

Norsk kvalitetsregister
for organspesifikke
autoimmune
sykdommer (ROAS)

20. september 2018

Årsrapport for 2017
med plan for
forbedringstiltak

Innhold

I	Årsrapport	1
1	Sammendrag	2
1.1	Nytt i årsrapporten 2017	2
1.2	Sammenfatning av hovedresultater for 2017	2
1.2.1	Antall registreringer	2
1.2.2	Dekningsgrad	2
1.2.3	Pasientkarakteristikker	3
1.2.4	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
2.2	Juridisk hjemmelsgrunnlag	6
2.3	Faglig ledelse og databehandlingsansvar	6
2.3.1	Aktivitet i fagråd/referansegruppe	6
3	Resultater	8
3.1	Pasientkarakteristikker	8
3.2	Kvalitetsindikatorer	9
3.3	Addisons sykdom	12
3.3.1	Fordeling etter bostedsadresse	12
3.3.2	Diagnoseår	14
3.4	APS1	14
3.4.1	Fordeling etter bostedsadresse	14
3.5	Hypoparatyreoidisme	14
3.5.1	Fordeling etter bostedsadresse	15
3.6	Pasientrapporterte livskvalitetdata	15
4	Metoder for fangst av data	19
5	Datakvalitet	21
5.1	Antall registreringer	21
5.2	Metode for beregning av dekningsgrad	22
5.3	Tilslutning	22
5.4	Dekningsgrad	23
5.5	Prosedyrer for intern sikring av datakvalitet	23
5.6	Metode for validering av data i registeret	25
5.6.1	Metode for validering av dekningsgrad	25
5.7	Vurdering av datakvalitet	25
5.7.1	Estimert dekningsgrad mot reseptregisteret	25
5.7.2	Kompletthet av sentrale variabler	26
6	Fagutvikling og klinisk kvalitetsforbedring	28
6.1	Pasientgruppe som omfattes av registeret	28

6.2	Registerets spesifikke kvalitetsindikatorer	28
6.2.1	Prosessmål	28
6.2.2	Resultatmål	29
6.3	Pasientrapporterte resultat- og erfaringsmål (PROM og PREM)	30
6.3.1	Resultatmål	30
6.3.2	Erfaringsmål	30
6.4	Sosiale og demografiske ulikheter i helse	30
6.5	Bidrag til utvikling av nasjonale retningslinjer, nasjonale kvalitetsindikatorer o.l.	31
6.6	Etterlevelse av nasjonale retningslinjer	31
6.7	Identifisering av kliniske forbedringsområder	31
6.8	Tiltak for klinisk kvalitetsforbedring initiert av registeret	32
6.8.1	Nytt nasjonalt steroidkort	32
6.8.2	Instruksjonsvideo for akuttbehandling med steroider	32
6.8.3	Ny substitusjonsbehandling	33
6.8.4	Ny målemetode for steroidhormoner	33
6.8.5	Ny målemetode for autoantistoffer mot interferon alfa og omega	33
6.8.6	Årlig kurs for pasienter med binyrebarksvikt	33
6.9	Evaluerings av tiltak for klinisk kvalitetsforbedring (endret praksis)	34
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 institusjonsnivå	36
8	Samarbeid og forskning	37
8.1	Samarbeid med andre helse- og kvalitetsregistre	37
8.2	Vitenskapelige arbeider	37
8.2.1	Publikasjoner	37
8.2.2	Presentasjoner av forskningsgruppen 2017	38
II	Plan for forbedringstiltak	39
9	Forbedringstiltak	40
9.1	Datafangst	40
9.1.1	Forbedring av metoder for fangst av data	40
9.1.2	Nye registrerende enheter/avdelinger	40
9.1.3	Forbedring av dekningsgrad i registeret	40
9.1.4	Oppfølging av resultater fra validering mot eksterne kilder	40
9.1.5	Innhente data fra reseptregisteret	41
9.1.6	Fagutvikling og kvalitetsforbedring av tjenesten	41

9.1.7	Nye kvalitetsindikatorer	41
9.1.8	Nye pasientrapporterte resultater som skal inn i registeret	41
9.1.9	Utvidet bruk av pasientrapporterte resultater	41
9.1.10	Nye demografiske variabler som skal inn i registeret	41
9.1.11	Bidrag til etablering av nasjonale retningslinjer eller nasjonale kvalitetsindikatorer	42
9.1.12	Registrerende enheters etterlevelse av nasjonale retningslinjer	42
9.1.13	Økt bruk av resultater til klinisk kvalitetsforbedring i hver enkelt institusjon .	42
9.1.14	Prioriterte, kliniske forbedringsområder . . .	42
9.1.15	Formidling av resultater	42
9.1.16	Forbedring av resultatformidling til deltagende fagmiljø	42
9.1.17	Forbedring av resultatformidling til pasienter	43
9.1.18	Forbedring av hvordan resultater på institusjonsnivå publiseres	43
9.2	Samarbeid og forskning	43
9.2.1	Nye samarbeidspartnere	43
9.2.2	Forskningsprosjekter og annen vitenskapelig aktivitet	44
III Stadiевurdering		45
10 Referanser til vurdering av stadium		46

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.

ROAS 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). ROAS er dermed et redskap for å øke kunnskapen om disse sykdommene og for å etablere optimale rutiner for behandling og oppfølging.

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

1.1 Nytt i årsrapporten 2017

- Dekningsgradsanalyse: Dekningsgrad ble beregnet ved en kobling mellom ROAS og Norsk pasientregister (NPR), se [avsnitt 5.4](#) på side 23
- Validering av dekningsgradsanalysen med enkle data fra reseptregisteret
- Manuell validering av dekningsgradsanalysen på landsbasis HF med dokumentkontroll utført av registeransvarlige leger ved alle landets helseforetak
- I årets rapport er der identifisert 5 sentrale kvalitetsindikatorer med spesifisert måloppnåelse (høy, middels, lav), se [avsnitt 6.2](#) på side 28

1.2 Sammenfatning av hovedresultater for 2017

1.2.1 Antall registreringer

I 2017 har ROAS registrert 139 nye pasienter, hvor 96 hadde Addisons sykdom, 5 med APS1, og 38 med hypoparatyreoidisme.

1.2.2 Dekningsgrad

Dekningsgraden for pasienter med Addisons sykdom (primær binyrebarksvikt) ble beregnet ved en kobling mellom ROAS og Norsk pasientregister (NPR). Dekningsgrad for ROAS på landsbasis ble beregnet til 37 % basert på sammenligning med NPR. På grunn av funn av uventet lav dekningsgrad ble det i etterkant utført dokumentkontroll

av NPR-data for Helse-Bergen HF. Dokumentkontroll påviste stor grad av feilkoding i NPR, som medførte falsk lav dekningsgradsresultat for Helse Bergen HF. Etter dokumentkontroll økte dekningsgrad for Helse Bergen HF fra 50 % til 86 %.

En påfølgende landsdekkende dokumentkontroll av NPR-data for alle landets helseforetak ble gjennomført i 2017. Totalt 856 pasienter ble validert med sjekk av journalopplysninger mot diagnosekode. Resultatene viste høy grad av feildiagnoser ved alle landets foretak. Korrigert dekningsgrad for ROAS på landsbasis økte til 61 % etter den landsomfattende dokumentkontrollen. Den manuelle kontrollen av diagnoser har vært benyttet til å rekruttere pasienter som ikke var med i ROAS, noe som reflekteres i en betydelig økning i antall pasienter i løpet av 2017.

1.2.3 Pasientkarakteristikker

Av de nydiagnostiserte pasientene i 2017, var

- 46 av Addisonspasienter kvinner og 50 menn.
- 1 av APS1-pasienter kvinner og 4 menn.
- 22 av hypoparatyreoidisme-pasienter kvinner og 16 menn.

1.2.4 Kvalitetsindikatorer

Det ble identifisert 5 sentrale kvalitetsindikatorer med indikasjon for grad av måloppnåelse.

TABELL 1.1: Kvalitetsindikatorer og måloppnåelse

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

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). Lav måloppnåelse er vist. Basert på nyeste skjemaesvarelse hos 293 pasienter med Addisons sykdom.

Indikator	Antall	Prosent	Mål
Utlevert kortisonsprøyte	205/266	77 %	>60 %
Utlevert steroidkort	261/278	94 %	>70 %
Doseøkning kortison siste året	124/217	57 %	<70 %
Addisonkrise siste året	33/143	23 %	<25 %
Fått osteoporose	37/267	14 %	
Fått koronarsykdom	11/266	4 %	
Deltatt på mestringskurs	80/106	75 %	
Utført beintetthetsmåling siste 5 år	104/133	78 %	>60 %

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 diagnosis control for all hospitals performed in 2017 showed the same high frequency of misdiagnosis. After diagnostic control, the correct national coverage for Addison's disease was shown to be 61 %.

- 96 new Addisons patients, 5 new APS1 patients, and 38 new hypoparathyroidism patients were reported to ROAS in 2017.
- 46 of the Addisons patients were women and 50 were men.
- 1 of the APS1 patients were women and 4 were men.
- 22 of the hypoparathyroidism patients were women and 16 were men.

