

Norsk kvalitetsregister
for organspesifikke
autoimmune
sykdommer (ROAS)

24. september 2015

Årsrapport for 2014
med plan for
forbedringstiltak

Innhold

I	Årsrapport	1
1	Sammendrag	2
2	Registerbeskrivelse	4
2.1	Bakgrunn og formål	4
2.2	Juridisk hjemmelsgrunnlag	5
2.3	Faglig ledelse og databehandlingsansvar	5
3	Resultater	6
3.1	Oversikt over registrerte pasienter i ROAS	6
3.2	Addisons sykdom	6
3.3	APS1	10
3.4	Hypoparatyreoidisme	12
3.5	Pasientrapporterte livskvalitetsdata	14
4	Metoder for fangst av data	19
5	Metodisk kvalitet	20
5.1	Antall registreringer	20
5.2	Metode for beregning av dekningsgrad	20
5.3	Dekningsgrad på institusjonsnivå	20
5.4	Dekningsgrad på individnivå	20
5.5	Metoder for intern sikring av datakvalitet	20
5.6	Metode for validering av data i registeret	21
5.7	Vurdering av datakvalitet	21
6	Fagutvikling og klinisk kvalitetsforbedring	22
6.1	Pasientgruppe som omfattes av registeret	22
6.2	Registerets spesifikke kvalitetsmål	22
6.3	Pasientrapporterte resultat- og erfaringsmål (PROM og PREM)	23
6.4	Sosiale og demografiske ulikheter i helse	23
6.5	Bidrag til utvikling av nasjonale retningslinjer, nasjonale kvalitetsindikatorer o.l.	23
6.6	Etterlevelse av nasjonale retningslinjer	23
6.7	Identifisering av kliniske forbedringsområder	24
6.8	Tiltak for klinisk kvalitetsforbedring initiert av registeret	24
6.9	Evaluering av tiltak for klinisk kvalitetsforbedring (endret praksis)	25
6.10	Pasientsikkerhet	25
7	Formidling av resultater	27
7.1	Resultater tilbake til deltakende fagmiljø	27
7.2	Resultater til administrasjon og ledelse	27

7.3	Resultater til pasienter	27
7.4	Offentliggjøring av resultater på institusjonsnivå .	27
8	Samarbeid og forskning	28
8.1	Samarbeid med andre helse- og kvalitetsregistre .	28
8.2	Vitenskapelige arbeider	28
II	Plan for forbedringstiltak	31
9	Momentliste	32
III	Stadievurdering	35
10	Referanser til vurdering av stadium	36

Del I

Årsrapport

1 Sammendrag

Register for organ-spesifikke autoimmune sykdommer (ROAS) og den tilhørende Biobank for organ-spesifikke sykdommer (BOAS) ledes av professor Eystein Husebye og er organisert under Medisinsk avdeling, Haukeland Universitetssykehus (HUS) i Bergen. ROAS skal være et redskap for kvalitetssikring og forskning omkring organspesifikke autoimmune sykdommer, spesielt primær binyrebarksvikt (Addisons sykdom) 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.

