nydiagnostiserte pasienter, samt oppdatere kliniske opplysninger på pasienter som allerede

er i registeret. Papirskjemaet ble i 2015 oppdatert og sendt ut til registeransvarlige. Særlig OUS har hatt en markant økning av oppdatering av pasientinformasjon i forbindelse med årskontroller, og i 2017 ble Anders Jørgensen, registeransvarlig ved OUS formelt knyttet til ROAS gjennom en 10 % stilling for å styrke datainnsamlingen fra Helse Sør-Øst.

I 2018 har fokuset igjen vært på å øke årlig oppdatering av data, i tillegg til kontinuerlig registrering av nye pasienter. Registeret har gjennom møter/samtaler og oppdaterte rutiner sentralt bistått registeransvarlige med å forbedre rutiner for dette ved egen institusjon.

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

Data som registreres i «Bakgrunn – Autoimmunitet» skjemaet:

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

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

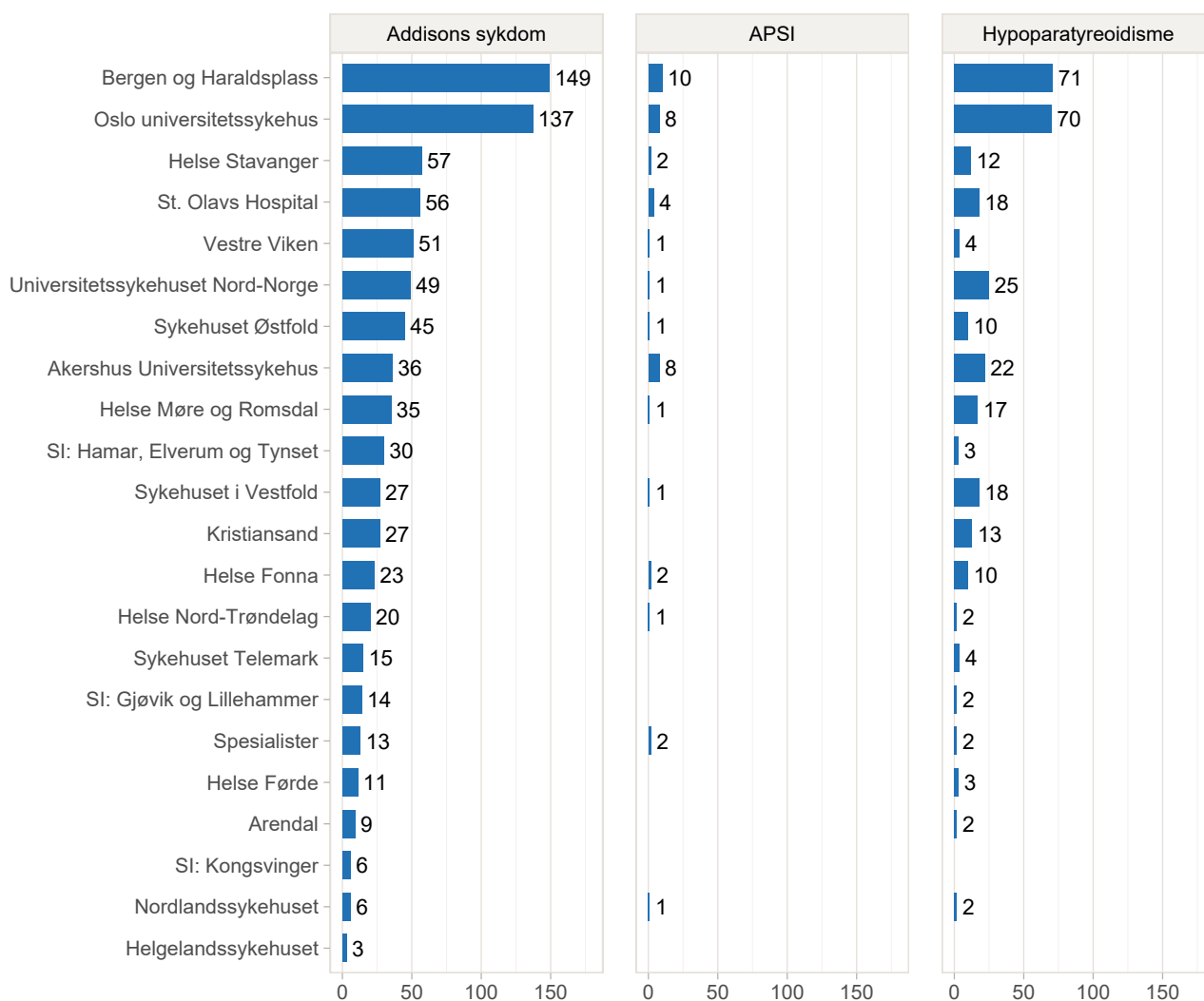
- Kronisk bruk av medikamenter
- Høy ACTH, lav kortisol
- Patologisk synacthen test
- Info om eventuelle addisonkriser og innleggelse
- Doseøkninger av kortison
- Norsk steroidkort utlevert
- Kortisonsprøyte utlevert
- Koronarsykdom, osteoporose og annen kronisk sykdom
- Symptomer på Addisons sykdom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

5 Datakvalitet

5.1 Antall registreringer

I hele registeret er det registrert til sammen 1895 pasienter. Av disse var det 819 pasienter som fremdeles var i live og hadde Addisons sykdom i 2018, og tilsvarende 313 med hypoparatyreoidisme og 43 med APSI. Antall registreringer per diagnose for hvert sykehus er vist i figur 5.1.

I 2018 var det 65 nydiagnostiserte pasienter. Dette var 46 pasienter med Addisons sykdom, 17 med hypoparatyreoidisme og 2 pasienter med APSI.



FIGUR 5.1: Antall pasienter i ROAS per Helseforetak. Det er til sammen 819 Addison-pasienter, 313 pasienter med hypoparatyreoidisme og 43 pasienter med APSI som har informasjon om sykehus registrert i ROAS, som utgjør til sammen 1108 pasienter.

5.2 Metode for beregning av dekningsgrad

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

$$\frac{\text{Antall registrert i ROAS med diagnose Addisons sykdom}}{\text{Antall kun i ROAS} + \text{antall i begge} + \text{antall kun i NPR}}$$

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

Grunnet stor diskrepans mellom dette resultatet og egne estimater basert på en studie utført i 2013 og våre eksisterende rutiner for inklusjon, utførte ROAS i samarbeid med Helsedirektoratet/NPR høsten 2016 en dokumentkontroll ved Helse Bergen HF.