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

2 Registerbeskrivelse

2.1 Bakgrunn og formål

2.1.1 Bakgrunn for registeret

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 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, samt 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, og å arrangere kurs for nydiagnostiserte pasienter fra hele Norge. ROAS-leger fungerer som rådgivere for pasientforeningene tilknyttet ROAS, blant annet Morbus Addison foreningen (<http://addison.no/>), med en fast spalte i medlemsbladet og 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.

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.

2.2 Juridisk hjemmelsgrunnlag

ROAS er godkjent av Etisk komite 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:

- Brukerrepresentant Geir Faarlund
- Overlege Marianne Grytaas, Fagleder Helse-Vest
- Overlege PhD Anders Jørgensen, Fagleder Helse Sør-Øst
- Professor dr med, overlege Johan Svartberg, Fagleder Helse-Nord
- Overlege Kristian Fougner, Fagleder Helse Midt-Norge
- Overlege dr med Anne-Grethe Myhre, Helse Sør-Øst (pediatri)
- Overlege PhD Kari Lima, Helse Sør-Øst
- Overlege Bjarne Mella, Helse Sør-Øst
- Overlege Siri Carlsen, Helse-Vest
- Avdelingsoverlege dr med Bjørn Nedrebø, Helse-Vest

Fagrådet som foruten brukerrepresentanten består av spesialister i endokrinologi, er ansvarlig for rekruttering av pasienter i sin region og er deltager i felles studier og møtes årlig i tillegg til telefonmøter ved behov. I 2017 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

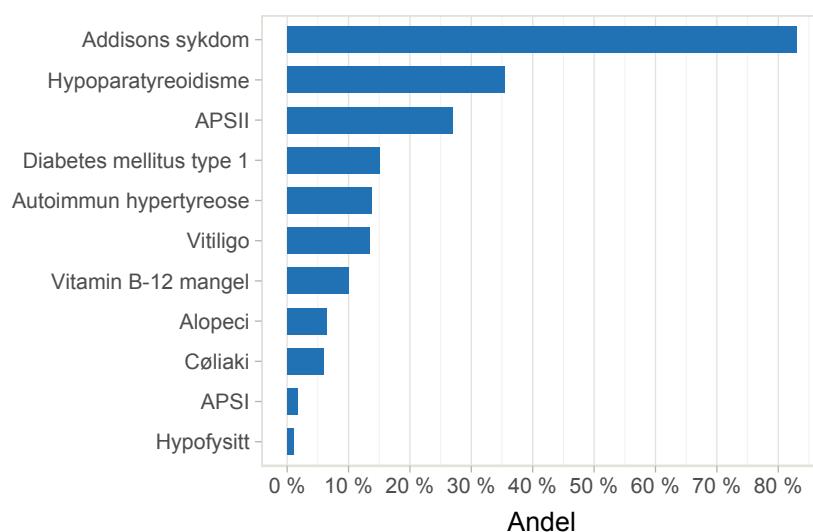
Det er oppnevnt registeransvarlige leger ved alle somatiske sykehus i Norge.

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 Pasientkarakteristikker

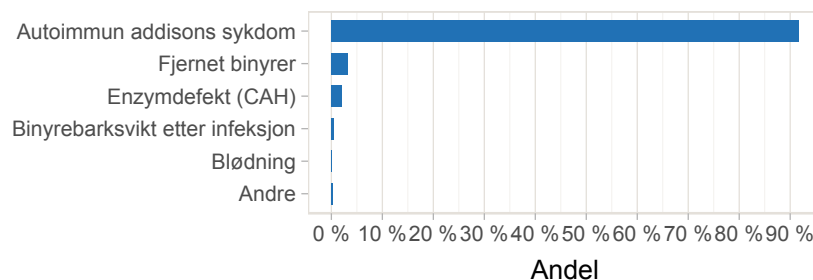
Antall registrerte personer (levende + døde) i ROAS ved utgangen av 2017 var 1 953. Andel pasienter med de forskjellige diagnosene er vist i figur 3.1. Mange personer har flere diagnoser og vil ligge bak flere av søylene. For eksempel vil de fleste med APS1 og alle med APS2 ha Addisons sykdom. Nesten 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 hypertyreose kontra enzymdefekt (CAH) av dem som har Addisons sykdom er vist i figur 3.2 på neste side.



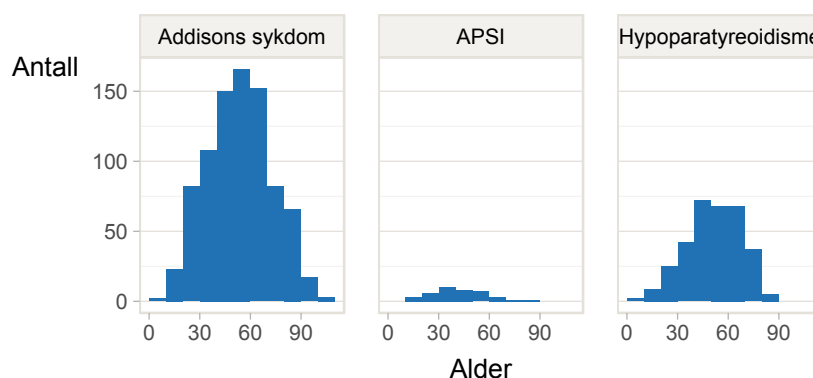
FIGUR 3.1: Addisons sykdom er den vanligste diagnosen i ROAS. Figuren viser hvor stor andel pasienter som har hver av diagnosene i registeret. I denne sammenheng kan én pasient ha flere diagnoser, og inngå i flere søyler. Størst andel pasienter har Addisons sykdom. Basert på siste registrerte diagnoser hos 1950 pasienter.

Tallene illustrerer at det er svært vanlig å ha en annen organspesifikk sykdom når man har Addisons sykdom. Dette er et viktig funn som fordrer leger og pasienter til å være observant på symptomer og tegn på andre sykdommer, slik at de kan diagnostiseres og behandles raskt før komplikasjoner oppstår.

Alderen er lik mellom diagnosegruppene (figur 3.3 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.



FIGUR 3.2: Enzymdefekt (CAH) er den dominerende årsaken til Addisons sykdom. Dette passer med den høye ko-morbiditeten i organspesifikk autoimmun sykdom. Figuren viser andel pasienter med ulike årsaker til Addisons sykdom. Basert på 680 pasienter med Addisons sykdom i 2017.



FIGUR 3.3: Aldersfordelingen i ROAS ved siste diagnosesettelse for pasienter med Addisons sykdom, APSI og hypoparatyreoidisme. Basert på siste oppfølging hos 1162 pasienter.

3.2 Kvalitetsindikatorer

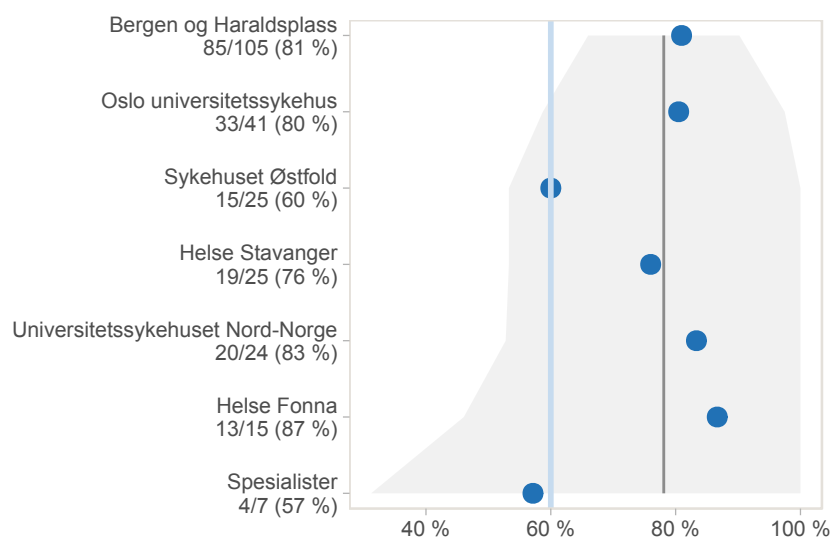
Et av hovedformålene til ROAS er å etablere og følge gode kvalitetsindikatorer på diagnostikk, behandling og oppfølging av pasienter. I 2016/2017 definerte fagrådet en rekke kvalitetsindikatorer og sett på utviklingen sammenlignet med tidligere år. Fokus har vært på kvalitetsindikatorer som er viktige for å forebygge og behandle akutte binyrekriser fordi disse kan ha dødelig utgang. [Tabell 3.1](#) på neste side viser tallene for hele registeret per indikator. I [figurene 3.4 til 3.9](#) på side [10–12](#) og på side [13](#) sammenlignes helseforetakene for kvalitetsindikatorene.