På institusjonsnivå har ROAS en dekningsgrad på over 90%. I vår seneste landsoversikt takket om lag 2/3 av alle pasienter med primær binyrebarksvikt ja til å være med i registeret. Analyser i utgangen av 2014 basert på bostedsadresse viser en betydelig skjevfordeling mellom landes fylker, som antas i alle fall delvis å skyldes varierende dekningsgrad på grunn av ufullstendig innrapportering. For APS 1 antas dekningsgraden å være omtrent som for primær binyrebarksvikt. Dekningsgraden for hypoparathyreoidisme er noe lavere, i overkant av 50%, men aktiv rekruttering pågår. Dekningsgradsanalyser for sykdomskategoriene i ROAS mot Norsk Pasientregister (NPR) er bestilt, og vil forhåpentligvis foreligge med årsrapporten for 2015. For 2014 er det gjort analyser for gruppen av pasienter med Addisons sykdom, samt APS1 og hypoparathyreoidisme. Det er først og fremst analysert struktur mål, som viser 1528 registrerte personer. Antallet med Addisons sykdom, levende ved utgangen av 2014, var 596 (88% av autoimmun/idiopatisk type), hvorav 30 med APS1. Antallet med hypoparathyreoidisme, levende ved utgangen av 2014, var 300 (64% postoperative). Et mindre utvalg prosessmål er presentert, som andelen av pasientene som har fått utlevert Addisonkort (91% av de spurte), og noen resultatmål, som andelen av de spurte som har osteoporose (21%) eller koronarsykdom (4%). Videre viser data fra registeret dødsalder for registrerte døde med de ulike sykdomskategoriene. ROAS har over lengre tid samlet pasientrapporterte livskvalitetsdata med spørreskjemaene SF-36 og senere det sykdomsspesifikke livskvalitetsskjemaet AddiQoL, som nå er presentert i årsrapporten. I det videre arbeidet vil vi etablere en systematisk innhenting av pasientrapporterte data inklusive disse spørreskjemaene, enten via papirskjema eller via web- eller Appbaserte løsninger. I samband med innføring av EndoJournal (NDV Noklus diabetesjournal) skjedde det i 2013 en gjennomgang av alle ROAS pasientene med hensikt å få oppdaterte og kvalitets-sikrede data. I 2014 er det gjort en systematisk registrering av institusjonstilhørighet, som muliggjør rapportering på institusjonsnivå i 2014. For 2014 er det gjort analyser av enkelte prosess- og resultatmål ned på fylkesnivå, basert på bostedsadresse. I løpet

av 2015 vil institusjonstilhørighet bli bestemt for alle pasientene, men av personvern hensyn vil dette ikke være aktuelt å rapportere resultater på institusjonsnivå for de sjeldneste tilstandene og mindre institusjoner.

EndoJournal fungerer nå som et robust og brukervennlig verktøy for datafangst. Dette fagsystemet er integrert med DIPS og benyttes i den daglige kliniske oppfølgingen av pasientene. For pasienter som har gitt samtykke til ROAS importeres strukturerte data til registeret. Dette har gitt en enkel tilgang til oppdaterte kliniske opplysninger og forløpsdata av høy kvalitet fra de sykehusene hvor EndoJournal er tatt i bruk (Haukeland, Haugesund, Østfold, Tromsø). Hovedstrategien for videre datafangst er å få implementert EndoJournal på alle sykehus som har DIPS, og som i stor utstrekning allerede benytter NDV Noklus diabetesjournal. Parallelt med dette vil vi fra sykehus uten EndoJournal årlig innhente oppdaterte kliniske opplysninger via papirskjema. De registeransvarlige ved de enkelte sykehuset er ansvarlig for denne oppdateringen.

Formidling av alle typer resultater skjer primært via hjemmesidene til ROAS. Sommeren 2013 ble ROAS-nettsidene fornyet og oppdatert (se www.haukeland.no/roas; layout ble endret august 2014 i samband med omlegging av Helse Bergen sine internetsider). De tilbyr oppdatert informasjon om sykdommene og pågående forskning fra studiegruppen, i tillegg til å bidra til å rekruttere flere pasienter. Samtykkeerklæring med tilhørende informasjon kan lastes ned. Statistikk fra Google Analytics viser at nettsidene opplevde en 22% økning på sidevisninger i 2014, sammenlignet med året før. I 2014 har det vært publisert 12 artikler med tilknytning til ROAS. Gjennomsnittlig innflytelsesfaktor er 4.6 (3.0 - 6.3). Se www.haukeland.no/roas under Publikasjoner. I tillegg er det blitt holdt flere muntlige presentasjoner, posterpresentasjoner og inviterte foredrag på internasjonale kongresser av forskere tilknyttet ROAS.

*Kristian Løvås
Elisabeth Whiteley
Eystein S. Husebye
Nevena Jovanovic
Bergrún T. Magnúsdóttir*

2 Registerbeskrivelse

2.1 Bakgrunn og formål

Bakgrunn for registeret

ROAS ble opprettet for å fremme diagnostikk, behandling og oppfølging av primær binyrebarksvikt og relaterte sykdommer, inkludert polyendokrine syndromer. 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 behandling, oppfølging og prognoser.