Dokumentkontroll fra Helse Bergen viste svært stor mengde feilkoding av Addisons sykdom i NPR. Dels hadde pasienter med sekundær binyrebarksvikt fått diagnosen primær binyrebarksvikt, dels var diagnosen satt i samband med utredning for tilstanden, der utredningsresultatet senere viste at primær binyrebarksvikt ikke forelå. Dekningsgrad for Helse Bergen ble etter dokumentkontroll endret fra 50 % i opprinnelig dekningsgradsanalyse, til 86 % etter dokumentkontroll. På bakgrunn av resultatene fra Helse Bergen ble det i løpet av 2017 utført en omfattende landsdekkende dokumentkontroll ved alle landets sykehus. Registeransvarlige leger ved de forskjellige Helseforetakene i Norge validerte 856 pasienter med Addisons sykdom som kun var registrert i NPR, ikke i ROAS, med sjekk av journalopplysninger mot NPR diagnosekode. Etter gjennomført landsdekkende dokumentkontroll økte reell dekningsgrad for Addisons sykdom i ROAS fra 37 % til korrekt 61 %.

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

Ny dekningsgradsanalyse uten dokumentkontroll vil bli utført i 2019. Tallene vil da bli justert for feilkodingen oppdaget i 2016.

5.3 Tilslutning

Totalt rapporterer 28 av 28 sykehus (100 % tilslutning) til ROAS.

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

dekkes de små sykehusene godt inn 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	Helgelandsykehuset
	Tønsberg		
	Arendal		
	Kristiansand		
	Sykehuset Innlandet		
	Skien		
	Sykehuset Telemark		
	Sykehuset Østfold		

5.4 Dekningsgrad

I ROAS er Addisons sykdom den dominerende diagnosegruppen og dekningsgraden for disse er 61 % på landsbasis, basert på korrigert dekningsgradsanalyse etter diagnosekontroll utført i 2017. For oversikt over dekningsgraden per helseforetak, se [tabell 5.2](#) på neste side. Informasjon om metode for utregning av dekningsgrad kan ses i [avsnitt 5.2](#) på forrige side.

5.5 Prosedyrer for intern sikring av datakvalitet

Direkte elektronisk innrapportering: Via elektronisk datajournal for endokrinologi (EndoJournal) og til dels NOKLUS Diabetes, kan leger ved institusjoner med disse løsningene rapportere inn data direkte til ROAS. For sykehus som har EndoJournal, vil overføring av systematiske data kunne foregå automatisk når det er gitt samtykke. For sykehus som ikke har NOKLUS Diabetes, brukes papirskjema som skal sendes inn til ROAS fortløpende ved inklusjon og årskontroll. Automatisk innrapportering fra EndoJournal er uten tvil den løsningen som vil sikre best datafangst og høyest datakvalitet til ROAS, og det jobbes kontinuerlig med å få innført EndoJournal ved flere sykehus og det ser ut som at denne løsningen kan komme på plass i 2019 og så og si alle sykehus har NOKLUS Diabetes. Se for øvrig [kapittel 4](#) på side 17 for mer detaljerte opplysninger.

TABELL 5.2: Dekningsgradsanalyse for ROAS i 2016. Tabellen viser antall pasienter registrerte i ROAS og/eller meldt inn til Norsk pasientregister (NPR). Helseforetakene er sorterte etter antall pasienter totalt.

Helseforetak/Sykehus	ROAS og NPR	NPR	ROAS	Totalt	Dekningsgrad i ROAS
Norsk diabetikersenter	1	0	0	1	100 %
Ukjent	0	0	5	5	100 %
Helse Bergen	119	18	2	139	87 %
Helse Fonna	15	5	4	24	79 %
St. Olavs Hospital	35	15	11	61	75 %
Helse Stavanger	29	12	6	47	74 %
Sykehuset i Vestfold	16	6	1	23	74 %
Sykehuset Telemark	12	6	0	18	67 %
Finnmarkssykehuset	4	2	0	6	67 %
Sykehuset Østfold	30	18	1	49	63 %
Oslo universitetssykehus	73	46	2	121	62 %
Universitetssykehuset Nord-Norge	35	25	1	61	59 %
Lovisenberg diakonale sykehus	5	4	0	9	56 %
Helse Nord-Trøndelag	7	8	2	17	53 %
Haraldsplass diakonale sykehus	2	2	0	4	50 %
Helgelandssykehuset	3	3	0	6	50 %
Helse Førde	11	13	1	25	48 %
Sørlandet sykehus	23	28	2	53	47 %
Vestre Viken	29	35	1	65	46 %
Nordlandssykehuset	4	5	0	9	44 %
Helse Møre og Romsdal	22	31	2	55	44 %
Sykehuset Innlandet	27	41	3	71	42 %
Akershus Universitetssykehus	22	36	1	59	39 %
Diakonhjemmet sykehus AS	1	5	0	6	17 %
Sunnaas sykehus	0	1	0	1	0 %
Total	525	365	45	935	61 %

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 innrapporteringens løsningsen 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: I 2018 har ROAS arbeidet med å koble databasen direkte til PROM-løsning fra HEMIT, der pasienter via HelseNorge.no eller digital postkasse kan fylle ut skjema elektronisk. Dette blir da automatisk overført til ROAS, noe som minimerer feil som kan oppstå ved manuell føring fra papirskjema. Elektronisk PROM-innrapportering ble startet høsten 2018. Viser for øvrig til [kapittel 4](#) på side 17.

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

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

5.6 Metoder for vurdering av datakvalitet

I 2014 ba registersekretariatet alle innrapporterende leger om å kvalitetssikre og oppdatere data (se [avsnitt 5.5](#) på side 21). Dette inkluderte sjekk mot data i elektronisk pasientjournal.

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

5.6.1 Metode for validering av dekningsgrad

Kompletthet av innregistrering ble undersøkt i 2016 ved kobling mot norsk pasientregister. Grunnet uforventede dårlige resultater fra dekningsgradsanalyse opp mot NPR, ble det høsten 2016 utført dokumentkontroll av tilsendt NPR-data over pasienter tilhørende Helse Bergen med diagnosen E27.1 (primær binyrebarksvikt) kun registrert i NPR og ikke i ROAS. Som anført i [avsnitt 5.2](#) på side 20 viste denne dokumentkontrollen svært stor grad av feilkoding i NPR-data. Ved et møte i desember 2016 ble det derfor avtalt at samtlige registeransvarlige i Norge skulle utføre diagnosekontroll ved sin institusjon, ved å få tilsendt pasientlister fra NPR over pasienter med diagnosen primær binyrebarksvikt kun registrert i NPR-data, og deretter gjennomgang av NPR-listene mot elektronisk pasientjournal. Dokumentkontroll med validering av dekningsgrad ble utført ved alle landets helseforetak i 2017, med resultater presentert fra dekningsgrad etter validering presentert i [avsnitt 5.2](#) på side 20.