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

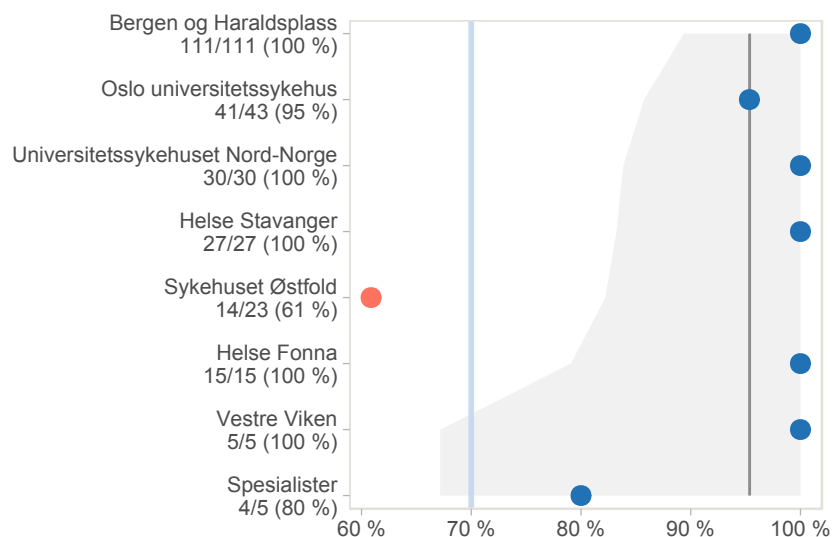
Resultatene fra [figur 3.5](#) på side [11](#) viser at det generelt er en svært høy andel Addison-pasienter som får utlevert steroidkort per helseforetak.

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). Lav måloppnåelse er vist. Basert på nyeste skjemaesvarelse hos 293 pasienter med Addisons sykdom.

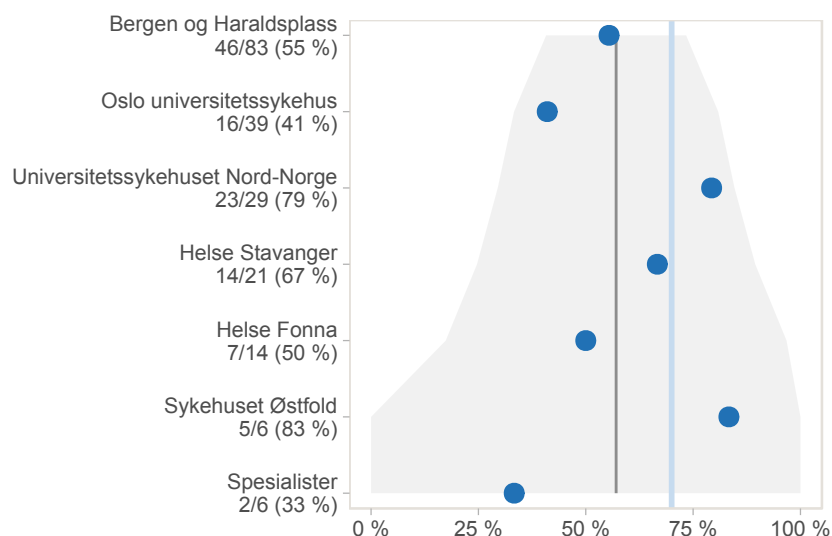
Indikator	Antall	Prosent	Mål
Utlevert kortisonsprøyte	205/266	77 %	>60 %
Utlevert steroidkort	261/278	94 %	>70 %
Doseøkning kortison siste året	124/217	57 %	<70 %
Addisonkrise siste året	33/143	23 %	<25 %
Fått osteoporose	37/267	14 %	
Fått koronarsykdom	11/266	4 %	
Deltatt på mestringskurs	80/106	75 %	
Utført beintetthetsmåling siste 5 år	104/133	78 %	>60 %



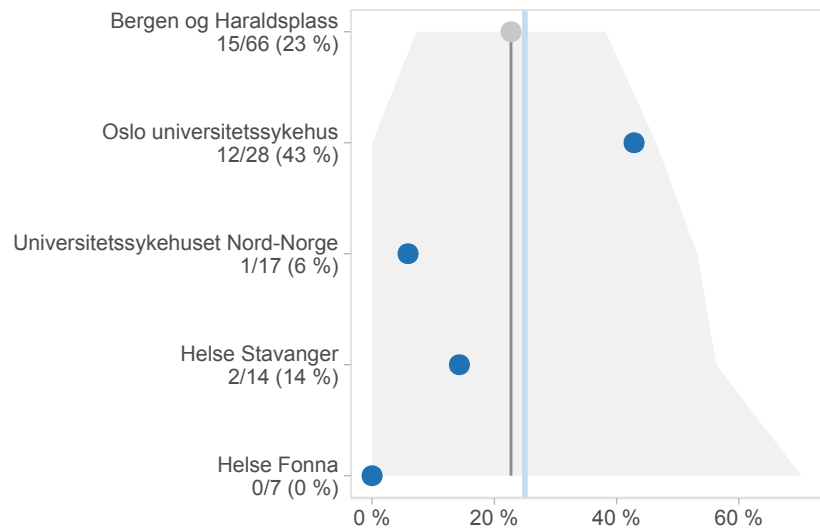
FIGUR 3.4: Antall og andel Addison-pasienter per helseforetak som har fått utlevert kortisonsprøyte. Det er ønskelig med en høy andel. Siden ingen av punktene faller utenfor 3-sigma-grensene, markert med det grå området, er det ingen av helseforetakene som skiller seg ut fra det som er forventet fra 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 258 pasienter med Addisons sykdom.



FIGUR 3.5: 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 skjemabesvarelse hos 273 pasienter med Addisons sykdom.



FIGUR 3.6: Antall og andel Addison-pasienter per helseforetak som har fått en doseøkning av kortison 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 70 %. Helseforetak med færre enn 5 pasienter er tatt bort fra visningen. Basert på nyeste skjemabesvarelse hos 212 pasienter med Addisons sykdom.



FIGUR 3.7: Antall og andel Addison-pasienter per helseforetak som har opplevd en Addisonkrise siste året. Det er ønskelig med en lav andel. Siden ingen av punktene faller utenfor 3-sigma-grensene, markert med det grå området, er det ingen av helseforetakene som skiller seg ut fra det som er forventet fra tilfeldig variasjon. Den lyseblå linja representerer målet på lavere enn 25 %. Helseforetak med færre enn 5 pasienter er tatt bort fra visningen. Basert på nyeste skjemaesvarelse hos 143 pasienter med Addisons sykdom.

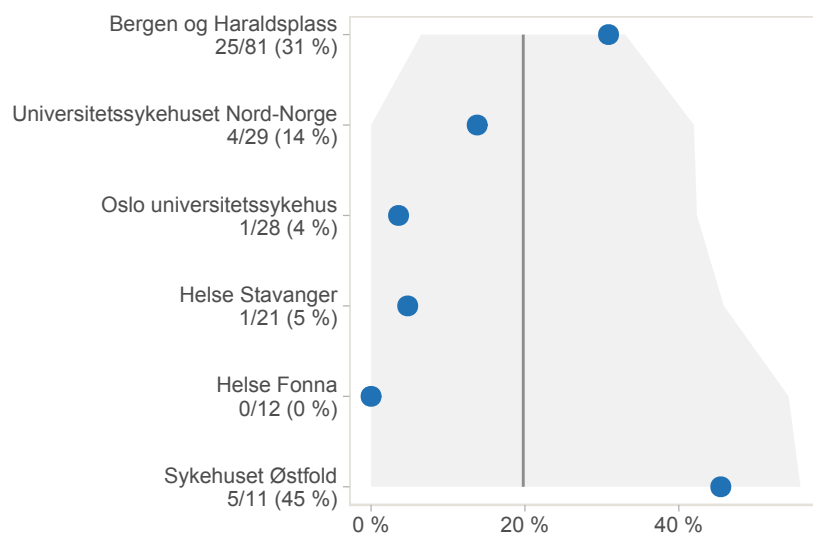
Kvalitetsindikatorerne osteoporose og kardiovaskulær sykdom er knyttet til langtidseffekter av behandlingen. Det hevdes at lett overforbruk av glukokortikoiddoser i doseringsområdet som benyttes ved binyrebarksvikt disponerer for osteoporose, hypertensjon og kardiovaskulær sykdom. Det er derfor viktig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

3.3 Addisons sykdom

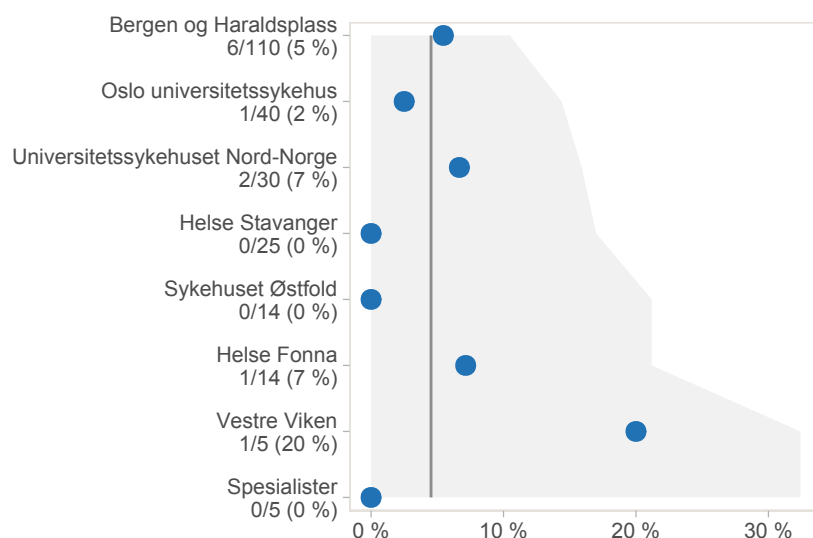
Antallet registrerte personer med Addisons sykdom i ROAS ved utgangen av 2017 var 856. Antall nyregistrerte personer med Addisons sykdom i løpet av 2017 var 96. 46 av de nye Addison-pasientene var kvinner og 50 var menn. Aldersfordeling for diagnosegruppene inkl. Addison er vist i figur 3.3 på side 9.

