

Norsk kvalitetsregister for organspesifikke autoimmune sykdommer (ROAS)

4. oktober 2017

Årsrapport for 2016
med plan for
forbedringstiltak

Innhold

I	Årsrapport	1
1	Sammendrag	2
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	Dekningsgrad	8
3.2	Pasientkarakteristikker	8
3.3	Kvalitetsindikatorer	9
3.4	Addisons sykdom	14
3.4.1	Fordeling etter bostedsadresse	15
3.4.2	Diagnoseår	15
3.5	APS1	15
3.5.1	Fordeling etter bostedsadresse	15
3.6	Hypoparatyreoidisme	16
3.6.1	Fordeling etter bostedsadresse	16
3.7	Pasientrapporterte livskvalitetdata	16
4	Metoder for fangst av data	20
5	Metodisk kvalitet	22
5.1	Antall registreringer	22
5.2	Metode for beregning av dekningsgrad	22
5.3	Tilslutning	22
5.4	Dekningsgrad	22
5.5	Prosedyrer for intern sikring av datakvalitet	25
5.6	Metode for validering av data i registeret	26
5.7	Vurdering av datakvalitet	27
6	Fagutvikling og klinisk kvalitetsforbedring	28
6.1	Pasientgruppe som omfattes av registeret	28
6.2	Registerets spesifikke kvalitetsindikatorer	28
6.2.1	Struktur mål	28
6.2.2	Prosess mål	28
6.2.3	Resultat mål	28
6.3	Pasientrapporterte resultat- og erfaringsmål (PROM og PREM)	29
6.3.1	Resultat mål	29

6.3.2	Erfaringsmål	29
6.4	Sosiale og demografiske ulikheter i helse	29
6.5	Bidrag til utvikling av nasjonale retningslinjer, nasjonale kvalitetsindikatorer o.l.	29
6.6	Etterlevelse av nasjonale retningslinjer	30
6.7	Identifisering av kliniske forbedringsområder	30
6.8	Tiltak for klinisk kvalitetsforbedring initiert av registeret	31
6.8.1	Nytt nasjonalt steroidkort	31
6.8.2	Instruksjonsvideo for akuttbehandling med steroider	31
6.8.3	Ny substitusjonsbehandling.	31
6.8.4	Ny målemetode for steroidhormoner.	32
6.8.5	Ny målemetode for autoantistoffer mot interferon alfa og omega	32
6.8.6	Årlig kurs for pasienter med binyrebarksvikt	32
6.9	Evaluering av tiltak for klinisk kvalitetsforbedring (endret praksis)	32
6.10	Pasientsikkerhet	33
7	Formidling av resultater	34
7.1	Resultater tilbake til deltakende fagmiljø	34
7.2	Resultater til administrasjon og ledelse	34
7.3	Resultater til pasienter	34
7.4	Publisering av resultater på institusjonsnivå	35
8	Samarbeid og forskning	36
8.1	Samarbeid med andre helse- og kvalitetsregistre	36
8.2	Vitenskapelige arbeider	36
8.2.1	Publikasjoner	36
8.2.2	Presentasjoner av forskningsgruppen 2016	37
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	41
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	42
9.1.18	Forbedring av hvordan resultater på institusjonsnivå publiseres	42
9.2	Samarbeid og forskning	43
9.2.1	Nye samarbeidspartnere	43
9.2.2	Forskningsprosjekter og annen vitenskapelig aktivitet	43
	III Stadiевurdering	45
	10 Referanser til vurdering av stadium	46

Del I

Årsrapport

1 Sammendrag

Register for organ-spesikke autoimmune sykdommer (ROAS) og den tilhørende Biobank for organspesifikke sykdommer (FOAS) ledes av professor Eystein Husebye og er organisert under Medisinsk avdeling, Haukeland Universitetssykehus (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), biskjoldbruskkjertelsvikt (hypoparatyreoidisme) og tilstander med svikt i flere hormonproducerende 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.

Nytt i årsrapporten 2016

- Dekningsgradsanalyse: Dekningsgrad ble beregnet ved en kobling mellom ROAS og Norsk pasientregister (NPR).
- Validering av dekningsgradsanalysen med enkle data fra reseptregisteret
- Manuell validering av dekningsgradsanalysen for Helse Bergen HF med dokumentkontroll utført av leger ved Haukeland universitetssykehus.
- I årets rapport er der identifisert 5 sentrale kvalitetsindikatorer med spesifisert måloppnåelse (høy, middels, lav).
- Resultater for kvalitetsindikatorer sammenlignes med resultater fra tidligere år.

Sammenfatning av hovedresultater for 2016

Antall registreringer: I 2016 har ROAS registrert totalt 216 nye pasienter, derav 149 nye pasienter med Addisons sykdom, 2 med APS1, og 65 med hypoparatyreoidisme.

Dekningsgrad: Dekningsgraden for pasienter med Addisons sykdom (primær binyrebarksvikt) ble i 2016 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 landsdekkende dokumentkontroll av NPR-data for alle landets helseforetak ble iverksatt i 2016, og vil bli slutført i løpet av 2017. Foreløpige resultater viser den samme høye grad av feildiagnoser også ved de andre sykehusene. Vi forventer at reell dekningsgrad for Addisons sykdom etter dokumentkontroll vil stige betydelig, tentativt til > 70 %. Disse resultatene vil presenteres i årsrapport for 2017. 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 2016.

Pasientkarakteristika: Av de nydiagnostiserte pasientene i 2016, var

- 88 av Addisonspasienter kvinner og 61 menn.
- 0 av APS1-pasienter kvinner og 2 menn.
- 37 av hypoparatyreoidisme-pasienter kvinner og 28 menn.

Kvalitetsindikatorer: Det ble identifisert 5 sentrale kvalitetsindikatorer med indikasjon for grad av måloppnåelse. Beskrivelse av måloppnåelse og resultater fra både 2015 og 2016 finnes i de to følgende tabeller.

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 %
Utført beintetthetsmåling siste 5 år	>80 %	60-80 %	<60 %
Addisonkriser siste året	<10 %	10-25 %	>25 %
Antall doseøkninger av kortison siste året	<50 %	50-70 %	>70 %

TABELL 1.2: Resultater for kvalitetsindikatorer for 2015 og 2016

Kvalitetsindikator	2015	2016
Norsk steroidkort utlevert	90 %	92 %
Kortisonsprøyte utlevert	78 %	78 %
Utført beintetthetsmåling siste 5 år	mangler	95 %
Addisonkriser siste året	27 %	31 %
Antall doseøkninger av kortison siste året	65 %	61 %

Summary in English

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

Summary of main results from 2016

National coverage: National coverage for Addison's disease was estimated at around 37 % compared to registrations in the Norwegian Patient Registry. 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 will be performed in 2017.

- 149 new Addisons patients, 2 new APS1 patients, and 65 new hypoparathyroidism patients were reported to ROAS in 2016.
- National coverage for Addison's disease was estimated at around 37 % compared to registrations in the Norwegian Patient Registry. Subsequent diagnosis control for Haukeland University hospital showed that the coverage was actually 86 %, and further diagnosis control for all hospitals will be performed in 2017.
- 88 of the Addisons patients were women and 61 were men.
- 0 of the APS1 patients were women and 2 were men.
- 37 of the hypoparathyroidism patients were women and 28 were men.

*Kristian Løvås
Elisabeth Whiteley
Marianne Grytaas
Eystein S. Husebye
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. Dette er sykdommer som tilhører gruppen sjeldne sykdommer (prevalens < 50 per 100 000) og der kunnskapsgrunnlaget er mangelfullt. Det skyldes flere faktorer; det viktigste er små pasientmaterialer som ikke gir studier med 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 slik 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' 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 hjemmesider, 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 hyppige foredrag og 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: Elisabeth Whiteley
- Bioingeniør: Elisabeth Halvorsen (daglig leder av FOAS)
- Overlege Kristian Løvås

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.
- 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 deltagere i felles studier og møtes årlig i tillegg til telefonmøter ved behov. I 2016 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

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 Dekningsgrad

Dekningsgradsanalyse utført i 2016, basert på NPR-data fra 2008-2014, 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. Det mistenkes at feilkoding av NPR-data på samme måte også eksisterer for landets øvrige helseforetak, og at reell dekningsgrad på landsbasis er betydelig høyere enn i gjennomført dekningsgradsanalyse. Det er derfor startet en manuell diagnosekontroll ved alle somatiske sykehus der de registeransvarlige legene ved de enkelte avdelingene skal kontrollere om diagnosen primær binyrebarksvikt er riktig eller ikke. Arbeidet med korrigeringsgrad vil bli slutført i 2017 og nye rutinger for dekningsgradskontroll vil bli etablert. Dekningsgrad per helseforetak er vist i [tabell 3.1](#).