5.7 Vurdering av datakvalitet

Undersøkelser er utført for å vurdere alle hovedaspekter av datakvalitet i ROAS; komplettethet (avsnittene 5.7.1 til 5.7.3), korrekthet (avsnitt 5.7.4 på neste side) og reliabilitet avsnitt 5.7.5 på neste side.

5.7.1 Estimert dekningsgrad mot reseptregisteret

Resultater har vist god overensstemmelse mellom det antatte antallet personer med primær binyrebarksvikt basert på Reseptregisterets oversikt over antall personer som brukte fludrocortison (Florinef) kronisk (se figur 5.2 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 Addisons sykdom grunnet CAH, og ikke kun autoimmune årsaker. Antallet pasienter med CAH som bruker fludrocortison regnes å være færre enn 100 på landsbasis.

5.7.2 Kompletthet av sentrale variabler

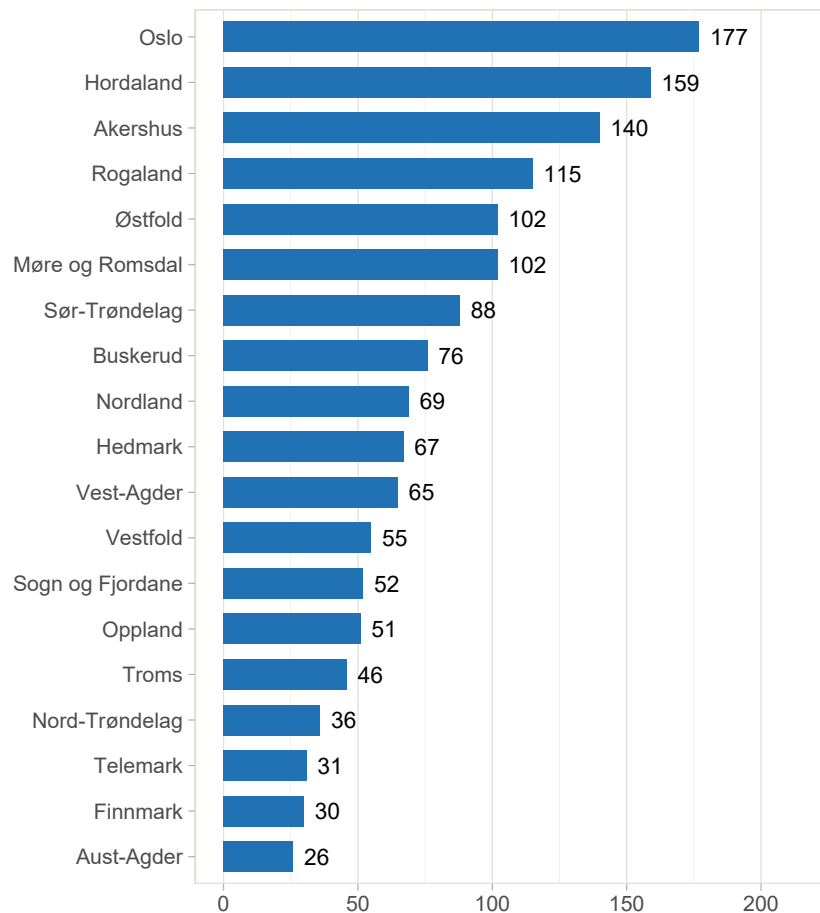
Variabelen med høyest andel manglende verdier er variabelen som inngår i utregning av andel Addison-pasienter som har «Fått koronarsykdom» med 1,4 % manglende verdier. Kompletthet for sentrale variabler som inngår i utregningene av kvalitetsindikatorene i kapittel 3 på side 8 kan ses i tabell 5.3. Den vurderes til å være god.

TABELL 5.3: Andel manglende besvarelser på sentrale variabler. Variablene brukes til utregning av kvalitetsindikatorer. Basert på nyeste utfylte Addison-skjema hos 417 pasienter.

Indikator	Antall	Prosent
Utlevert kortisonsprøyte (legerappoptert)	1/301	0,3 %
Utlevert kortisonsprøyte (pasientrapportert)	0/190	0,0 %
Utlevert steroidkort (legerappoptert)	0/312	0,0 %
Utlevert steroidkort (pasientrapportert)	0/190	0,0 %
Doseøkning kortison siste året	0/237	0,0 %
Addisonkrise siste året (legerappoptert)	0/163	0,0 %
Addisonkrise siste året (pasientrapportert)	0/190	0,0 %
Fått osteoporose	0/295	0,0 %
Fått koronarsykdom	4/294	1,4 %

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), ett protein som er spesifikt for binyren. Positiv prøve tyder på at binyresvikten er av autoimmun karakter. For at ROAS skal oppfylle sin oppgave som forskningsregister er det viktig å ha komplette data på de registrerte. I 2017 ble det foretatt en manuell gjennomgang av resultatene på registeret og det ble kjørt autoantistoffanalyse på de 408 prøvene som manglet dette. Det ble også gjort en manuell kvalitetssikring av diagnosene til pasienter med positivt svar på 21OH.



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

5.7.4 Tiltak for dataminimering/korrektshetsanalyse

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

5.7.5 Relabilitetsundersøkelse av kvalitetsindikatorer

De sentrale kvalitetsparametrene i ROAS rapporteres fra 2018 både inn fra lege og fra pasienten selv, via elektronisk innsamlede PROM-skjema. Ved sammenlikning av pasientrapporterte og legerapporterte

svar (tabell 5.4) var andel utleverte kortisonsprøyter relativt lik mellom legerapportert og pasientrapportert (78 % vs. 74 %), mens andel opplevd binyrekrise siste år var betydelig høyere for legerapportert (25 %) enn pasientrapportert (10 %). En mulig årsak til forskjell i andel rapporterte binyrekriser kan være at noen Addison-pasienter er usikre på hva som defineres som binyrekriser.