3.3.1 Fordeling etter bostedsadresse

Fordeling av Addisons pasienter per 100 000 innbyggere etter bostedsadresse (institusjon) er vist i figur 5.1 på side 21. Det er en markant regional skjevhet, som mest sannsynlig representerer varierende



FIGUR 3.8: 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 191 pasienter med Addisons sykdom.



FIGUR 3.9: 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 254 pasienter med Addisons sykdom.

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.

3.3.2 Diagnoseår

Alder ved diagnose for pasienter med Addisons sykdom er vist i figur 3.3 på side 9. 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).

3.4 APS1

Antallet registrerte personer med APS1 i ROAS ved utgangen av 2017 var 78. Antall nyregistrerte personer med APS1 i løpet av 2017 var 5. 1 av de nye APS1 var kvinner og 4 var menn. Fordeling etter alder ved diagnose inkl. APS1 er vist i figur 3.3 på side 9. Dette viser at diagnostikken etablert av ROAS (autoantistoffanalyser og gensekvensering) fører til at flere blir diagnostisert og kan få tilrettelagt oppfølging.

3.4.1 Fordeling etter bostedsadresse

Fordeling av APS1 pasienter per 100 000 innbyggere etter bostedsadresse (institusjon) er vist i figur 5.1 på side 21. Det er en markant regional skjevhet, som mest sannsynlig representerer varierende dekningsgrad, men som også kan inneholde reelle variasjoner i forekomst. Forhåpentligvis vil mer systematisk oppfølging føre til at ytterligere pasienter blir diagnostisert og da kan disse ulikhetene bli mindre.

3.5 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 2017 var 328. Antall nyregistrerte personer med hypoparatyreoidisme i løpet av 2017 var 38. 22 av de nye

hypoparatyreoidisme-pasientene var kvinner og 16 var menn. Fordeling etter alder ved diagnose inkl. hypoparatyreoidisme er vist i [figur 3.3](#) på side 9. Det er lite kunnskap om det naturlige forløpet til hypoparatyreoidisme og vårt register vil være et svært nyttig verktøy for å følge disse videre.

3.5.1 Fordeling etter bostedsadresse

Fordeling av hypoparatyreoidisme pasienter per 100 000 innbyggere etter bostedsadresse (institusjon) er vist i [figur 5.1](#) på side 21. Det er en markant regional skjevhet, som mest sannsynlig representerer varierende dekningsgrad, men som også kan inneholde reelle variasjoner i forekomst. En planlagt dekningsgradsanalyse vil kunne avdekke feildiagnoser og bidra til rekruttering fra de delene av landet som er underrepresentert i dag.

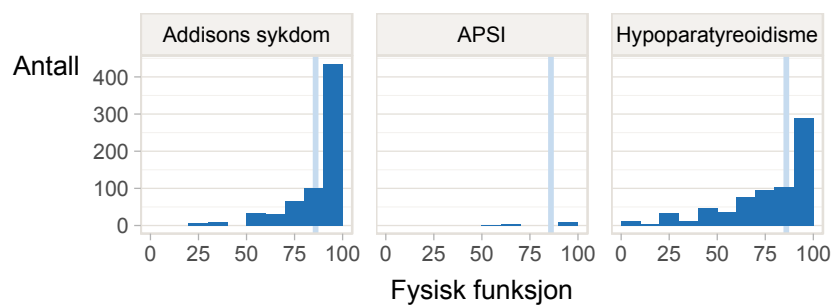
3.6 Pasientrapporterte livskvalitetsdata

ROAS har over lengre tid samlet pasientrapporterte livskvalitetsdata med spørreskjemaene SF-36 og senere det sykdomsspesifikke livskvalitetsskjemaet AddiQoL.

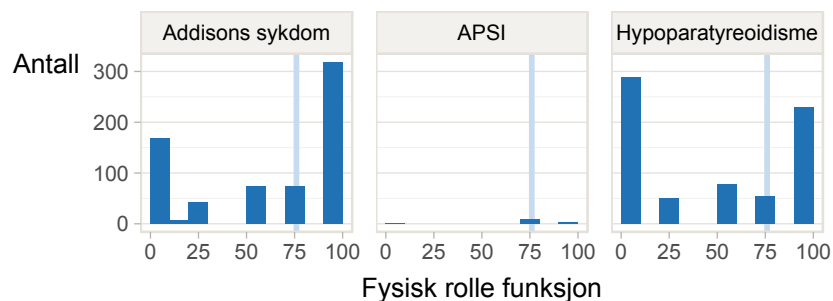
[Figurene 3.10](#) til [3.13](#) på side 16–17 viser siste registrerte skåring i utvalgte dimensjoner for undergruppene Addisons sykdom, APS1 og hypoparatyreoidisme, og viser gjennomgående lavest selvrapportert livskvalitet i undergruppen med hypoparatyreoidisme. I [figurene 3.14](#) til [3.17](#) på side 17–18 kan man se hvordan livskvalitetsskåringene har endret seg over tid for hver av diagnosene.

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.

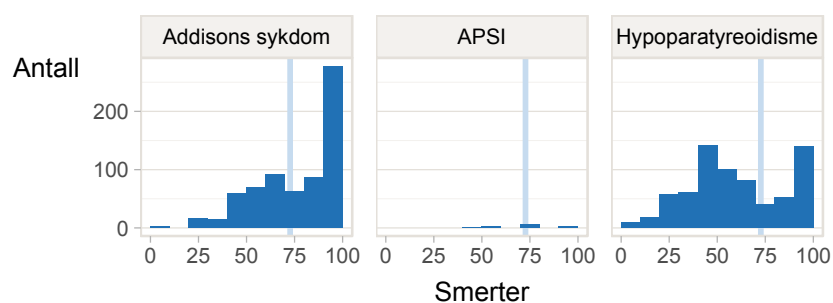
[Figur 3.18](#) på side 18 viser skåringer blant pasienter med Addisons sykdom gjort i 2017 i AddiQoL-30 og AddiQoL-8. AddiQoL er et nytt sykdomsspesifikt spørreskjema hvor de fleste skåringene så langt er gjort i 2014–2017. Tallene viser at det er stor spredning i helserelatert livskvalitet blant pasientene. Noen fungerer normalt, men det er en stor gruppe blant alle sykdommene som er målt som har nedsatt livskvalitet.



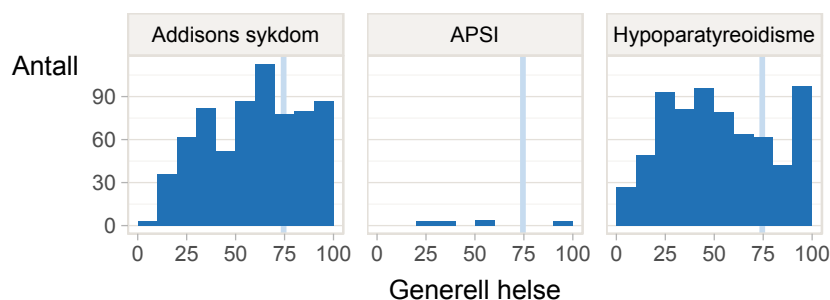
FIGUR 3.10: Fordelingen av sumskårer til SF-36 spørsmål som angår fysisk funksjon, for pasienter med Addisons sykdom, APSI og hypoparatyreoidisme. Jo høyere tall, desto bedre opplevd fysisk funksjon. Den lyseblå linjen er gjennomsnittet for norsk befolkning, tall fra Garratt og Stavem 2017. Her er kun nyeste besvarelse brukt per pasient. Basert på 1094 pasienter som har svart på livskvalitetsskjema i hele registeret.



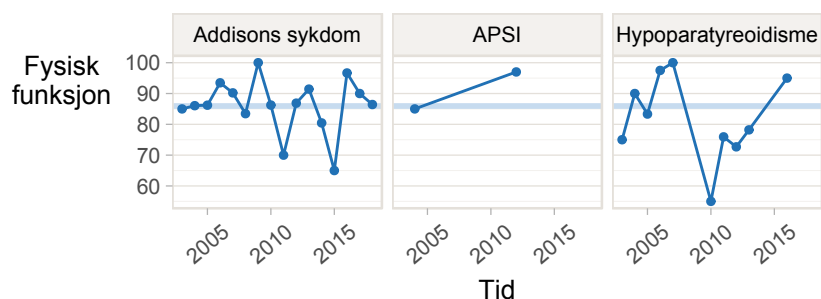
FIGUR 3.11: Fordelingen av sumskårer til SF-36 spørsmål som angår fysisk rolle funksjon, for pasienter med Addisons sykdom, APSI og hypoparatyreoidisme. Jo høyere tall, desto bedre opplevd fysisk rolle funksjon. Den lyseblå linjen er gjennomsnittet for norsk befolkning, tall fra Garratt og Stavem 2017. Her er kun nyeste besvarelse brukt per pasient. Basert på 1094 pasienter som har svart på livskvalitetsskjema i hele registeret.