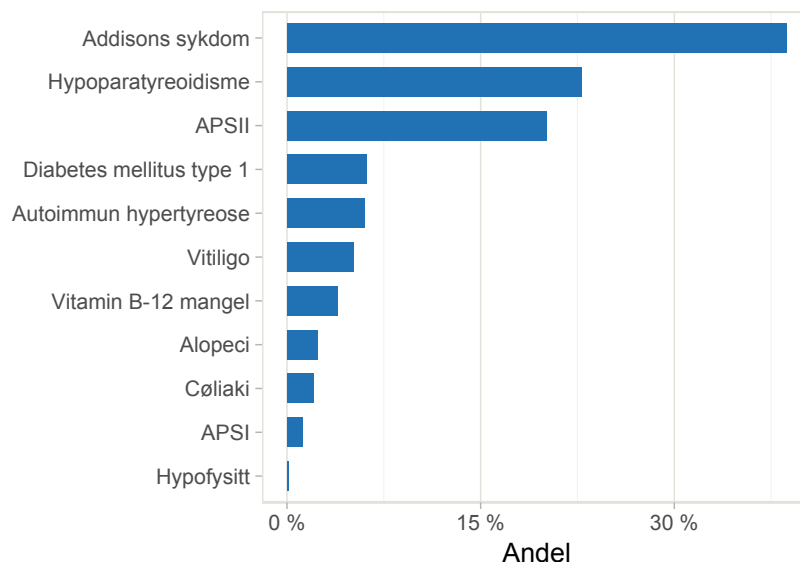
TABELL 3.1: Dekningsgrad ROAS for Addisons sykdom per helseforetak, opprinnelige resultater før manuell dokumentkontroll

Helseforetak	Dekningsgrad
Helse Vest RHF	49 %
Helse Sør-Øst RHF	31 %
Helse Midt-Norge RHF	41 %
Helse Nord RHF	37 %

3.2 Pasientkarakteristikker

Antall registrerte personer (levende + døde) i ROAS ved utgangen av 2016 var 1862. Antall nyregistrerte personer i løpet av 2016 for de tre hoveddiagnosene er 216. Andel pasienter med de forskjellige diagnosene er vist i [figur 3.1](#) på neste side. Mange personer har flere diagnoser og vil ligge bak flere av søylene. For eksempel vil de fleste

med APS1 og alle med APS2 ha 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 og andelen som har enzymdefekt (CAH) av dem som har Addisons sykdom er vist i figur 3.2 på neste side.



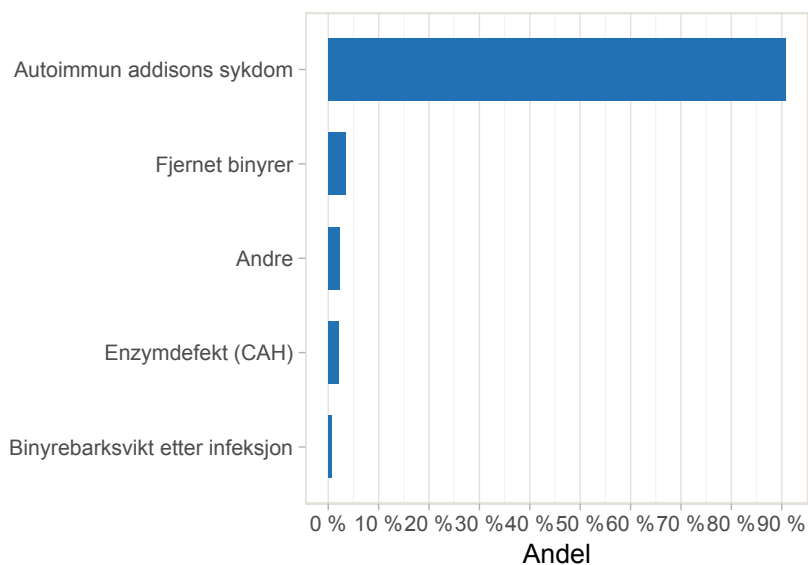
FIGUR 3.1: Andel pasienter i ROAS som har hver av de enkelte diagnosene, totalt i registeret. I denne sammenheng kan én pasient ha flere diagnoser, og inngå i flere søyler. Størst andel pasienter har Addisons sykdom. Basert på siste registrerte diagnoser hos 1855 pasienter.

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.

Analyse av aldersfordelingen viser en nokså likartet fordeling blant diagnosegruppene (figur 3.3 på side 11), selv for pasienter med APS1 som har den mest kompliserte sykdommen som også debuterer tidligst. 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.

3.3 Kvalitetsindikatorer

Et av hovedformålene til ROAS er å etablere og følge gode kvalitetsindikatorer på diagnostikk, behandling og oppfølging av pasienter. I 2016 har vi definert 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 en akutt binyrekrise kan ha dødelig utgang og er en av hovedårsakene



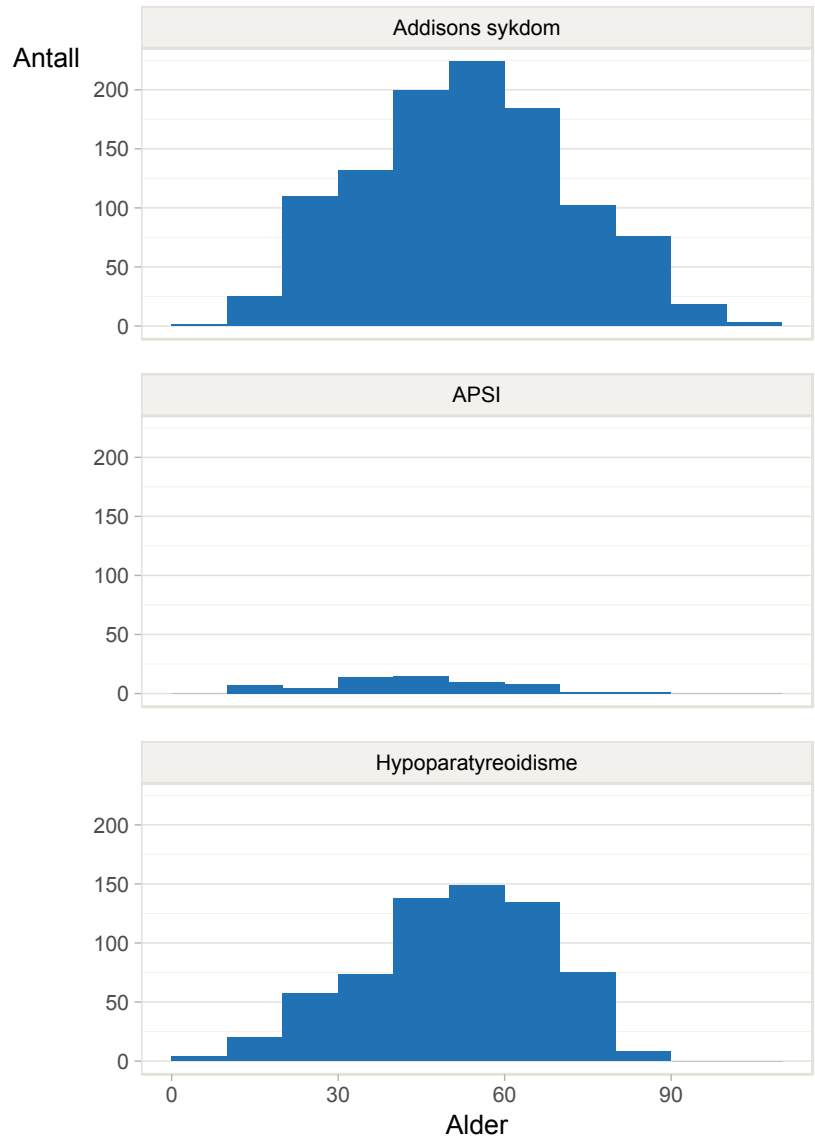
FIGUR 3.2: Andel pasienter med ulike årsaker til Addisons sykdom. Av pasienter som har Addisons sykdom, er Autoimmun addisons sykdom den dominerende årsaken. Dette passer med den høye ko-morbiditeten i organspesifikk autoimmun sykdom. Basert på 464 pasienter med Addisons sykdom.

til økt mortalitet. I tabell 3.2 vises tallene for hele registeret mens de andre tabellene i seksjonen viser tallene for de enkelte enhetene.