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

Indikator	Antall	Prosent
Utlevert kortisonsprøyte (legerapportert)	234/301	78 %
Utlevert kortisonsprøyte (pasientrapportert)	141/190	74 %
Utlevert steroidkort (legerapportert)	295/312	95 %
Utlevert steroidkort (pasientrapportert)	157/190	83 %
Addisonkrise siste året (legerapportert)	40/163	25 %
Addisonkrise siste året (pasientrapportert)	19/190	10 %

6 Fagutvikling og klinisk kvalitetsforbedring

6.1 Pasientgruppe som omfattes av registeret

Som nasjonalt kvalitetsregister inkluderes pasienter med følgende sykdommer:

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

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

6.2 Registerets variabler og spesifikke kvalitetsindikatorer

6.2.1 Prosessmål

Andel Addison-pasienter som har fått steroidkort

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

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

Fagrådet for ROAS har bestemt følgende mål for indikatoren:

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

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

Andel Addison-pasienter som har fått kortisonsprøyte

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

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

Indikatoren gjelder kun for pasienter med primær binyrebarks-vikt (E27.1 – Addison's sykdom). Pasienter som har besvarelsen «Ikke aktuelt» og døde pasienter tas ikke med i beregningen.

Fagrådet til ROAS har bestemt følgende mål for indikatoren:

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

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

Andel nydiagnostiserte Addison-pasienter som har deltatt på mestringskurs

Mestringskurs for nydiagnostiserte med Addison's sykdom tilbys av Helse Bergen og er tilgjengelig for alle Addison-pasienter i Norge. Mestringskurset arrangeres annethvert år og forrige kurs var i 2017. Det er ønskelig at en høy andel pasienter deltar på kurset.

Andel Addison-pasienter med utført beintetthetsmåling siste 5 år

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

Kvalitetsindikatoren er definert som andel pasienter som har fått beintetthetsmåling i løpet av de siste 5 årene. En beintetthetsmåling er godkjent hvis pasienten har fått den i løpet av perioden 2014 til 2018.

Indikatoren gjelder kun for pasienter med primær binyrebarks-vikt (E27.1 – Addison's sykdom). Pasienter som har besvarelsen «Ukjent» og døde pasienter tas ikke med i beregningen.

Fagrådet til ROAS har bestemt følgende mål for indikatoren:

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

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

6.2.2 Resultatmål

Andel pasienter som har opplevd Addisonkrise siste året

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

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

Pasienten blir spurt om de har opplevd en binyrekrise det siste året ved hver visitt, og i indikatoren ser man kun på den nyeste besvarelsen per pasient. Indikatoren gjelder kun for pasienter med

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

Fagrådet til ROAS har bestemt følgende mål for indikatoren:

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

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

Andel Addison-pasienter som har osteoporose

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

Andel Addison-pasienter som har koronarsykdom

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

6.3 Pasientrapporterte resultat- og erfaringsmål (PROM og PREM)

6.3.1 Resultatmål

Livskvalitetsmål (SF-36 og AddiQoL) har blitt innsamlet systematisk over flere år ved Helse Bergen og er inkludert i årsrapporten ([avsnitt 3.1.2](#) på side 10). I 2016 begynte ROAS arbeidet med en løsning for elektronisk innsamling av PROM for å øke innrapportering fra pasienter ved andre institusjoner, og for å forenkle prosessen for både pasienter og registersekretariat. Denne løsningen ble tatt i bruk våren 2018.

6.3.2 Erfaringsmål

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

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 enda tatt i bruk ved innregistrering.

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

6.5.1 Retningslinjer

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

6.5.2 Standardisering av årskontroll

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

6.6 Etterlevelse av faglige retningslinjer

ROAS følger allerede retningslinjene i nasjonal veileder. 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 etterhvert at medikamentbruk- og dosering er i tråd med retningslinjene. Se [tabell 3.1](#) på side 8 for oppnådd måloppnåelse av blant annet utdelt steroidkort og kortisonsprøyte for 2018.

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

Se [avsnitt 6.4](#) på forrige side. 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 et nytt EU-prosjekt (Ultradian, EU Horizon 2020), som koordineres av registerleder Eystein Husebye, og som har som målsetning å utvikle avanserte metoder for hormondiagnostikk og kontroll av hormonell substitusjonsbehandling blant annet ved Addisons sykdom og hypoparatyreoidisme. De ulike pasientkategoriene i ROAS vil alle være viktige i dette forskningsprosjektet.

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

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

6.8 Tiltak for pasientrettet kvalitetsforbedring initiert av registeret

6.8.1 Nytt nasjonalt steroidkort

I 2012 ble det etter ROAS-initiativ og godkjenning av Norsk Endokrinologisk forening laget et Norsk steroidkort som pasientene skal vise helsepersonell i en krisesituasjon (Husebye et. al., Tidsskrift for den norske legeforening, 2012). Egne kort for barn og voksne finnes, med norsk og engelsk tekst. Kortet er foruten språket identisk med et tilsvarende svensk kort og andre land i Europa har nå innført kortet (blant annet engelsk, fransk, spansk, tysk, italiensk og nederlandsk). I 2017 vil kortet bli introdusert i USA og Canada med engelsk/spanske og engelsk/franske versjoner. Vi er overbevist om at kortet representerer en kvalitetsforbedring i behandling og oppfølging og vil

reduere frekvensen av akutte komplikasjoner og død ved binyrebarksvikt. I EndoJournal er det lagt inn et sjekkpunkt om steroidkort er utlevert.

6.8.2 Nytt nasjonalt nødkort for hypoparatyreiodisme

I 2018 ble det, i samarbeid med norsk endokrinologisk forening, laget informasjonskort for hypoparatyreiodisme tilsvarende de for binyrebarksvikt. Kortene er ment som støtte i pasientens kontakt med leger og annet helsepersonell i tilfeller der de blir skadet eller syke. Teksten på kortet skal informere legen om akuttbehandling som skal gis, og hindre feil og forsinkelser i akuttbehandlingen. Kortet har norsk tekst på forsiden og engelsk tekst på baksiden. Kortene deles ut til pasienter med kjent hypoparatyreiodisme

6.8.3 Instruksjonsvideo for akuttbehandling med steroider

I 2015 ble det laget og publisert en instruksjonsvideo for injeksjon av Solu-Cortef av medisinerstudent Åse Bjorvatn i samarbeid med ROAS. Videoen ble publisert på engelsk og norsk både på ROAS sine hjemmesider og på YouTube-kanalen til ROAS (se <http://www.youtube.com/channel/UC0Q7V840xP4GNmAsSZvw41Q>). Siden den ble publisert har den norske instruksjonsfilmen blitt sett 9 152 ganger, og den engelske versjonen 7 853 ganger. Ved akutt binyrebarksvikt er en slik injeksjon livsviktig, og vi anser instruksjonsvideoen som en kvalitetsforbedring i behandling og oppfølging av binyrebarksvikt. I EndoJournal er det lagt inn et sjekkpunkt om Solu-Cortef sprøyte er utlevert, som da vil inkludere informasjon om behandling ved akutt sykdom slik som i filmen.