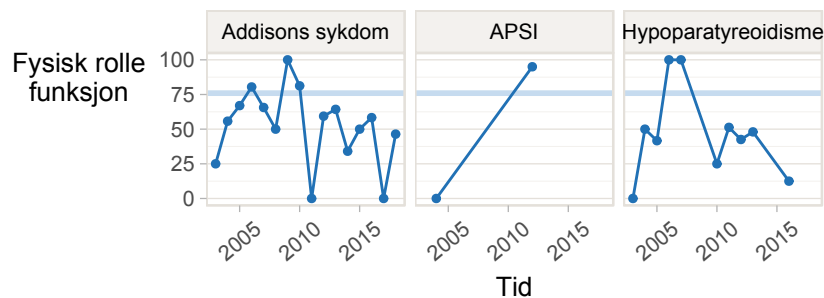
FIGUR 3.12: Fordelingen av sumskårer til SF-36 spørsmål som angår smerter, for pasienter med Addisons sykdom, APSI og hypoparatyreoidisme. Jo høyere tall, desto bedre opplevd smerter. Den lyseblå linjen er gjennomsnittet for norsk befolkning, tall fra Garratt og Stavem 2017. Her er kun nyeste besvarelse brukt per pasient. Basert på 1094 pasienter som har svart på livskvalitetsskjema i hele registeret.



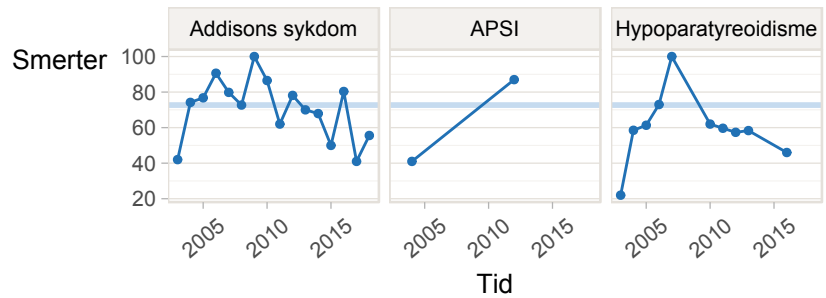
FIGUR 3.13: Fordelingen av sumskårer til SF-36 spørsmål som angår generell helse, for pasienter med Addisons sykdom, APSI og hypoparatyreoidisme. Jo høyere tall, desto bedre opplevd generell helse. Den lyseblå linjen er gjennomsnittet for norsk befolkning, tall fra Garratt og Stavem 2017. Her er kun nyeste besvarelse brukt per pasient. Basert på 1094 pasienter som har svart på livskvalitetsskjema i hele registeret.



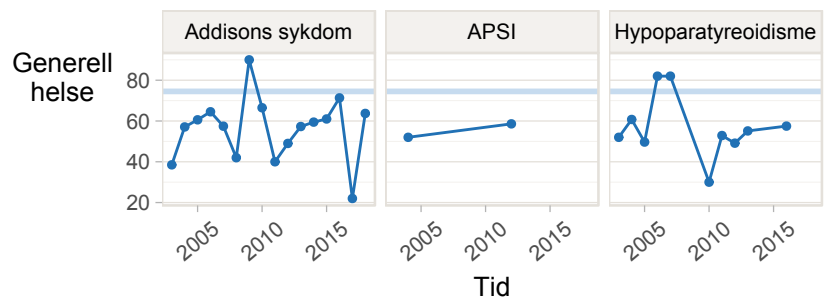
FIGUR 3.14: Gjennomsnittlig sumskår av SF-36 spørsmål som angår fysisk funksjon per år, for pasienter med Addisons sykdom, APSI og hypoparatyreoidisme. Den lyseblå linjen representerer gjennomsnittet for norsk befolkning, tall fra Garratt og Stavem 2017. Basert på 1094 pasienter som har svart på livskvalitetsskjema i hele registeret.



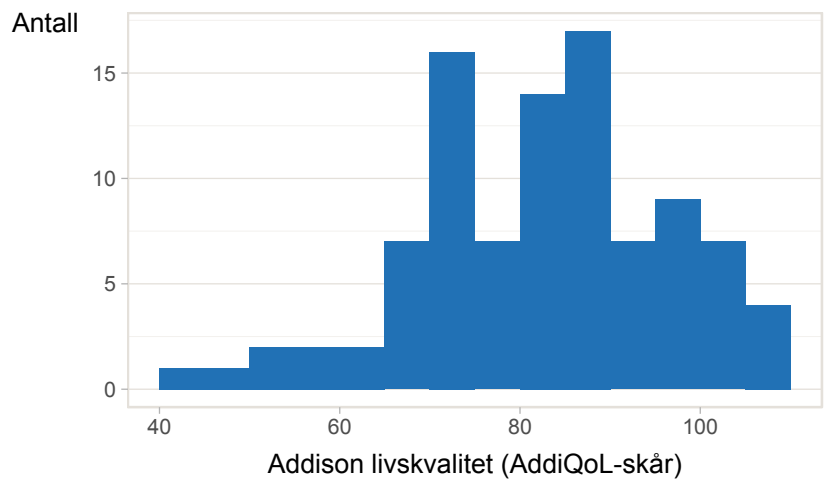
FIGUR 3.15: Gjennomsnittlig sumskår av SF-36 spørsmål som angår fysisk rolle funksjon per år, for pasienter med Addisons sykdom, APSI og hypoparatyreoidisme. Den lyseblå linjen representerer gjennomsnittet for norsk befolkning, tall fra Garratt og Stavem 2017. Basert på 1094 pasienter som har svart på livskvalitetsskjema i hele registeret.



FIGUR 3.16: Gjennomsnittlig sumskår av SF-36 spørsmål som angår smerter per år, for pasienter med Addisons sykdom, APSI og hypoparatyreoidisme. Den lyseblå linjen representerer gjennomsnittet for norsk befolkning, tall fra Garratt og Stavem 2017. Basert på 1094 pasienter som har svart på livskvalitetsskjema i hele registeret.



FIGUR 3.17: Gjennomsnittlig sumskår av SF-36 spørsmål som angår generell helse per år, for pasienter med Addisons sykdom, APSI og hypoparatyreoidisme. Den lyseblå linjen representerer gjennomsnittet for norsk befolkning, tall fra Garratt og Stavem 2017. Basert på 1094 pasienter som har svart på livskvalitetsskjema i hele registeret.



FIGUR 3.18: 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 117 Addison-pasienter som har svart på AddiQoL-skjema.

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. Det ser derfor ut som at i løpet av 2018 kan komme på plass automatisk overføring av data fra så og si alle sykehus i Norge noe som vil øke datakvaliteten betraktelig. Samtykke sendes fortsatt i post til ROAS.

EndoJournal brukes av følgende institusjoner i 2017 og flere kommer til i 2018:

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

I 2016 ble det igangsatt arbeid for innsamling av pasientrapporterte data via en PROMs løsning fra 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 mm. PROMs løsningen ble ferdigstilt iløpet av 2017 og vil i 2018 først piloteres på ett fåtall frivillig, før skjemaene sendes 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 er Anders Jørgensen, registeransvarlig ved OUS formelt knyttet til ROAS gjennom en 10 % stilling for å styrke datainnsamlingen fra Helse-Sørøst.

I 2017 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):