TABELL 3.2: Kvalitetsindikatorer i ROAS. Antall Addison-pasienter som har fått utlevert steroidkort og/eller kortisonsprøyte (prosessindikatorer), antall Addison-pasienter som har fått en beintetthetsmåling i løpet av de siste 5 årene og antall Addison-pasienter som har opplevd en Addisonkrise siste året, en doseøkning av kortison siste året, fått koronarsykdom og/eller fått osteoporose (resultatindikatorer). Basert på nyeste skjemabesvarelse hos 251 pasienter med Addisons sykdom.

Indikator	Antall	Prosent
Utlevert Kortisonsprøyte	178	78 %
Utlevert steroidkort	219	92 %
Doseøkning kortison siste året	110	61 %
Addisonkrise siste året	34	30 %
Fått osteoporose	36	16 %
Fått koronarsykdom	10	4 %
Deltatt på mestringskurs	80	32 %
Utført beintetthetsmåling siste 5 år	108	95 %

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 viser at på nasjonalt nivå får en høy andel Addison-pasienter



FIGUR 3.3: Aldersfordelingen i ROAS ved siste diagnosesettelse for pasienter med Addisons sykdom, APSI og hypoparatyroidisme. Basert på siste oppfølging hos 1081 pasienter.

TABELL 3.3: Antall og andel Addison-pasienter som har fått utlevert kortisonsprøyte. Det er ønskelig med en høy andel. Basert på nyeste skjemaesvarelse hos 222 pasienter med Addisons sykdom.

Sykehus	Antall	Totalt antall	Andel
Akershus	2	2	100 %
Vestfold	1	1	100 %
Levanger	1	1	100 %
Hamar	1	1	100 %
Molde	1	1	100 %
Førde	1	1	100 %
Ringerike	1	1	100 %
Haugesund	12	13	92 %
Haukeland	84	101	83 %
OUS	22	28	79 %
Stavanger	13	17	76 %
Tromsø	20	29	69 %
Østfold	14	24	58 %
Ålesund	1	2	50 %

utlevert steroidkort og kortisonsprøyte, mens antall personer med Addisonkriser er fortsatt høyere enn ønskelig.

Resultatene fra tabell 3.4 viser at det generelt er en svært høy andel Addison-pasienter som får utlevert steroidkort, men med betydelig lavere andel ved enkelte sykehus.

TABELL 3.4: Antall og andel Addison-pasienter som har fått utlevert et steroidkort. Det er ønskelig med en høy andel. Basert på nyeste skjemaesvarelse hos 231 pasienter med Addisons sykdom.

Sykehus	Antall	Totalt antall	Andel
Vestfold	1	1	100 %
Haugesund	13	13	100 %
Levanger	1	1	100 %
Hamar	1	1	100 %
Molde	1	1	100 %
Ålesund	2	2	100 %
Tromsø	30	30	100 %
Førde	1	1	100 %
Ringerike	1	1	100 %
Haukeland	108	108	100 %
OUS	26	28	93 %
Stavanger	15	19	79 %
Akershus	2	3	67 %
Østfold	13	22	59 %

Tabell 3.6 på neste side viser store variasjoner i andel Addison-pasienter som har opplevd Addisonkriser siste året, flere sykehus

TABELL 3.5: Antall og andel Addison-pasienter som har fått en doseøkning av kortison siste året. Basert på nyeste skjemaabesvarelse hos 175 pasienter med Addisons sykdom.

Sykehus	Antall	Totalt antall	Andel
Akershus	2	2	100 %
Hamar	1	1	100 %
Ålesund	1	1	100 %
Førde	1	1	100 %
Østfold	6	7	86 %
Tromsø	23	29	79 %
Haugesund	8	12	67 %
Haukeland	48	79	61 %
OUS	13	27	48 %
Stavanger	5	13	38 %
Vestfold	0	1	0 %
Levanger	0	1	0 %
Molde	0	1	0 %

rapporterer betydelig høyere andel pasienter som har opplevd Addisonkriser enn ønsket målsetning. Meget lavt totalt antall Addison-pasienter ved flere sykehus gjør at resultatene må tolkes med forsiktighet.

TABELL 3.6: Antall og andel Addison-pasienter som har opplevd en Addisonkriser siste året. Det er ønskelig med en lav andel. Basert på nyeste skjemaabesvarelse hos 114 pasienter med Addisons sykdom.

Sykehus	Antall	Totalt antall	Andel
Levanger	1	1	100 %
Akershus	1	2	50 %
Stavanger	3	6	50 %
OUS	7	19	37 %
Haukeland	20	59	34 %
Haugesund	1	6	17 %
Tromsø	1	17	6 %
Østfold	0	1	0 %
Vestfold	0	1	0 %
Hamar	0	1	0 %
Molde	0	1	0 %

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 glukokortikoidmedisineringen og antall pasienter som får en doseøkning av kortison i løpet av et år samt måling av bentetthet og overvåke

hvor mange som utvikler de overnevnte sykdommene. Detaljert rapport om glukokortikoidmedisineringen vil basere seg på PROM og vil komme i neste års rapport.

TABELL 3.7: Antall og andel Addison-pasienter som har fått osteoporose. Det er ønskelig med en lav andel. Basert på nyeste skjemaesvarelse hos 223 pasienter med Addisons sykdom.

Sykehus	Antall	Totalt antall	Andel
Ringerike	1	1	100 %
Østfold	4	17	24 %
Haukeland	26	113	23 %
Tromsø	4	30	13 %
OUS	1	25	4 %
Akershus	0	2	0 %
Vestfold	0	1	0 %
Haugesund	0	13	0 %
Levanger	0	1	0 %
Hamar	0	1	0 %
Molde	0	1	0 %
Ålesund	0	2	0 %
Stavanger	0	15	0 %
Førde	0	1	0 %

TABELL 3.8: Antall og andel Addison-pasienter som har fått koronarsykdom. Det er ønskelig med en lav andel. Basert på nyeste skjemaesvarelse hos 223 pasienter med Addisons sykdom.

Sykehus	Antall	Totalt antall	Andel
Haugesund	1	13	8 %
Tromsø	2	30	7 %
Haukeland	6	113	5 %
OUS	1	28	4 %
Akershus	0	2	0 %
Østfold	0	14	0 %
Vestfold	0	1	0 %
Levanger	0	1	0 %
Hamar	0	1	0 %
Molde	0	1	0 %
Ålesund	0	2	0 %
Stavanger	0	15	0 %
Førde	0	1	0 %
Ringerike	0	1	0 %

3.4 Addisons sykdom

Antallet registrerte personer med Addisons sykdom i ROAS ved utgangen av 2016 var 692. Antall nyregistrerte personer med Addisons

sykdom i løpet av 2016 var 149. 88 av de nye Addison-pasientene var kvinner og 61 var menn. Aldersfordeling ved diagnose inkl. Addison er vist i [figur 3.3](#) på side 11.

3.4.1 Fordeling etter bostedsadresse

Fordeling av Addisons pasienter per 100 000 innbyggere etter bostedsadresse (institusjon) er vist i [figur 5.1](#) på side 23. Det er en markant regional skjevhet, som mest sannsynlig representerer varierende dekningsgrad, men som også kan inneholde reelle variasjoner i forekomst. Dekningsgrad i Helse Bergen var i 2016 86 % etter dokumentkontroll. Vi antar at dekningsgraden for hele Hordaland og Sogn og Fjordane er like høy, fordi ROAS over lang tid har fungert som forskningsregister i denne regionen.

3.4.2 Diagnoseår

Alder ved diagnose for pasienter med Addisons sykdom er vist i [figur 3.3](#) på side 11. 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).

3.5 APS1

Antallet registrerte personer med APS1 i ROAS ved utgangen av 2016 var 20. Antall nyregistrerte personer med APS1 i løpet av 2016 var 2. 0 av de nye APS1 var kvinner og 2 var menn. Fordeling etter alder ved diagnose inkl. APS1 er vist i [figur 3.3](#) på side 11.