6.8.4 Ny substitusjonsbehandling

Vi har over flere år arbeidet med alternative metoder for å tilføre steroidhormoner i fysiologiske mengder. ROAS-forskere var de første til å vise at det er mulig å behandle binyrebarksviktpasienter med subkutan infusjon av hydrokortison via en portabel pumpe (Løvås and Husebye, *Clinical Endocrinology*, 2007). I 2013 ble en stor norsk-svensk studie avsluttet som ytterligere dokumenter sikkerhet og fordeler med denne behandlingen (Øksnes et al, *J Clin Endocrinol Metabol*, 2014; Björnsdottir et al, *J Clin Endocrinol Endocrinol*, 2015). ROAS-leger leder videre studier av slik pumpebehandling ved spesielle grupper av binyrebarksvikt (CAH og pasienter med kombinasjonen av Addisons sykdom og diabetes mellitus type 1), samt studier av videreutvikling av pumpebehandlingen med pulset kortisoltilførsel. Kvalitetsindikatorer som antall kriser, døgndose glukokortikoid tilført, livskvalitet og metabolske komplikasjoner vil bli brukt til å evaluere behandlingen.

6.8.5 Ny målemetode for steroidhormoner

Et langsiktig mål har vært å forbedre diagnostikk av sykdommer med endringer i steroidhormonnivåer. Vi etablerte tidlig målinger av kortisol i spytt i oppfølgingen av pasienter med binyrebarksvikt (Løvås et al, *J Endocrinol Invest*, 2006). De siste årene er det også utviklet

nye og svært følsomme målemetoder basert på massespektrometri (Methlie et al, Endocrine Connections, 2013). Denne metoden kan benyttes til å nøyaktig kvantifisere små mengder steroider (opptil 10 ulike) i blod, urin, spytt og mikrodialysevæske fra subkutan vev. I forbindelse med det nye EU-prosjektet H2020 Ultradian er videreutvikling av disse målemetodene en sentral satsning for å kunne måle ambulante døgnprofiler av hormoner og metabolitter.

6.8.6 Ny målemetode for autoantistoffer mot interferon alfa og omega

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

6.8.7 Årlig kurs for pasienter med binyrebarksvikt

Etter initiativ fra leger tilknyttet ROAS og med ROAS-leder Eystein Husebye i spissen arrangeres det årlig et 2–3 dagers kurs for pasienter med binyrebarksvikt (deriblant Addisons sykdom) og pårørende. Kurset foregår ved Lærings- og Mestringscenteret ved Haukeland universitetssjukehus og tar imot pasienter fra hele Norge. Kurset har pågått siden 2009 og tar imot cirka 20 pasienter hvert år som får opplæring i hvordan håndtere binyrebarksvikt. Helse Bergen arrangerer i tillegg et eget kurs for barn med primær binyrebarksvikt og deres pårørende.

6.8.8 Etablering av landsomfattende kortisolkurs

Grunnet stor pågang på brukerkurset i Bergen, arbeider ROAS med å lage rammene for et kortere kurs som kan arrangeres ved sykehus i hele landet. Formålet med kurset er å utruste pasienten (og pårørende) med teoretisk kunnskap om kortisolbehov og kortisolmangel, men også praktisk trygghet i hvordan håndtere en eventuell binyrekrise med øving på injeksjon av Solu-Cortef. Det er et mål om at det første pilotkurset skal arrangeres høsten 2019.

6.9 Evaluering av tiltak for pasientrettet kvalitetsforbedring (endret praksis)

ROAS har ført til klinisk kvalitetsforbedring og endret praksis.

- Innføring av endojournal og PROM gir systematisk datainnsamling.
- De aller fleste pasienter har fått utdelt steroidkort, noe som gjør at pasientene får raskere og mer korrekt behandling ved kriser. Fra 2017 fikk også pasienter med hypoparathyreoidisme ett tilsvarende kort.

- Flertallet pasienter utstyres med Solu-Cortefsprøyte for akuttbehandling; dermed kan de behandle seg selv ved en binyrekrise.
- Foreslått standardisering av blodprøver for utredning og oppfølging av pasienter ved binyrebarksvikt.

6.10 Pasientsikkerhet

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

7 Formidling av resultater

7.1 Resultater tilbake til deltakende fagmiljø

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

ROAS hjemmesider

ROAS-nettsidene foreligger på norsk og engelsk og tilbyr oppdatert informasjon om sykdommene og pågående forskning fra studiegruppen. I tillegg skal de bidra til å rekruttere flere pasienter. Oppdaterte skjema til bruk for innregistrering og oppdatering ved årskontroll legges ut på nettsidene. Høsten 2016 gikk Helse Bergen og dermed ROAS sine nettsider over på ny løsning, slik at nettsidene nå har mer brukervennlig design og innhold. På høsten 2017 ble hjemmesidene grundig gjennomgått og gjort mer brukervennlig i henhold til tilbakemeldinger fra brukerne. Statistikk fra Google Analytics viser at nettsidene hadde 5 880 sidevisninger i løpet av 2018, 50 % økning fra 2017.

ROAS på Facebook

Høsten 2017 ble det opprettet en egen facebookside for ROAS hvor det vil bli delt nyheter, forskningsdata og annet som kan være av interesse for pasienter, pårørende, forskere og helsepersonell. Siden hadde 220 følgere ved utgangen av 2018.

Resultatportalen for rapportering på sykehusnivå

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

EndoJournal

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

7.2 Resultater til administrasjon og ledelse

Årsrapport sendes til Medisinsk avdeling, HUS. Seksjonsoverlegen orienteres fortløpende om virksomheten via ukentlige prosjektmøter.