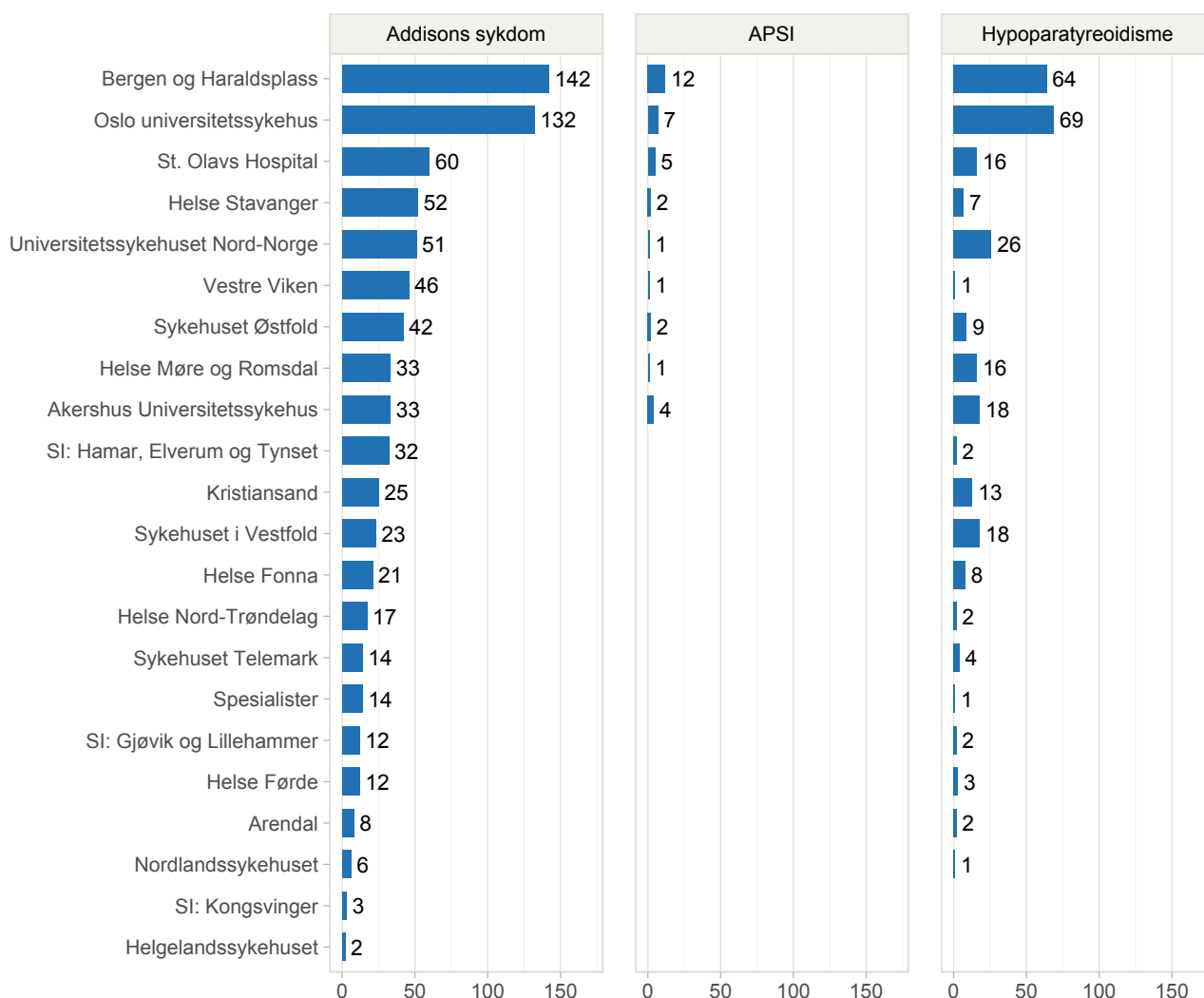
- Kronisk bruk av medikamenter
- Høy ACTH, lav kortisol
- Patologisk synacthen test
- Info om eventuelle addisonkriser og innleggelse
- Doseøkninger av kortison
- Norsk steroidkort utlevert
- Kortisonsprøyte utlevert
- Koronarsykdom, osteoporose og annen kronisk sykdom
- Symptomer på Addisons sykdom (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 til sammen 1953 pasienter. Av disse har 856 Addisons sykdom, 328 hypoparatyreoidisme og 78 pasienter med APSI. Antall registreringer per diagnose for hvert sykehus er vist i figur 5.1.

I 2017 var det 139 nydiagnostiserte pasienter. Dette var 96 pasienter med Addisons sykdom, 38 med hypoparatyreoidisme og 5 pasienter med APSI.



FIGUR 5.1: Antall pasienter i ROAS per Helseforetak. Det er til sammen 780 Addison-pasienter, 285 pasienter med hypoparatyreoidisme og 35 pasienter med APSI som har informasjon om sykehus registrert i ROAS, som utgjør til sammen 1057 pasienter.

5.2 Metode for beregning av dekningsgrad

ROAS utførte en dekningsgradsanalyse i 2016 mot data fra Norsk Pasientregister (NPR). Inkludert i analysen er 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 (ICD-10 kode E27.1).

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 HF 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 HF ble etter dokumentkontroll endret fra 50 % i opprinnelig dekningsgradsanalyse, til 86 % etter dokumentkontroll. På bakgrunn av resultatene fra Helse Bergen HF 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 er planlagt utført i 2019.

5.3 Tilslutning

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 registeres Odde sykehus av Haugesund sykehus (begge i Helse Fonna). Det er en registeransvarlig for Sykehuset Innlandet som innbefatter Kongsvinger, Hamar, Elverum, Gjøvik og Lillehammer. På denne måten dekkes de små sykehusene godt inn uten at antallet registeransvarlige blir unødig stort. Totalt rapporterer 28 av 28 sykehus (100 % tilslutning) til ROAS.

TABELL 5.1: Registrerende sykehus.

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

5.4 Dekningsgrad

I ROAS har 83 % av pasientene Addisons sykdom, og dekningsgraden for disse er 61 %. 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 NoklusDiabetes, 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 2018 da så og si alle sykehus har Noklus Diabetes. Se for øvrig kapittel 4 for mer detaljerte opplysninger.

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

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

TABELL 5.2: Dekningsgradsanalyse for ROAS i 2017. Tabellen viser antall pasienter registrerte i ROAS og/eller meldt inn til Norsk pasientregister (NPR). Helseforetakene er sorterte etter antall pasienter totalt.

Helseforetak/sykehus	Begge	Kun NPR	Kun ROAS	Totalt	Dekningsgrad, ROAS	Dekningsgrad, NPR
Totalt	525	365	45	935	61 %	95 %
Helse Bergen	119	18	2	139	87 %	99 %
Oslo universitetssykehus	73	46	2	121	62 %	98 %
Sykehuset Innlandet	27	41	3	71	42 %	96 %
Vestre Viken	29	35	1	65	46 %	98 %
St. Olavs hospital	35	15	11	61	75 %	82 %
Universitetssykehuset Nord-Norge	35	25	1	61	59 %	98 %
Akershus universitetssykehus	22	36	1	59	39 %	98 %
Helse Møre og Romsdal	22	31	2	55	44 %	96 %
Sørlandet sykehus	23	28	2	53	47 %	96 %
Sykehuset Østfold	30	18	1	49	63 %	98 %
Helse Stavanger	29	12	6	47	74 %	87 %
Helse Førde	11	13	1	25	48 %	96 %
Helse Fonna	15	5	4	24	79 %	83 %
Sykehuset i Vestfold	16	6	1	23	74 %	96 %
Sykehuset Telemark	12	6	0	18	67 %	100 %
Helse Nord-Trøndelag	7	8	2	17	53 %	88 %
Lovisenberg diakonale sykehus	5	4	0	9	56 %	100 %
Nordlandssykehuset	4	5	0	9	44 %	100 %
Diakonhjemmet sykehus	1	5	0	6	17 %	100 %
Finnmarkssykehuset	4	2	0	6	67 %	100 %
Helgelandssykehuset	3	3	0	6	50 %	100 %
Ukjent	0	0	5	5	100 %	0 %
Haraldsplass diakonale sykehus	2	2	0	4	50 %	100 %
Sunnaas sykehus	0	1	0	1	0 %	100 %
Norsk diabetikersenter	1	0	0	1	100 %	100 %

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

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

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

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

Innhente data direkte fra pasienter: I 2017 har ROAS arbeidet med å koble databasen direkte til PROMS løsning fra HEMIT, der

pasienter via HelseNorge.no eller digital postkasse kan fylle ut skjema elektronisk. Dette blir da automatisk overført til ROAS og minimerer feil som kan oppstå ved manuell føring fra papirskjema. PROM-løsningen forventes klar til bruk i løpet av 2018. Viser for øvrig til kapittel 4.

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 Metode for validering av data i registeret

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

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

5.6.1 Metode for validering av dekningsgrad

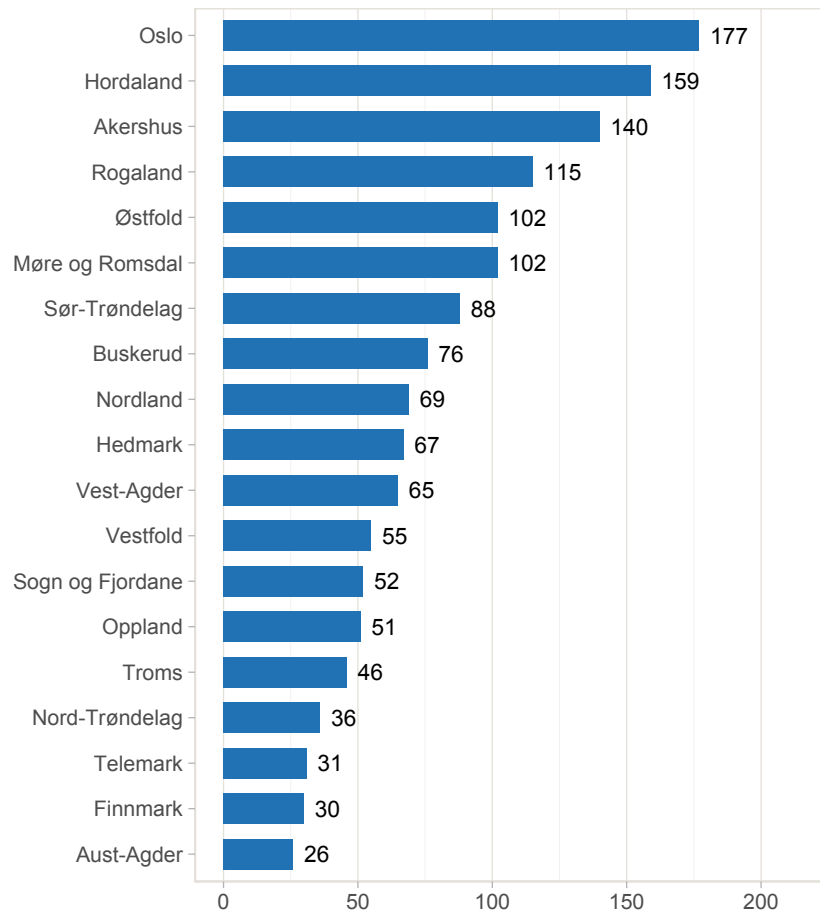
Kompletthet av innregistrering ble undersøkt i 2016 ved kobling mot norsk pasientregister. Grunnet uforventede dårlige resultater fra dekningsgradsanalyse opp mot NPR, ble det høsten 2016 utført dokumentkontroll av tilsendt NPR-data over pasienter tilhørende Helse Bergen med diagnosen E27.1 (primær binyrebarksvikt) kun registrert i NPR og ikke i ROAS. Som anført i [avsnitt 5.2](#) på side 22 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 ila 2017, med resultater presentert fra dekningsgrad etter validering presentert i [avsnitt 5.2](#) på side 22.