Det kan nevnes at registeret har dannet basis for en artikkel publisert i verdens fremste tidsskrift i immunologi, 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.

3.5.1 Fordeling etter bostedsadresse

Fordeling av APS1 pasienter per 100 000 innbyggere etter bostedsadresse (institusjon) er vist i [figur 5.1](#) på side 23. Det er en markant regional skjevhet, som mest sannsynlig representerer varierende dekningsgrad, men som også kan inneholde reelle variasjoner i forekomst.

3.6 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 2016 var 293. Antall nyregistrerte personer med hypoparatyreoidisme i løpet av 2016 var 65. 37 av de nye hypoparatyreoidisme-pasientene var kvinner og 28 var menn. Fordeling etter alder ved diagnose inkl. hypoparatyreoidisme er vist i figur 3.3 på side 11.

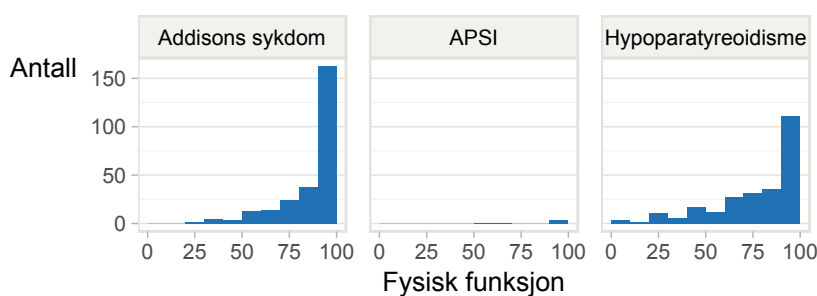
3.6.1 Fordeling etter bostedsadresse

Fordeling av hypoparatyreoidisme pasienter per 100 000 innbyggere etter bostedsadresse (institusjon) er vist i figur 5.1 på side 23. Det er en markant regional skjevhet, som mest sannsynlig representerer varierende dekningsgrad, men som også kan inneholde reelle variasjoner i forekomst.

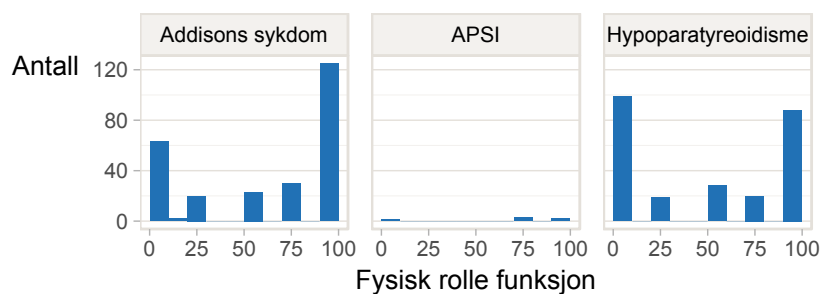
3.7 Pasientrapporterte livskvalitetsdata

ROAS har over lengre tid samlet pasientrapporterte livskvalitetsdata med spørreskjemaene SF-36 og senere det sykdomsspesifikke livskvalitetsskjemaet AddiQoL. Figurene nedenfor viser siste registrerte skåring i utvalgte dimensjoner for undergruppene Addisons sykdom, APS1 og hypoparatyreoidisme, og viser gjennomgående lavest selvrapportert livskvalitet i undergruppen med hypoparatyreoidisme.

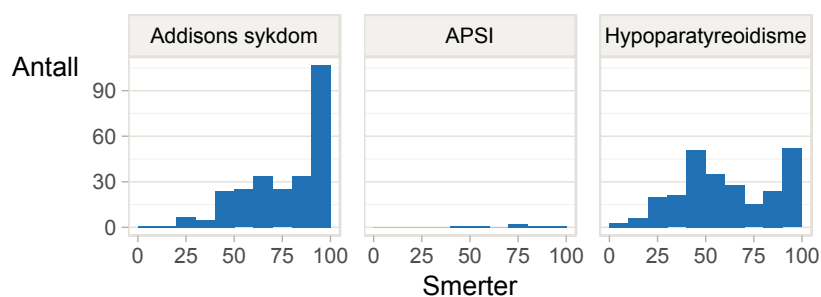
figur 3.12 på side 19 viser skåringer blant pasienter med Addisons sykdom gjort i 2016 i AddiQoL-30 og AddiQoL-8. AddiQoL er et nytt sykdomsspesifikt spørreskjema hvor de fleste skåringene så langt er gjort i 2014-2016.



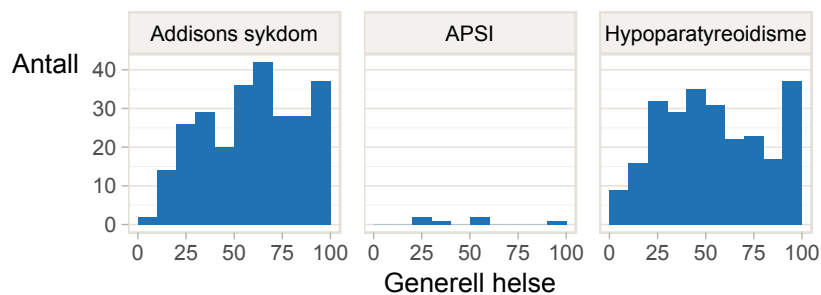
FIGUR 3.4: Fordelingen av sumskårer til SF-36 spørsmål som angår fysisk funksjon, for pasienter med Addisons sykdom, APS1 og hypoparatyreoidisme. Jo høyere tall, desto bedre opplevd fysisk funksjon. Her er kun nyeste besvarelse brukt per pasient. Basert på 1141 pasienter som har svart på livskvalitetsskjema i hele registeret.



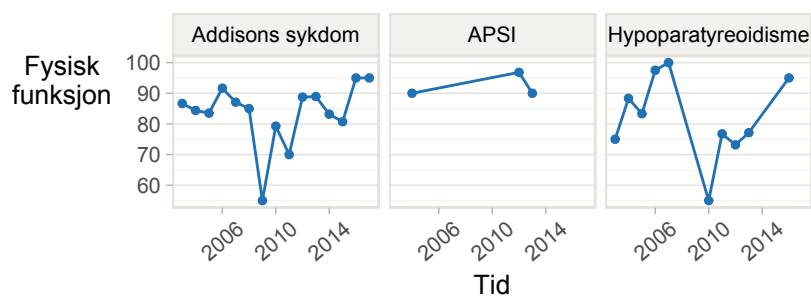
FIGUR 3.5: Fordelingen av sumskårer til SF-36 spørsmål som angår fysisk rolle funksjon, for pasienter med Addisons sykdom, APSI og hypoparatyreoidisme. Jo høyere tall, desto bedre opplevd fysisk rolle funksjon. Her er kun nyeste besvarelse brukt per pasient. Basert på 1141 pasienter som har svart på livskvalitetsskjema i hele registeret.



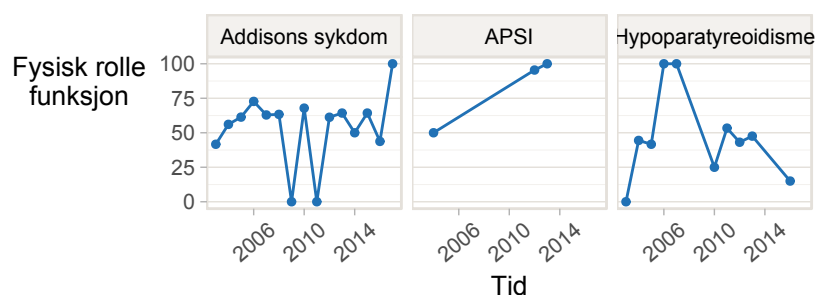
FIGUR 3.6: Fordelingen av sumskårer til SF-36 spørsmål som angår smerter, for pasienter med Addisons sykdom, APSI og hypoparatyreoidisme. Jo høyere tall, desto bedre opplevd smerter. Her er kun nyeste besvarelse brukt per pasient. Basert på 1141 pasienter som har svart på livskvalitetsskjema i hele registeret.