7.3 Resultater til pasienter

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

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

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

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

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

7.4 Publisering av resultater på kvalitetsregistre.no

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

8 Samarbeid og forskning

Det foregår en omfattende forskningsvirksomhet knyttet til ROAS der mange av de registeransvarlige deltar, ofte i samarbeid med nasjonale og internasjonale partnere. Av resultatene for 2018 vil vi spesielt trekke frem deltakelsen i Horizon 2020, ett EU prosjekt som koordineres av registerleder Eystein Husebye, og som har som målsetning å utvikle avanserte metoder for hormondiagnostikk og kontroll av hormonell substitusjonsbehandling, blant annet for Addisons sykdom og hypoparatyreoidisme. De ulike pasientkategoriene i ROAS vil alle være viktige i dette forskningsprosjektet. Beskrivelse av hvordan man kan benytte dynamiske hormonmålinger i oppfølging av substitusjonsbehandling ved Addisons sykdom er under arbeid og er planlagt publisert i 2020. Likeledes er en studie av kortisolnivåer og dets dynamiske svingninger ved hypoparatyreoidisme i ferd med å sammenstilles med tanke på publikasjon i 2020.

I 2017 ble KG Jebsen senter for autoimmune sykdommer opprettet med Eystein Husebye som leder. Dette senteret skal kartlegge genetiske og immunologiske årsaker til Addisons sykdom og APS1, og utvikle bedre diagnostikk og behandling. Både det norske og det svenske Addisonsregisteret er svært viktige deler av dette senteret. Gjennom senteret gjøres nå en stor genomvid assosiasjonsstudie på binyrebarksvikt er ferdig analysert og vil sendes inn for publikasjon i 2019. Studien er et samarbeid med det Svenske Addisonregisteret. Likeledes gjøres helgenomsekvensering av familier med Addisons sykdom og av individer med debut i barneårene. Et annet forskningsfokus er sjeldne monogene autoimmune sykdommer. Vi har publisert flere studier der nye autoantigen er påvist ved IPEX og om sammenhengen mellom kroniske soppinfeksjoner og tungecancer. Se for øvrig publikasjonslisten [avsnitt 8.2](#).

8.1 Samarbeid med andre helse- og kvalitetsregistre

Det er benyttet data fra både dødsårsaks-, fødsels- og reseptregisteret tidligere, noe vi planlegger å fortsette med også i framtiden. Blant annet planlegges en kobling mellom ROAS og reseptregisteret både når det gjelder pasienter med binyrebarksvikt og prematur overiesvikt og kombinasjonen av disse som sees hos 5-10 prosent av Addisonpasientene.

8.2 Vitenskapelige arbeider

8.2.1 Utlevering av data til forskningsformål

I 2018 ble det utlevert data 5 ganger fra registeret til forskningsformål

8.2.2 Publikasjoner

I 2018 har det vært publisert 12 artikler med tilknytning til ROAS. En oversikt over alle publikasjoner til registeret finnes på registerets nettsider.¹

Publikasjoner:

- 1 Ueland GÅ, Methlie P, Øksnes M, Thordarson HB, Sagen J, Kellmann R, Mellgren G, Ræder M, Dahlqvist P, Dahl SR, Thorsby PM, Løvås K, Husebye ES. *The Short Cosyntropin Test Revisited: New Normal Reference Range Using LC-MS/MS*. Clin Endocrinol Metab. 2018 Apr 1;103(4):1696-1703
- 2 Bruserud Ø, Siddiqui H, Marthinussen MC, Chen T, Jonsson R, Oftedal BE, Olsen I, Husebye ES, Wolff AB. *Oral microbiota in autoimmune polyendocrine syndrome type 1*. J.Oral Microbiol. 2018 Feb 26;10(1)
- 3 Hellesen A, Bratland E, Husebye ES. *Autoimmune Addison's disease - An update on pathogenesis*. Ann Endocrinol (Paris). 2018 Jun;79(3):157-163
- 4 Ueland GA, Husebye ES. *Metabolic Complications in Adrenal Insufficiency*. Autoimmunity 50, 223-231, 2017
- 5 Ueland GÅ, Methlie P, Jøssang DE, Sagen JV, Viste K, Thordarson HB, Heie A, Grytaas M, Løvås K, Biermann M, Husebye ES. *Adrenal venous sampling for assessment of autonomous cortisol secretion*. J Clin Endocrinol Metab. 2018 Aug 2.
- 6 Bruserud Ø, Costea DE, Laakso S, Garty BZ, Mathisen E, Mäkitie A, Mäkitie O, and Eystein S. Husebye. *Oral Tongue Malignancies in Autoimmune Polyendocrine Syndrome Type 1*. Front Endocrinol. 2018 Aug 17;9:463
- 7 Husebye ES, Anderson MS, Kämpe O. *Autoimmune Polyendocrine Syndromes* N Engl J Med 2018; 378:1132-1141. doi : 10.1056/NEJMra1713301
- 8 Eriksson D, Dalin F Eriksson GN, Landegren N, Bianchi M, Hallgren Å, Dahlqvist P, Wahlberg J, Ekwall O, Winqvist O, Catrina SB, Rönnelid J; Swedish Addison Registry Study Group, Hulting AL, Lindblad-Toh K, Alimohammadi M, Husebye ES, Knappskog PM, Rosengren Pielberg G, Bensing S, Kämpe O. *Cytokine Autoantibody Screening in the Swedish Addison Registry Identifies Patients With Undiagnosed APS1*. J Clin Endocrinol Metab. 2018 Jan 1;103(1):179-186. doi: 10.1210/jc.2017-01957.
- 9 Bremer HD, Landegren N, Sjöberg R, Hallgren Å, Renneker S, Lattwein E, Leonard D, Eloranta ML, Rönnblom L, Nordmark G, Nilsson P, Andersson G, Lilliehöök I, Lindblad-Toh K, Kämpe O, Hansson-Hamlin *ILF2 and ILF3 are autoantigens in canine systemic autoimmune disease*. H.Sci Rep. 2018 Mar 19;8(1):4852. doi: 10.1038/s41598-018-23034-w.
- 10 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*

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

- polyendocrine syndrome type I*. Clin Exp Immunol. 2018 Oct 29. doi: 10.1111/cei.13231.
- 11 Sævik ÅB, Åkerman AK, Grønning K, Nerموen I, Valland SF, Finnes TE, Isaksson M, Dahlqvist P, Bergthorsdottir R, Ekwall O, Skov J, Nedrebø BG, Hulting AL, Wahlberg J, Svartberg J, Høybye C, Bleskestad IH, Jørgensen AP, Kämpe O, Øksnes M, Bensing S, Husebye E. *Clues for early detection of autoimmune Addison's disease - myths and realities*. Clin Exp Immunol. 2018 Aug 24. doi: 10.1111/cei.13207.
 - 12 Hellesen A, Bratland E. *The potential role for infections in the pathogenesis of autoimmune Addison's disease*. Clin Exp Immunol. 2018 Oct 29. doi: 10.1111/cei.13231.