5.7 Vurdering av datakvalitet

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 mindre enn 100 på landsbasis.



FIGUR 5.2: Antall pasienter i reseptregisteret som bruker Florinef. Dette kan brukes som mål på antall personer med Addisons sykdom uansett årsak. Utfra prevalenssife antas det å være om lag 1 000 pasienter med autoimmun årsake 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 1487 pasienter som bruker Florinef i reseptregisteret.

5.7.2 Kompletthet av sentrale variabler

Variabelen med høyest andel manglende verdier er variabelen som inngår i utregning av andel Addison-pasienter som har «Fått koronar-sykdom» med 2,6 % manglende verdier. Komplettheten til sentrale variabler vurderes til å være god. Kompletthet for sentrale variabler som inngår i utregningene av kvalitetsindikatorerne i [kapittel 3](#) på side 8 kan ses i [tabell 5.3](#) på neste side.

TABELL 5.3: Andel manglende besvarelser på sentrale variabler.
Variablene brukes til utregning av kvalitetsindikatorer. Basert
på nyeste utfylte Addison-skjema hos 293 pasienter.

Indikator	Antall	Prosent
Fått koronarsykdom	7/266	2,6 %
Fått osteoporose	1/267	0,4 %
Addisonkrise siste året	0/143	0,0 %
Doseøkning kortison siste året	0/217	0,0 %
Utlevert steroidkort	0/278	0,0 %
Utlevert kortisonsprøyte	1/266	0,4 %

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 spesifikke kvalitetsindikatorer

6.2.1 Prosessmål

Andel Addison-pasienter som har fått steroidkort

Alle Addison-pasienter skal få utlevert et steroidkort som inneholder informasjon på engelsk og norsk til helsepersonell om hvilke spesielle behov pasienten har i en akuttsituasjon. Det er svært viktig at kortet blir utlevert til alle pasienter med Addisons sykdom grunnet viktighet av riktig og rask behandling i akuttsituasjoner.

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 3.2](#) på side 9.

Andel Addison-pasienter som har fått kortisonsprøyte

Pasienter får utdelt kortisonsprøyte og opplæring i intramuskulær injeksjon på seg selv. Det er viktig for å kunne starte behandling ved mistenkt binyrekrise så raskt som mulig. Tilstanden kan være livstruende dersom behandling utsettes. Kvalitetsindikatoren er definert som andel pasienter som har fått kortisonsprøyte og opplæring i stressdosering / intramuskulær injeksjon.

Indikatoren gjelder kun for pasienter med primær binyrebarksvikt (E27.1 – 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 3.2](#) på side 9.

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 2013 til 2017.

Indikatoren gjelder kun for pasienter med primær binyrebarksvikt (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 3.2](#) på side 9.

6.2.2 Resultatmål

Andel pasienter som har opplevd Addisonkrise siste året

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

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

Pasienten blir spurt om de har opplevd en binyrekrise det siste året ved hvert visitt, og til indikatoren ser man kun på den nyeste besvarelsen per pasient. Indikatoren gjelder kun for pasienter med primær binyrebarksvikt (E27.1 – Addison's 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 3.2](#) på side 9.

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 hjert- 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 (se Resultater). 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 vil bli 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 ved 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 Kunnskapssenteret ved Folkehelseinstituttet. Innsamling av PREM-skjema fra Addisonpasienter startet høsten 2017 ved endokrinologisk poliklinikk i Helse Bergen, Oslo universitetssykehus og Stavanger universitetssykehus, med planlagt innsamling også fra Akershus universitetssykehus og St. Olavs hospital fra vinteren 2018. Det er et mål å inkludere noen av de mindre sykehusene også for å få et bilde av hvordan oppfølgingen er på mindre institusjoner.

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.

Gruppen har vært involvert i utarbeidelsen av en nasjonal veileder utgitt av Norsk Endokrinologisk forening (www.helsebiblioteket.no/retningslinjer/endokrinologi-veileder). 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, 2013).

6.6 Etterlevelse av nasjonale 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 10 for oppnådd måloppnåelse av blandt annet utdelt steroidkort og kortisonsprøyte for 2017.

I 2017 og videre i 2018 ble det jobbet med en webbasert resultatportal for offentliggjøring av resultater og med tilbakemelding til fagmiljøene på sykehusnivå, hvor disse sentrale kvalitetsparametre vil bli kontinuerlig oppdatert og være tilgjengelige for de enkelte sykehus, og der man også kan sammenligne seg med andre enheter.

6.7 Identifisering av kliniske 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 forbedringsarbeide med sikte på systematisk innsamling av opplysninger om hjerte- og karsykdomer, metabole risikofaktorer (diabetes mellitus, hyperkolesterolemi), vekt og blodtrykk fra alle sykehus. Disse opplysningene vil dels samles inn via PROMS, 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 klinisk 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 legeförening, 2012). Egne kort for barn og voksne finnes, hver 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 som vil redusere frekvensen av akutte komplikasjoner og død ved binyrebarksvikt. I EndoJournal er det lagt inn et sjekkpunkt om steroidkort er utlevert. I 2018 vil det også utvikles ett pasientkort for de som lider av hypoparathyreidiose.

6.8.2 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 kanal for 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.

6.8.3 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.

6.8.4 Ny målemetode for steroidhormoner

Et langsiktig mål har vært å forbedre diagnostikk av sykdommer med endringer i steroidhormonnivåer. Vi etablerte tidlig målinger av kortisol i spytt i oppfølgingen av pasienter med binyrebarksvikt (Løvås et al, *J Endocrinol Invest*, 2006). De siste årene er det også utviklet nye og svært følsomme målemetoder basert på massespektrometri (Methlie et al, *Endocrine Connections*, 2013). Denne metoden kan benyttes til å nøyaktig kvantitere 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.

6.8.5 Ny målemetode for autoantistoffer mot interferon alfa og omega

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

6.8.6 Årlig kurs for pasienter med binyrebarksvikt

Etter initiativ fra leger tilknyttet ROAS og med ROAS-leder Eystein Husebye i spissen arrangeres det årlig et 2–3 dagers kurs for pasienter med binyrebarksvikt (deriblant Addisons sykdom) og pårørende. Kurset foregår ved Lærings- og Mestringssenteret 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. Grunnet stor pågang arbeider vi med å øke hyppigheten av kurs og det er ønskelig på sikt å arrangere tilsvarende kurs flere steder i landet, og å få etablert et elektronisk læringskurs for pasienter.

6.9 Evaluering av tiltak for klinisk 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
- Flertallet pasienter utstyres med solu-Cortefsprøyte for akuttbehandling; dermed kan de behandle seg selv ved en binyrekrise.

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 sykkelighet og død.

Videre registreres systematisk:

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

7 Formidling av resultater

7.1 Resultater tilbake til deltakende fagmiljø

Formidling av forskningsresultater og årsrapport skjer gjennom flere kanaler:

- 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 3 880 sidevisninger i løpet av 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 120 følgere ved utgangen av året.

- Dashboardløsning med rapportering på sykehusnivå:

Høsten 2017 ble en "dashboardløsning for tilbakemelding til fagmiljøene på sykehusnivå tatt i bruk. Sentrale kvalitetsparametre vil bli kontinuerlig oppdatert og være tilgjengelige for de enkelte miljøer, der man også kan sammenligne seg med de andre.

- 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

Pasienter kan se 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 institusjonsnivå

I 2015 ble registeret koblet til folkeregisteret, og det er gjort systematisk oppdatering av institusjonstilørighet. Spesielt for småinstitusjoner vil rapportering på institusjonsnivå kunne true taushetsplikt og personvern. Imidlertid er de aller fleste små sykehus tilknyttet en større sammenslutning av sykehus. For eksempel vil rapportering fra Helgelandssykehuset være på nivå av Helgelandssykehuset, ikke spesielt for Sandnessjøen, Mosjøen og Mo i Rana. Imidlertid vil vi likevel internt kunne se på åpenbare kvalitetsforskjeller på enkeltsykehus og kunne gi tilbakemelding til de enkelte miljøene.

8 Samarbeid og forskning

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.

8.2 Vitenskapelige arbeider

8.2.1 Publikasjoner

I 2017 har det vært publisert 9 artikler med tilknytning til ROAS.