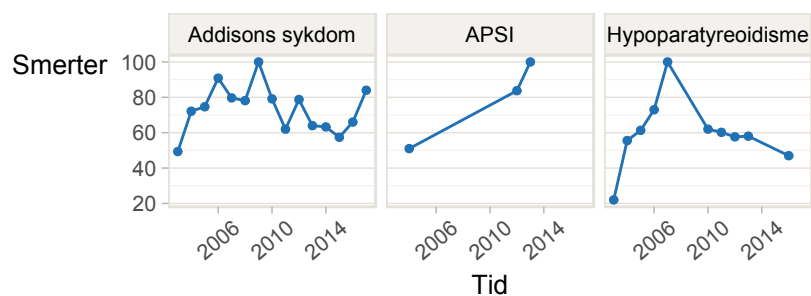
FIGUR 3.7: Fordelingen av sumskårer til SF-36 spørsmål som angår generell helse, for pasienter med Addisons sykdom, APSI og hypoparatyreoidisme. Jo høyere tall, desto bedre opplevd generell helse. Her er kun nyeste besvarelse brukt per pasient. Basert på 1141 pasienter som har svart på livskvalitetsskjema i hele registeret.



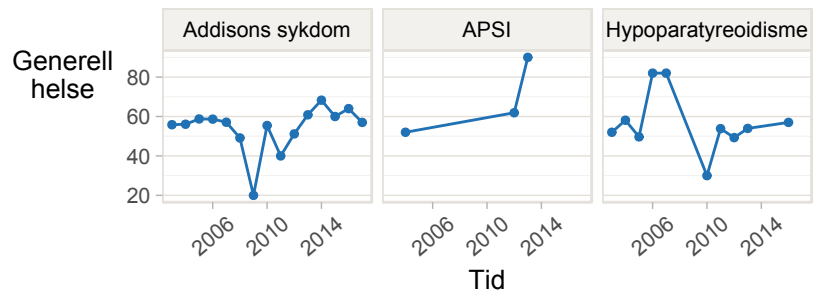
FIGUR 3.8: Gjennomsnittlig sumskår av SF-36 spørsmål som angår fysisk funksjon per år, for pasienter med Addisons sykdom, APSI og hypoparatyreoidisme. Basert på 1141 pasienter som har svart på livskvalitetsskjema i hele registeret.



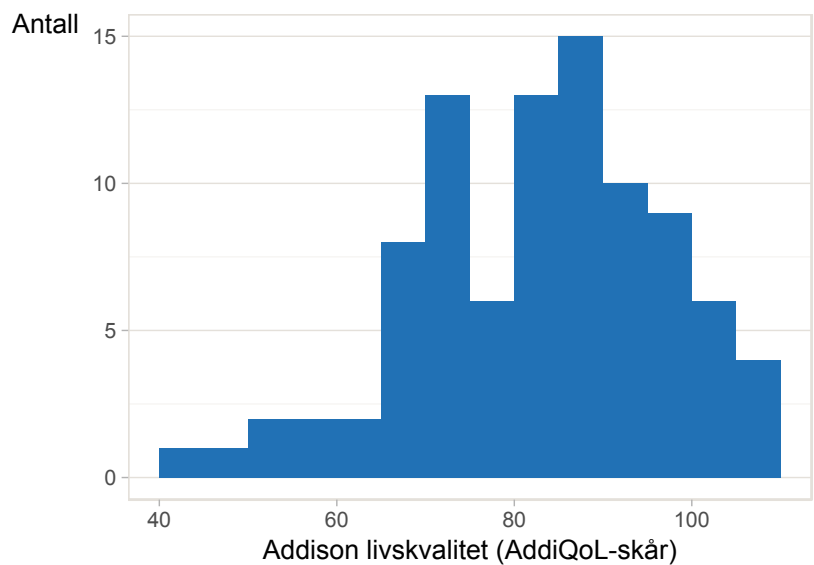
FIGUR 3.9: Gjennomsnittlig sumskår av SF-36 spørsmål som angår fysisk rolle funksjon per år, for pasienter med Addisons sykdom, APSI og hypoparatyreoidisme. Basert på 1141 pasienter som har svart på livskvalitetsskjema i hele registeret.



FIGUR 3.10: Gjennomsnittlig sumskår av SF-36 spørsmål som angår smerter per år, for pasienter med Addisons sykdom, APSI og hypoparatyreoidisme. Basert på 1141 pasienter som har svart på livskvalitetsskjema i hele registeret.



FIGUR 3.11: Gjennomsnittlig sumskår av SF-36 spørsmål som angår generell helse per år, for pasienter med Addisons sykdom, APSI og hypoparatyreoidisme. Basert på 1141 pasienter som har svart på livskvalitetsskjema i hele registeret.



FIGUR 3.12: 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 114 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 løsningsene 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) foregå automatisk når det er gitt samtykke. For sykehus med NoklusDiabetes, men ikke EndoJournal, vil nyregistreringsskjema for ROAS kunne utfylles og overføres automatisk. Innen Helse Vest foregår synkroniseringen direkte, mens det fra andre helseforetak utføres en import en gang i året. For sykehus som ikke har EndoJournal-løsningen 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. Selv om systemet er ønsket av fagmiljøet nasjonalt, er vist å fungere teknisk, og sikrer optimal datakvalitet til registeret, er det likevel store administrative utfordringer for å få det innført.

Samtykke sendes fortsatt i post til ROAS.

EndoJournal brukes av følgende institusjoner:

- Haukeland universitetssykehus
- Haugesund sykehus
- Sykehuset Østfold
- UNN Tromsø

I 2016 er 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 forventes klar til bruk i løpet av 2017.

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 vil den registeransvarlige ved OUS bli formelt knyttet til ROAS gjennom en 10 % stilling for å styrke datainnsamlingen fra Helse-Sørøst.

I 2016 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 Metodisk kvalitet

5.1 Antall registreringer

I hele registeret er det til sammen 1862 pasienter. Av disse har 692 Addisons sykdom, 293 hypoparatyreoidisme og 20 pasienter med APSI. Antall registreringer per diagnose for hvert sykehus er vist i figur 5.1 på neste side.

I 2016 var det 216 nydiagnostiserte pasienter. Dette var 149 pasienter med Addisons sykdom, 65 med hypoparatyreoidisme og 2 pasienter med APSI.

5.2 Metode for beregning av dekningsgrad

ROAS har utført 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:

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

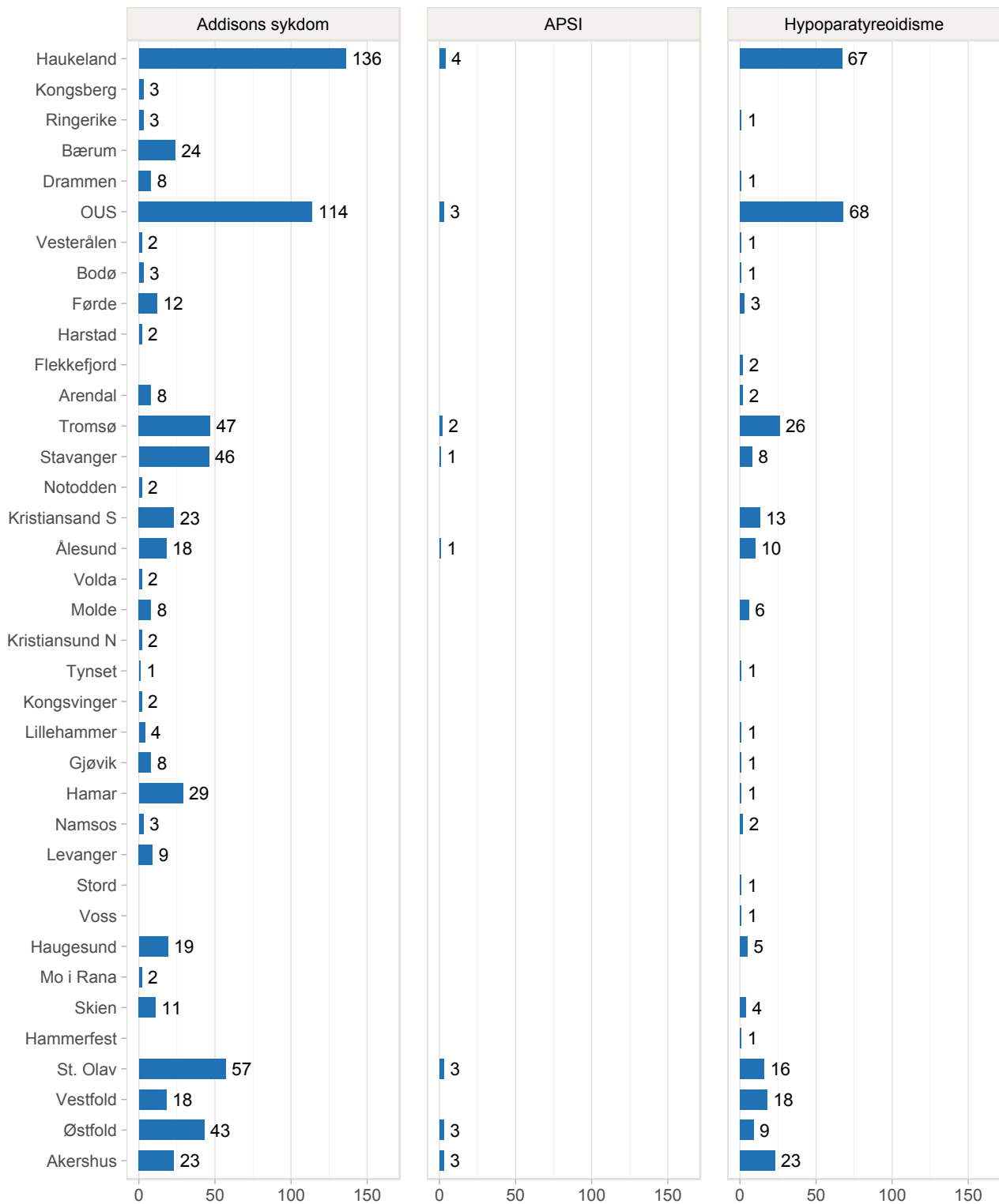
Dokumentkontroll utført i Helse Bergen høsten 2016 viser imidlertid stor grad av feilkoding med diagnosekode E27.1 (primær binyrebarksvikt) av pasienter kun registrert i NPR med denne diagnosen, feilkodete pasienter i NPR-data vil da gi falsk lav utregnet dekningsgrad, se punkt 3.1 og 5.4.