8.2.3 Presentasjoner av forskningsgruppen 2018

- 1 Berger, Amund: «AIRE activity reporter genes» (Poster presentasjon), Bioinformatics in Bergen, Solstrand, Bergen, Norge 2-3. oktober
- 2 Oftedal, Bergithe E.: «The chaperonin CCY8 is crucial in the maturation, activation and function of T cells» Department of Paediatrics Annual Research Day, University of Oxford, UK, 27.03.2018
- 3 Husebye, Eystein, «Novel Strategies in glucocorticoid replacement», Invited speaker, British Endocrine Society Meeting, Glasgow.
- 4 Husebye, Eystein, «Update on autoimmune Addison's disease», Invited speaker, 61st International Endocrine Meeting Henry Klotz, Paris.
- 5 Husebye, Eystein, «Pathogenesis of autoimmune Addison's disease», Invited speaker, Adrenal cortex conference, Munich.
- 6 Husebye, Eystein, «Dynamic testing of the HPA axis», Invited speaker, Slovenian Endocrine Society Meeting, Ljubljana.
- 7 Husebye, Eystein, «Mechanisms of autoimmunity – lessons from autoimmune Addison's disease», Invited speaker, German Endocrine Society Meeting, Bonn.
- 8 Bratland, Eirik, «Characterizing the cellular infiltrate in adrenals in autoimmune Addison's disease», Poster presentation, 18th international congress of Endocrinology, Cape Town
- 9 Øksnes, Marianne, "Substitusjonsbehandling ved Addison's sykdom", Tysk binyremøte (Nebennierkonferenz) Februar 2018.

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: elektronisk PROM-løsning for innsamling av pasientrapporterte data.
- Pågående: Innsamling av PREM-data fra fem av landets største sykehus.

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: tilknytting av overlege i 10 %-stilling i Helse Sør-Øst for å øke lave dekningsgrader i regionen
- Gjennomført: Dokumentkontroll av NPR-data for Addisons sykdom brukt i dekningsgradsanalyse for alle landets helseforetak. Dokumentkontrollen ble utført av ROAS-ansvarlige leger ved alle landets sykehus og førte til korrigert dekningsgrad 61 % på landsbasis. I tillegg ble dokumentkontrollen brukt til å identifisere de som ikke allerede er registrert i ROAS. En del av disse pasientene ble så spurt om inklusjon i ROAS av ROAS-ansvarlig lege ved den institusjonen pasienten hører til og følges opp ved. Vi forventer at dette har bidratt til økt dekningsgrad, som vil gjenspeiles i resultater fra ny planlagt dekningsgradsanalyse i 2019.
- Planlagt: Beregne dekningsgrad også for andre sykdommer, deriblant hypoparathyreidisme og primær ovarialsvikt.

- Planlagt: Øke dekningsgraden ytterligere med mål om dekningsgrad større enn 80 %, vha. følgende tiltak: Besøke utvalgte sykehus med lavest dekningsgrad og sammen med lokal registeransvarlig lege gjøre lokal dekningsgradkontroll med siktemål å rekruttere pasienter som ikke er med i ROAS

9.2.3 Forbedring av registerets komplettethet

- Gjennomført: Full gjennomgang av registerets antistoffresultater og kjørt nye analyser for de pasientene som manglet resultater.
- Planlagt: utarbeide en enkel veiledning i bruk av elektronisk Endojournal for å bedre variabelkomplettethet for kvalitetsindikatorer som registreres i Endojournal

9.2.4 Forbedring av rutiner for intern kvalitetssikring av data

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

9.2.5 Oppfølging av resultater fra validering mot eksterne kilder

- Gjennomført: Innhente opplysninger for validering fra reseptregisteret
- Planlagt: skrive en artikkel i Tidsskrift for den norske legeförening utifra resultater fra NPR versus diagnosekontroll utført ved hver institusjon.
- Gjennomført: Helsedirektoratet skrev i desember 2017 en rapport om valideringsprosessen og korrigert dekningsgrad i ROAS etter gjennomført landsomfattende dokumentkontroll.

9.2.6 Innhente data fra reseptregisteret

- Gjennomført: Sett på data muligheter på reseptregisteret.no og presentert enkle data. Grunnet pasienter med flere diagnoser som bruker de samme medisinene som pasienter med Addisons sykdom, får man ikke frem et fullstendig bilde av antallet Addison-pasienter i Norge, men ved å bruke data om antall Florinef-brukere i Norge kan man snevre det ned til Addison-pasienter i tillegg til pasienter med CAH. I en studie utført i 2013 identifiserte Ingrid Neramoen 101 CAH pasienter i Norge, men derav et ukjent antall som bruker Florinef.
- Planlagt: Se på mulighet for å innhente mer spesifisert data fra reseptregisteret, helst der man kan spesifisere utifra diagnose.

9.3 Fagutvikling og kvalitetsforbedring av tjenesten

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

9.3.1 Nye kvalitetsindikatorer

- Gjennomført: «Har deltatt på kurs», «Addisonkriser siste året», «Utført beintetthetsmåling siste 5 år»
- Gjennomført: «Har pasienten fått tilbud om mestringskurs?»
- Planlagt: «Har pasienten fått utdelt norsk hypoparakortet?»
- Planlagt: «Er pasientens diagnose (Addisons sykdom) registrert i kjernejournalen?»
- Planlagt: «Går pasienten på årlig kontroll?»
- Planlagt: "Tid siden siste binyrekrise"
- Planlagt: "Har pasienten deltatt på kortisolskole?"

9.3.2 Nye variabler for pasientrapporterte resultater

- Gjennomført: ferdiggjøre PROM elektronisk skjema og ta 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).

9.3.3 Utvidet bruk av pasientrapporterte resultater

- Gjennomført: I løpet av 2018 startet elektronisk innrapportering av PROM og manuell innrapportering av PREM.

9.3.4 Nye demografiske variabler

- Gjennomført: yrke, utdanningsnivå og samlivsstatus er lagt inn som variabler i det elektroniske nyregistreringsskjemaet «Bakgrunn – autoimmunitet».
- Planlagt: Det planlegges å legge ovennevnte variable også til papirskjema og informere om dette ved møter og annen kommunikasjon til leger som registrerer pasienter.