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

Publikasjoner:

- 1 Ueland GÅ, Methlie P, Kellmann R, Bjørgaas M, Åsvold BO, Thorstensen K, Kelp O, Thordarson HB, Mellgren G, Løvås K, Husebye ES. *Simultaneous assay of cortisol and dexamethasone improved diagnostic accuracy of the dexamethasone suppression test*. Eur J Endocrinol 176, 705-713, 2017.
- 2 Fishman D, Kisand K, Hertel C, Rothe M, Remm A, Pihlap M, Adler P, Vilo J, Peet A, Meloni A, Podkrajsek KT, Battelino T, Bruserud Ø, Wolff ASB, Husebye ES, Kluger N, Krohn K, Ranki A, Peterson H, Hayday A, Peterson P. *Autoantibody Repertoire in APECED Patients Targets Two Distinct Subgroups of Proteins*. Front Immunol 8, 976. doi: 10.3389/fimmu.2017.00976. eCollection 2017.
- 3 Nerموen I, Husebye ES, Myhre AG, Løvås K. *Classic congenital adrenal hyperplasia*. Tidsskr Nor Laegeforen 137, 540-543, 2017.
- 4 Smith-Anttila CJA, Bensing S, Alimohammadi M, Dalin F, Oscarson M, Zhang MD, Perheentupa J, Husebye ES, Gustafsson J, Björklund P, Fransson A, Nordmark G, Rönnblom L, Meloni A, Scott RJ, Hökfelt T, Crock PA, Kämpe O. *Identification of endothelin-converting enzyme-2 as an autoantigen in autoimmune polyendocrine syndrome type 1*. Autoimmunity 50, 223-231, 2017
- 5 Orlova EM, Sozaeva LS, Kareva MA, Oftedal BE, Wolff ASB, Breivik L, Zakharova EY, Ivanova ON, Kämpe O, Dedov II, Knappskog PM, Peterkova VA, and Husebye ES. *Expanding the phenotypic and genotypic landscape of autoimmune polyendocrine syndrome type-1*. J Clin Endocrinol Metabol 102, 3546-56, 2017.
- 6 Grytaas MAa, Strømsøy SS, Rørvik JT, Arnes JB, Heie A, Arnesen T, Jørstad MD, Nedrebø BG, Jøssang DE, Jensen DK, Rørvik HD, Sagen JV, Mellgren G, Thordarson HB, Husebye ES, Løvås K. *Clinical characteristics and long-term outcome of primary aldosteronism in a Norwegian population*. Horm Metab Res 2017; 49(11): 838-846

- 7 Bahador M, Gras Navarro A, Rahman MA, Dominguez-Valentin M, Sarowar S, Ulvestad E, Njølstad G, Lie SA, Kristoffersen EK, Bratland E, Chekenya M. *Increased infiltration and tolerised antigen-specific CD8+ TEM cells in tumor but not peripheral blood have no impact on survival of HCMV+ glioblastoma patients* Oncoimmunology. 2017 Jun 5;6(8):e1336272.
- 8 Bruserud Ø, Bratland E, Hellesen A, Delaleu N, Reikvam H, Oftedal BE, Wolff ASB. *Altered Immune Activation and IL-23 Signaling in Response to Candida albicans in Autoimmune Polyendocrine Syndrome Type 1*. Front Immunol. 2017 Sep 1;8:1074.
- 9 Oftedal BE, Marthinussen MC, Erichsen MM, Tveitarås MK, Kjellesvik-Kristiansen A, Hammenfors D, Jonsson MV, Kisand K, Jonsson R, Wolff ASB *Impaired salivary gland activity in patients with autoimmune polyendocrine syndrome type I*. Autoimmunity. 2017 Jun;50(4):211-222.

8.2.2 Presentasjoner av forskningsgruppen 2017

- 1 Hellesen, Alexander: "21-hydroxylase-specific CD8+ T cells in autoimmune Addison's disease" (poster presentasjon), ved SSI 2017 i Stockholm, Sverige, 17-20. oktober.
- 2 Bratland, Eirik: "Adrenalitis and the road to adrenocortical destruction in autoimmune Addison's disease" (presentasjon), ved "Chronic Inflammation – the root of all evil". The 5th HUIMM905 Advanced Immunology Course/Workshop. Voss, Norge, 5–7 April 2017.
- 3 Husebye, Eystein: Invited speaker at Autoimmune polyendocrine syndrome type 1 symposium, 2nd APS-1 symposium, Stony Brook, NY. 14 juli 2017.
- 4 Husebye, Eystein: invited speaker at Autoimmune polyendocrine syndromes, Gøteborgs Universitet, 21 april 2017.
- 5 Husebye, Eystein: Monogene autoimmune sykdommer, Nasjonalt KG Jebsen Symposium, Stjørdal, 31 oktober 2017
- 6 Bruserud, Øyvind: "Immunologiske mekanismer i APS-1" (presentasjon), Vest-Norsk Endokrinologisk Høstmøte, Stavanger Universitetssykehus, Stavanger, Norge. 10.11.2017.
- 7 Bruserud, Øyvind: "Altered Immune Activation and IL-23 Signaling in Response to Candida albicans in APS-1", (poster presentasjon), 44th Annual Meeting of the Scandinavian Society of Immunology, Stockholm, Sverige. 17.-20.10.2017.
- 8 Bruserud, Øyvind: "APS-1 i Norge" (presentasjon), Norsk Endokrinologisk Vintermøte, Hurtigruten Bergen-Trondheim, Norge. 22.-24.03.2017.
- 9 Oftedal, Bergithe E: "T cell receptor assessment in autoimmune disease requires access to the most adjacent immunological active organ" SSI Stocholm, Sweden 17.-20. October 2017.

Del II

Plan for forbedringstiltak

9 Forbedringstiltak

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.

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

9.1.2 Nye registrerende enheter/avdelinger

- Gjennomført: Bistand med opplæring
- Gjennomført: Regelmessig kontakt for oppdatering

9.1.3 Forbedring av dekningsgrad i registeret

- Gjennomført: en rekke telefonmøter med registeransvarlige på sykehus
- Gjennomført: tilknytting av overlege i 10 % stilling i Helse-Sørøst 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 enn binyrebarksvikt, deribland hypoparathyreiodisme og primær ovarialsvikt.

9.1.4 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 korrigerert dekningsgrad i ROAS etter gjennomført landsomfattende dokumentkontroll.

9.1.5 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 Addisons pasienter i Norge, men ved å bruke data om antall Florinef-brukere i Norge kan man snevre det ned til Addisons 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.

9.1.6 Fagutvikling og kvalitetsforbedring av tjenesten

- Gjennomført og planlagt: deltagelse på møter, kurs og konferanser i regi av regionale og nasjonale kvalitetsregistre

9.1.7 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»

9.1.8 Nye pasientrapporterte resultater som skal inn i registeret

- Gjennomført: ferdiggjøre PROM elektronisk skjema og ta i bruk
- Gjennomført: PREM spørreskjema utlevert hos pasient ved årskontroll ved tre universitetssykehus, med planlagt oppstart også ved øvrige universitetssykehus i løpet av 2018. Skjema inneholder noe demografiske data (kjønn og institusjonstilhørighet) i tillegg til spørsmål om egen helse og opplevelse ved poliklinisk besøk.

9.1.9 Utvidet bruk av pasientrapporterte resultater

- Planlagt: Se over, PROM og PREM data vil bli innentet og brukt i kvalitetssikringen.

9.1.10 Nye demografiske variabler som skal inn i registeret

- 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.

9.1.11 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 vil også være delaktig i utvikling, produksjon og distribusjon av det kommende hypopara-kortet
- ROAS-legene bidrar til Norsk endoknologisk forenings veileder. Registerleder Eystein Husebye har deltatt i internasjonale grupper som har utarbeidet retningslinjer.

9.1.12 Registrerende enheters etterlevelse av nasjonale retningslinjer

- Planlagt: Når resultatportalen tas i bruk vil det enkelte helseforetak kunne sammenligne seg med andre helseforetak og et landsgjennomsnitt. Dette vil gi direkte tilbakemelding på etterlevelse av nasjonale retningslinjer.

9.1.13 Økt bruk av resultater til klinisk kvalitetsforbedring i hver enkelt institusjon

- 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.

9.1.14 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 2018 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.

9.1.15 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.

9.1.16 Forbedring av resultatformidling til deltagende fagmiljø

- Gjennomført: elektronisk dashboard løsning ble tatt i bruk i løpet av høsten 2017.
- Planlagt: Flytte resultatformidling over på Resultatportalen i 2018

9.1.17 Forbedring av resultatformidling til pasienter

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

9.1.18 Forbedring av hvordan resultater på institusjonsnivå publiseres

- Gjennomført: elektronisk dashboard løsning med 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.
- Planlagt: Flytte resultatløsningen over til Resultatportalen i 2018.

9.2 Samarbeid og forskning

- I 2017 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. Ett 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 nøye karakterisering av APS1-pasientene i Norge (Bruserud Ø et al, J clin endocrinol Metabol, 2016).

9.2.1 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.

9.2.2 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. Artikkelen ble akseptert i 2017 og vil bli trykket i mars 2018.

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 kliniske forbedringsområder basert på analyser fra registeret	6.7	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12	Brukes til klinisk 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 type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
20	Kunne 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>