5.3 Tilslutning

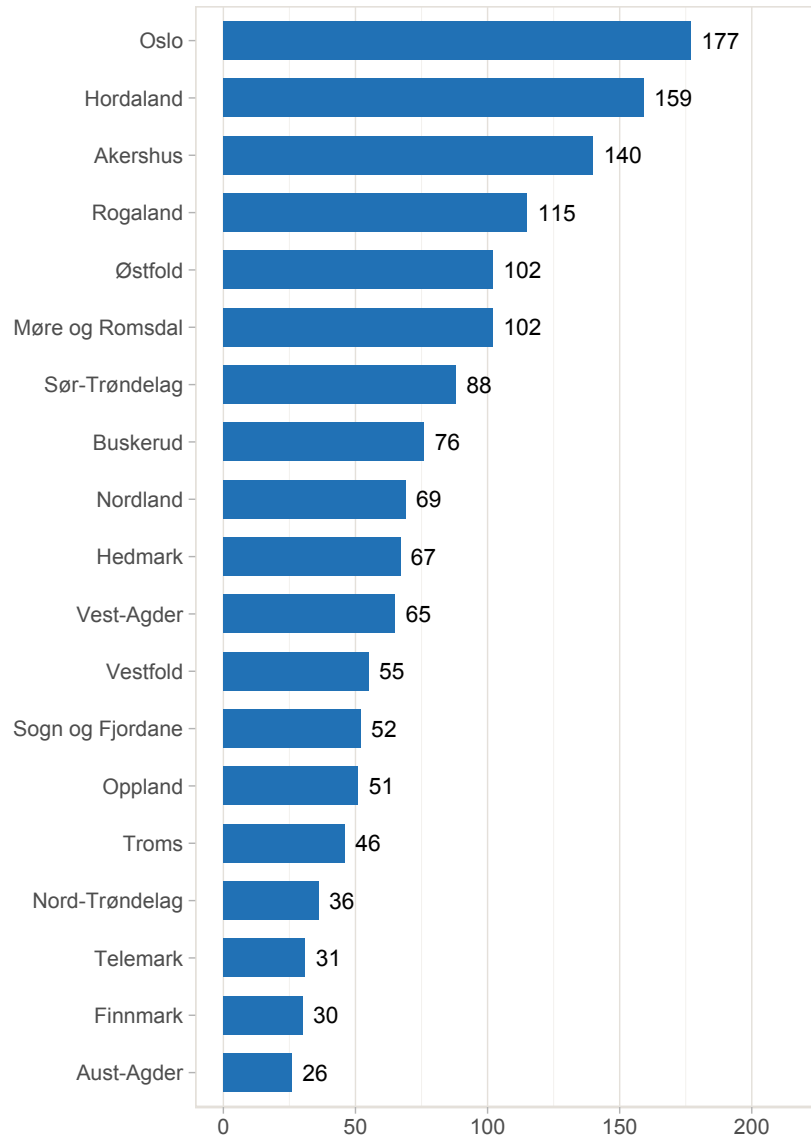
Det er definert registeransvarlige leger på alle landets større somatiske sykehus som bidrar til rekruttering og oppdatering. De mindre sykehusene som ikke har registeransvarlige dekkes av et større sykehus i samme helseforetak med journalfelleskap. For eksempel registreres Odde sykehus av Hagesund sykehus (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 er der 28 sykehus som direkte rapporterer til ROAS. ROAS har 100 % tilslutning på sykehusnivå for de aktuelle sykehusene.

5.4 Dekningsgrad

Dekningsgradsanalyse utført i 2016, basert på NPR-data fra 2008-2014, viste opprinnelig en nasjonal dekningsgrad på kun 37 % for Addisons



FIGUR 5.1: Antall pasienter i ROAS. Det er til sammen 692 Addison-pasienter, 293 pasienter med hypoparatyreoidisme og 20 pasienter med APSI som har sykehus registrert i ROAS, som utgjør til sammen 1081 pasienter.



FIGUR 5.2: Antall pasienter i reseptregisteret som bruker Florinef. 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.

TABELL 5.1: Registrerende sykehus

Helse Vest	Helse Sør-Øst	Helse Midt	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		

sykdom/primær binyrebarksvikt, som beskrevet i punkt 3.1. Påfølgende dokumentkontroll utført ved Helse Bergen høsten 2017 viste stor grad av feilkoding i NPR, med endret dekningsgrad for Helse Bergen fra 50 % i opprinnelig analyse til 86 % etter dokumentkontroll. En landsdekkende dokumentkontroll av dekningsgrad ved alle landets helseforetak er derfor startet i 2016 og videreføres i 2017, og vi vil i årsrapport for 2017 presentere revidert dekningsgradsanalyse etter gjennomført dokumentkontroll. Vi viser for øvrig til punkt 3.1 for mer detaljerte opplysninger.

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 foregå automatisk når det er gitt samtykke. For sykehus med NoklusDiabetes, men ikke EndoJournal, vil nyregistreringsskjema for ROAS kunne utfylles og overføres automatisk. For sykehus som ikke har EndoJournal-løsningen 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. 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.

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

Sperregrenser for verdier: Variabler med numeriske verdier har i den elektroniske innrapporteringsløsningen sperregrenser for å unngå feil: Eksempelvis vil man ikke tillate å legge inn dato for en undersøkelse utenom mellom pasientens fødselsdag og dags 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 årskontroll. Registeransvarlige blir i tillegg informert om eventuelle endringer i skjema per epost.

Innhente data direkte fra pasienter: I 2016 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. PROMS løsningen forventes klar til bruk i løpet av 2017. Viser for øvrig til kapittel 4.

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

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 25). Dette inkluderte sjekk mot data i elektronisk pasientjournal.

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 punkt 3.1 og 5.4 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.

5.7 Vurdering av datakvalitet

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 side 24) 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.

I 2013 ble det gjort en manuell gjennomgang av registrerte data på hver enkelt pasient, med kvalitets sikring av eksisterende og innhenting av manglende data. Deltagelse i registeret er samtykkebasert og derfor er ikke alle norske pasienter med i registeret. Det blir også foretatt regelmessig vurdering av datakvalitet, og datakvalitetsrapporten benyttes til korreksjoner av motstridende eller mangelfull registrering.