9.3.5 Bidrag til etablering av nasjonale retningslinjer eller nasjonale kvalitetsindikatorer

- ROAS har vært sentral i utarbeidelsen av det norske kortisolkortet som skal deles ut til alle pasienter med binyrebarksvikt og ROAS står også for produksjon og distribusjonen av dette kortet til sykehus og pasienter.
- ROAS har også vært sentral i utarbeidelse, produksjon og distribusjon av hypoparathyreoidisme-kortet.
- ROAS-legene bidrar til Norsk endokrinologisk forenings veileder. Registerleder Eystein Husebye har deltatt i internasjonale grupper som har utarbeidet retningslinjer.

9.3.6 Registrerende enheters etterlevelse av faglige retningslinjer

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

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

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

9.3.8 Prioriterte, kliniske forbedringsområder

Arbeidet med kvalitetsparametre som omhandler håndtering av akutte binyrekriser har kommet lengst, og vi innførte i 2017 kvalitetsparameteren: Addison's sykdom registrert i pasientens kjernejournal (ja/nei). Vi vil i 2019 prioritere arbeidet med å forebygge langtidskomplikasjoner med forbedret overvåking av dosering og kardiovaskulære komplikasjoner inkludert hypertensjon, vekt, metabolsk syndrom og kardiovaskulær sykdom. Vi vil ta i bruk et panel av kardiovaskulære risikomarkører, i første omgang som et forskingsprosjekt for å se på markørene i forhold til glukokortikoiddose. Vi planlegger i i løpet av 2019 også et kvalitetsforbedringsprosjekt med mål om å redusere hyppighet av binyrekriser hos Addison-pasienter, og planlegger i den forbindelse også oppstart av en heldags «kortisol-skole» med teoretisk og praktisk opplæring.

9.4 Formidling av resultater

- Gjennomført: Vi arbeider kontinuerlig med formidling og registeret fikk en Facebook-side i 2017 for å formidle informasjon om sykdommene og virksomheten.

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 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 2018 har forskningsmiljøet tilknyttet ROAS vært godt i gang med et fire-årig EU Horizon 2020 prosjekt der man studerer hormonnivåer i kroppen i løpet av et døgn. Med større forståelse for hormonnivå i kroppen og hvordan det endrer seg i løpet av dagen håper man å kunne bedre medikamentell behandling pasienter med binyrebarksvikt.
- Det ble tildelt midler til et K.G. Jebsen-senter for autoimmune sykdommer i desember 2016. Senteret startet formelt 1. juni 2017 med registerleder Eystein Husebye som leder. Et av hovedformålene med senteret er å studere årsaksmekanismer ved binyrebarksvikt og polyendokrine syndromer.
- Registeret har dannet basis for en artikkel publisert i verdens fremste tidsskrift i immunologi, Immunity, hvor det beskrives en tidligere ukjent form for autoimmun polyendokrin svikt (ikke-klassisk APS1). Videre ble det i 2016 publisert en studie med nøyte karakterisering av APS1-pasientene i Norge (Bruserud Ø et al, J clin endocrinol Metabol, 2016) og Russland (Orlova et al, J clin endokrinol metabol, 2017).

9.5.1 Nye samarbeidspartnere

Vi har i løpet av 2016 formalisert samarbeidet med det Svenske Addisonregisteret ved professor Olle Kämpe og docent Sophie Bensing. Registerleder Eystein Husebye er gjesteprofessor ved Institutionen för Medicin (Solna) ved Karolinska Institutet og Marianne Øksnes er postdoc ved den samme institusjonen, noe som fasiliterer dette samarbeidet. Et eksempel på dette fruktbare samarbeidet er publiseringen av en studie av laboratorieprøvebildet ved udiagnostisert binyrebarksvikt som ble gjennomført ved en rekke institusjoner i Norge og Sverige tilsluttet de respektive lands registrene (Sævik et al, Journal of Internal Medicine, 2017). Resultatene vil forhåpentlig føre til tidligere diagnostikk av binyrebarksvikt. Omtale av artikkelen er publisert på våre hjemmesider og var på trykk i Indremedisinen, medlemsbladet til norsk indremedisinsk forening i 2017.

9.5.2 Forskningsprosjekter og annen vitenskapelig aktivitet

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

Del III

Stadievurdering

10 Referanser til vurdering av stadium

TABELL 10.1: Vurderingspunkter for stadium.

Nr	Beskrivelse	Kapittel	Ja	Nei
Stadium 2				
1	Er i drift og samler data fra HF i alle helseregioner	3.5.3	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2	Presenterer resultater 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 løpende rapportering av resultater på sykehusnivå tilbake til deltakende enheter	7.1, 7.2	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5	Har en oppdatert plan for videre utvikling av registeret	Del II	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Stadium 3				
6	Kan redegjøre for registerets datakvalitet	5.5	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7	Har beregnet dekningsgrad mot uavhengig datakilde	5.2, 5.3, 5.4	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8	Har dekningsgrad over 60 %	5.4	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9	Registrerende enheter kan få utlevert egne aggregerte og nasjonale resultater	7.1, 7.2	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10	Presenterer deltakende enheters etterlevelse av de viktigste nasjonale retningslinjer der disse finnes	6.6	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11	Har identifisert pasientrettede forbedringsområder basert på analyser fra registeret	6.7	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12	Brukes til pasientrettet kvalitetsforbedringsarbeid	6.8, 6.9	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
13	Resultater anvendes vitenskapelig	8.2	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
14	Presenterer resultater for PROM/PREM	6.3	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
15	Har en oppdatert plan for videre utvikling av registeret	Del II	<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				
16	Kan dokumentere registerets datakvalitet gjennom valideringsanalyser	5.6, 5.7	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
17	Presenterer oppdatert dekningsgradsanalyse hvert 2. år	5.2, 5.3, 5.4	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
18	Har dekningsgrad over 80 %	5.4	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
19	Registrerende enheter har løpende (online) tilgang til oppdaterte egne og nasjonale resultater	7.1	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
20	Kan dokumentere at registeret har ført til kvalitetsforbedring/endret klinisk praksis	6.9	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Kontakt og informasjon

Postadresse

Norsk kvalitetsregister for organspesifikke autoimmune sykdommer
Haukeland universitetssjukehus
5021 Bergen

E-post

addison@helse-bergen.no

Kontakttelefon

55 97 30 78

Hjemmeside

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



Facebookside

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

Offentliggjøring

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