6 Fagutvikling og klinisk kvalitetsforbedring

6.1 Pasientgruppe som omfattes av registeret

Som nasjonalt kvalitetsregister inkluderes pasienter med følgende sykdommer:

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

I tillegg er det inkludert en del familiemedlemmer til personer med disse sykdommene. Som sammenligningsgrupper og for forskning er det også inkludert personer med ikke-autoimmun primær binyrebarksvikt (Annen binyrebarksvikt, E27.4; medfødt binyrebarkhyperplasi, E25.0) og 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 Struktur mål

Dekningsgrad: Målet er komplett innrapportering av alle aktuelle pasienter. Målsetningen er å få høyest mulig og jevn dekningsgrad i hele landet for de aktuelle sykdommene og en dekningsgrad fortrinnsvis > 80 %.

6.2.2 Prosess mål

Utdelt steroidkort: Antall Addison-pasienter som har fått utdelt 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.

Utdelt kortisonsprøyte: Antall Addison-pasienter som har fått utdelt kortisonsprøyte, og herunder også fått opplæring i stressdosering/intramuskulær injeksjon.

Deltatt på mestringskurs: Mestringskurs for nydiagnostiserte med Addisons sykdom tilbys av Helse Bergen og er tilgjengelig for alle Addison-pasienter i Norge.

Utført beintetthetsmåling siste 5 år: Risiko for osteoporose er forhøyet ved Addisons sykdom, dermed er det viktig å undersøke beintetthet hos denne pasientgruppen jevnlig.

6.2.3 Resultat mål

Addisonkriser siste året: Antall Addisonkriser per Addison-pasient per år. Slike kriser kan unngås ved riktig dosering og

håndtering av akuttssituasjoner/sykdom. Det er også viktig at krisene håndteres raskt og adekvat. Ennå dør det årlig pasienter i binyrekriser.

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 høsten 2017.

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 kan mange institusjoner ikke levere slike data anonymt grunnet for liten pasientgruppe. Utforming av spørsmål og oppstart av innsamling (papirskjema) ved de seks universitetssykehusene er et mål for ROAS for 2017. Det vil i første omgang bli papirskjema som testes ut ved Helse Bergen høsten 2017.

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 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 nå lokalt ved Haukeland universitetssykehus det vi antar blir de nye norske nasjonale retningslinjene. Utviklingen av EndoJournal som arbeidsredskap for klinisk kontroll av pasienter og ajourføring av pasientopplysninger gir gode muligheter for implementering av nasjonale retningslinjer i praksis. Konkret overvåker ROAS utdelingen av steroidkort og kortisonsprøyte, opplæring av pasienter (kursdeltakelse) og overvåking av at rutinekontroll gjennomføres, samt etter hvert at medikamentbruk- og dosering er i tråd med retningslinjene. Se tabell under Resultater for oppnådd måloppnåelse av blant annet utdelt steroidkort og kortisonsprøyte for 2015 og 2016.

I 2016 har vi startet arbeidet med en «dashboardløsning» for 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 6.4. 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 Husebye, og som har som målsetning å utvikle avanserte metoder for hormondiagnostikk og kontroll av hormonell substitusjonsbehandling blant annet ved Addisons sykdom og hypoparathyroidisme. 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.

Husebye fikk også i 2016 tildelt K.G. Jepsensenter 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 legeforening, 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.

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 en nyopprettet youtube kanal for ROAS (se <http://www.youtube.com/channel/UC0Q7V840xP4GNmAsSZvw41Q>). Siden den ble publisert har den norske instruksjonsfilmen blitt sett 5 797 ganger, og den engelske versjonen 4 804 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 massespektroskopi (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 subkutant 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 universitetssykehus 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 HF 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)

Det er foreløpig ikke gjort formell evaluering av kvalitetsforbedrende tiltak. Inkludering av pasientene i ROAS og spesielt erfaringene med bruk av EndoJournal ved HUS og andre sykehus som deltar i registeret

viser imidlertid med all tydelighet at kliniske data blir systematisk innhentet og gir mulighet for senere analyse. Kvalitetsforbedringstiltakene utdeling av steroidkort og Solu-Cortef gjennomføres hos et flertall av pasientene. I 2016 har registeransvarlige leger ved flere av landets sykehus ved hjelp av diagnosesøk i pasientjournaler identifisert Addison-pasienter som ikke er inkludert i ROAS, og invitert disse til å delta i registeret. Økt fokus på inkludering vil fortsette i 2017, med mål om å øke dekningsgrad.

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 øker oppmerksomheten omkring og 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:

- 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 da også ROAS sine nettsider over på ny løsning, slik at nettsidene nå har mer brukervennlig design og innhold. Statistikk fra Google Analytics viser at nettsidene hadde 11 027 sidevisninger i løpet av 2016.
- Dashboardløsning med rapportering på sykehusnivå:
I 2016 startet arbeidet med en «dashboardløsning» for tilbakemelding til fagmiljøene på sykehusnivå. Sentrale kvalitetsparametre vil bli kontinuerlig oppdatert og være tilgjengelige for de enkelte miljøer, der man også kan sammenligne seg med de andre. Løsningen blir tatt i bruk høsten 2017.
- 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 hjemmeside (<https://www.helse-bergen.no/roas>) der nyhetssaker om publikasjoner, nye studier m.m. blir lagt ut fortløpende. I tillegg får medlemmer av Morbus Addison Foreningen informasjon via medlemsbladet Barken, som kommer ut 4 ganger i året. I bladet er Eystein Husebye rådgivende lege og svarer på spørsmål i en fast spalte.

Helse Bergen HF holder et årlig kurs for pasienter med binyrebarksvikt. For mer info se <http://www.helse-bergen.no/aktuelt/aktiviteter/Sider/primer-og-sekunder-binyrebarksvikt-2010.aspx>. Kurset er svært populært og har vært fulltegnert 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 institusjonstilhørighet. 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 2016 har det vært publisert 14 artikler med tilknytning til ROAS. Gjennomsnittlig innflytelsesfaktor er 7.6 (2.3–32.0).

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

Publikasjoner:

- 1 Simunkova K, Jovanovic N, Rostrup E, Methlie P, Øksnes M, Nilssen RM, Hennø H, Tilseth M, Godang K, Kovac A, Løvås K, Husebye ES. *Effect of a pre-exercise hydrocortisone dose on short-term physical performance in female patients with primary adrenal failure*. Eur J Endocrinol 174, 97-105, 2016.
- 2 Bornstein SR, Allolio B, Arlt W, Barthel A, Don-Wauchope A, Hammer GD, Husebye ES, Merke DP, Murad MH, Stratakis CA, Torpy DJ. *Diagnosis and treatment of primary adrenal insufficiency: An Endocrine Society Clinical Practice Guideline*. J Clin Endocrinol Metabol 101, 364-389, 2016.
- 3 Nils Landegren N, Sharon D, Freyhult E, Hallgren Å, Eriksson D, Edqvist PH, Bensing S, Wahlberg J, Nelson LM, Gustafsson J, Husebye ES, Anderson MS, Snyder M, Kämpe O. *Proteome-wide survey of the autoimmune target repertoire in autoimmune polyendocrine syndrome type 1*. Sci Rep. 2016 Feb 1;6:20104. doi: 10.1038/srep20104.
- 4 Hetemäki I, Jarva H, Kluger N, Baldauf HM, Laakso S, Bratland E, Husebye ES, Kisand K, Ranki A, Peterson P, Arstila TP. *Anticomensal Responses Are Associated with Regulatory T Cell Defect in Autoimmune Polyendocrinopathy-Candidiasis-Ectodermal Dystrophy Patients*. J Immunol. 196, 2955-64, 2016.
- 5 Edvardsen K, Hellesen A, Husebye ES, Bratland E. *Analysis of cellular and humoral immune responses against cytomegalovirus in patients with autoimmune Addison's disease*. J Transl Med. 14, 68, 2016. doi: 10.1186/s12967-016-0822-z
- 6 Landegren N, Pourmousa Lindberg M, Skov J, Hallgren Å, Eriksson D, Lisberg Toft-Bertelsen T, MacAulay N, Hagforsen E, Räisänen-Sokolowski A, Saha H, Nilsson T, Nordmark G, Ohlsson S, Gustafsson J, Husebye ES, Larsson E, Anderson MS, Perheentupa J, Rorsman F, Fenton RA, Kämpe O. *Autoantibodies Targeting a Collecting Duct-Specific Water Channel in Tubulointerstitial Nephritis*. J Am Soc Nephrol. 2016 Mar 16. pii: ASN.2015101126. [Epub ahead of print]

- 7 Bensing S, Hulting AL, Husebye ES, Kämpe O, Løvås K. *MANAGEMENT OF ENDOCRINE DISEASE: Epidemiology, Quality of Life and Complications of Primary Adrenal Insufficiency: a review.* Eur J Endocrinol.175, R107-116, 2016.
- 8 Abramson J, Husebye ES. *Autoimmune regulator and self-tolerance - molecular and clinical aspects.* Immunol Rev. 271,127-40, 2016.
- 9 Astor MC, Løvås K, Debowska A, Eriksen EF, Evang JA, Fossum C, Fougner KJ, Holte SE, Lima K, Moe RB, Myhre AG, Kemp EH, Nedrebø BG, Svartberg J, Husebye ES. *Epidemiology and health related quality of life in hypoparathyroidism in Norway.* J Clin Endocrinol Metab. 101, 345-354, 2016.
- 10 Simunkova K, Husebye ES. *Adrenal Insufficiency Therapy: How to Keep the Balance between Good Quality of Life and Low Risk for Long-Term Side Effects?* Front Horm Res. 46, 196-210, 2016.
- 11 Bruserud Ø, Oftedal BE, Landegren N, Erichsen MM, Bratland E, Lima K, Jørgensen AP, Myhre AG, Svartberg J, Fougner KJ, Bakke Å, Nedrebø BG, Mella B, Breivik L, Viken MK, Knappskog PM, Marthinussen MC, Løvås K, Kämpe O, Wolff AB, Husebye ES. *A Longitudinal Follow-up of Autoimmune Polyendocrine Syndrome Type 1.* J Clin Endocrinol Metab. 101, 2975-83, 2016.
- 12 Meyer S, Woodward M, Hertel C, Vlaicu P, Haque Y, Kärner J, Macagno A, Onuoha SC, Fishman D, Peterson H, Metsküla K, Uibo R, Jääntti K, Hokynar K, Wolff AS; APECED patient collaborative, Krohn K, Ranki A, Peterson P, Kisand K, Hayday A. *AIRE-Deficient Patients Harbor Unique High-Affinity Disease-Ameliorating Autoantibodies.* Cell 166, 582-95, 2016.
- 13 Bruserud Ø, Oftedal BE, Wolff AB, Husebye ES. *AIRE-mutations and autoimmune disease.* Curr Opin Immunol. 43, 8-15, 2016.
- 14 Pazderska A, Oftedal BE, Napier CM, Ainsworth HF, Husebye ES, Cordell HJ, Pearce SH, Mitchell AL. *A variant in the BACH2 gene is associated with susceptibility to autoimmune Addison's disease in humans.* J Clin Endocrinol Metab. 101, 3865-9, 2016.

8.2.2 Presentasjoner av forskningsgruppen 2016

- 1 Bjorvatn, Norsk endokrinologisk vintermøtet i Tromsø, mars.
- 2 Husebye, Eystein: Invited speaker, Endocrine society 98th Annual Meeting, Boston, USA, den 1-4 april.
- 3 Husebye, Eystein: Invited speaker, The 2nd J Project Congress, Antalya, Turkey, den 2-5 mars.
- 4 Oftedal, Bergithe: Invited speaker, 12th Annual Symposium on Primary Immunodeficiencies, Newport Beach, USA, den 5-6. November.
- 5 Bratland, Eirik: "Activation of the CXCL10-CXCR3 axis in autoimmune Addison's disease" (presentasjon), ved EFIS-EIAS Summer school in autoimmunity, "ABC5", i Tartu, Estland, 6-8 juni.
- 6 Astor, Marianne: "Epidemiology and Causes of Hypoparathyroidism in Norway" (poster presentasjon), ved ENDO 2016 i Boston, USA, den 2. april.
- 7 Bruserud, Øyvind: poster presentasjon, SSI møte I Turku, Finland, den 10-13. mai.

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: oppdaterte papirskjema for å samsvare med elektronisk skjema

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
- Planlagt: elektronisk PROM løsning for bedret innsamling av pasientrapporterte data.

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
- Planlagt: tilknytting av overlege i 10 % stilling i Helse-Sørøst for å øke dekningsgraden ved sykehus i Helse-Sørøst som har vist lave tall
- Planlagt: Dokumentkontroll av NPR-data for Addisons sykdom brukt i dekningsgradsanalyse for alle landets helseforetak. Dokumentkontrollen skal utføres av de ROAS-ansvarlige leger ved de forskjellige sykehusene, og planleggingen er godt i gang ved utgangen av 2016. I tillegg til å kvalitetessikre og korrigere resultater fra gjennomført dekningsgradsanalyse i 2016, vil dokumentkontrollen samtidig brukes til å identifisere de som ikke allerede er registrert i ROAS. Disse pasientene vil så bli spurt om inklusjon i ROAS av ROAS-ansvarlig lege ved den institusjonen pasienten hører til og følges opp ved. Vi forventer at dette vil bidra til økt dekningsgrad i registeret i løpet av 2017.

9.1.4 Oppfølging av resultater fra validering mot eksterne kilder

- Gjennomført: Innhente opplysninger for validering fra reseptregisteret
- Planlagt: skrive en rapport utifra resultater fra NPR versus diagnosekontroll utført ved hver institusjon.

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 Nermoen 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»
- Planlagt: «Har pasienten fått tilbud om kurs?», «Er primær binyrebarksvikt (Addisons sykdom) registrert i pasientens kjernejournal?»

9.1.8 Nye pasientrapporterte resultater som skal inn i registeret

- Planlagt: ferdiggjøre PROM elektronisk skjema og ta i bruk
- Planlagt: PREM spørreskjema utlevert hos pasient ved årskontroll hos de seks universitssykehusene. Skjema vil inneholde 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-legene bidrar til Norsk endokrinologisk forenings velleder. Husebye har deltatt i internasjonale grupper som har utarbeidet retningslinjer.

- 9.1.12 Registrerende enheters etterlevelse av nasjonale retningslinjer**
- Planlagt: Når dashboardløsningen 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**
- Planlagt: Den elektronisk dashboard løsningen 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 vil i 2017 innføre kvalitetsparameteren: Addisons sykdom registrert i pasientens kjernejournal (ja/nei). Vi vil i 2017 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**
- Planlagt: Vi arbeider kontinuerlig med formidling og vil i 2018 ta i bruk sosiale medier til å formidle informasjon om sykdommene og virksomheten.
- 9.1.16 Forbedring av resultatformidling til deltagende fagmiljø**
- Planlagt: elektronisk dashboard løsning skal tas i bruk i løpet av høsten 2017.
- 9.1.17 Forbedring av resultatformidling til pasienter**
- Planlagt: Vi arbeider kontinuerlig med formidling og vil i 2018 ta i bruk sosiale medier til å formidle informasjon om sykdommene og virksomheten.
- 9.1.18 Forbedring av hvordan resultater på institusjonsnivå publiseres**
- Planlagt: elektronisk dashboard løsning med kontinuerlig oppdatering som viser resultater av kvalitetsindikatorene på nasjonalt nivå og per institusjon vil komme på plass høsten 2017. Denne vil kunne utvides. De viktigste parametrene vil formidles i årsrapportene, også på institusjonsnivå. Vi har startet med dette i årets rapport.

9.2 Samarbeid og forskning

- Gjennomført: I 2016 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 av disse pasientene.
- Gjennomført: Det ble tildelt midler til et K.G. Jebsen-senter for autoimmune sykdommer i desember 2016. Senteret starter formelt 1. juni 2017 med Eystein Husebye som leder.

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. 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, in press 2017). Resultatene vil forhåpentlig føre til tidligere diagnostikk av binyrebarksvikt. Omtale av artikkelen er allerede publisert på våre hjemmesider og en omtale kommer på trykk i Indremedisinen, medlemsbladet til norsk indremedisinsk forening i løpet av 2017.

9.2.2 Forskningsprosjekter og annen vitenskapelig aktivitet

ROAS-miljøet vil være 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.

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 type="checkbox"/>	<input checked="" 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 type="checkbox"/>	<input checked="" 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	Resultater fra registeret er tilpasset og tilgjengelig for pasienter	7.3	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
21	Kunne dokumentere at registeret har ført til kvalitetsforbedring/endret klinisk praksis	6.9	<input type="checkbox"/>	<input checked="" 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>



Offentliggjøring

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