Registerets formål

- Kvalitetssikring og kvalitetsutvikling: Å arbeide for å forbedre kvalitet i diagnostikk, behandling og oppfølging av pasienter med binyrebarksvikt og pasienter med polyendokrine syndromer. Dette skal oppnås ved å omsette forskningsresultater til oppdaterte retningslinjer, og ved å systematisk følge utviklingen av behandling og behandlingsresultater hos pasienter som er i registeret. Spesielt vil det 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.
- Forskning: Å arbeide 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. Målet er å utvikle behandling som kan forhindre sykdomsutvikling.
- Formidling: 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 pasienter. ROAS-leger fungerer som rådgivere for pasientforeningene tilknyttet ROAS, blant annet Morbus Addison foreningen

(www.addison.no), blant annet med en fast spalte i medlemsbladet.

2.2 Juridisk hjemmelsgrunnlag

ROAS er godkjent av Etisk komite og Datatilsynet.

2.3 Faglig ledelse og databehandlingsansvar

Leder: Eystein Husebye

Databehandlingsansvarlig institusjon: Helse Bergen HF

Dataansvarlig: Kristian Løvås

Sekretær: Elisabeth Whiteley

Bioingeniør: Elisabeth Halvorsen

Leger: Marianne Øksnes, Martina Erichsen, Marianne Astor, Paal Methlie, Nevena Jovanovic, Katerina Simunkova

Aktivitet i styringsgruppe/referansegruppe

Ledergruppen har ukentlige møter. Den nasjonale studiegruppen møtes årlig og har i tillegg felles telefonmøter ved behov. Den nasjonale studiegruppen for Addisons sykdom består av spesialister i endokrinologi, mange med bred vitenskapelig kompetanse. Disse er:

- Professor dr med, overlege Johan Svartberg, Helse-Nord.
- Overlege Kristian Fougner, Helse Midt.
- Overlege Anders Jørgensen, Helse Sør-Øst.
- Seksjonsoverlege 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.
- Overlege dr. med. Bjørn Nedrebø, Helse-Vest.

Gruppen er ansvarlig for rekruttering av pasienter i sin region og er deltagere i felles studier. Det tas sikte på ett årlig møte i studiegruppen, og i løpet av 2014 er Morbus Addison foreningen blitt representert i studiegruppen med Geir Faarlund.

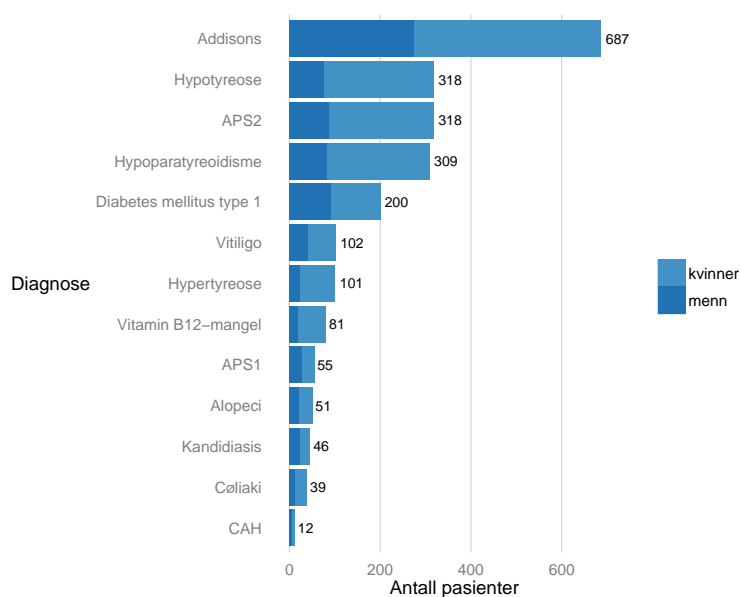
I 2014 har de viktigste sakene til diskusjon vært

- 1 Gjennomgang av datakvalitet på alle registrerte pasienter.
- 2 videre oppbygning av ROAS på den nasjonale IT-plattformen og integrering av registeret med EndoJournal.
- 3 Implementering av EndoJournal på samarbeidende sykehus.
- 4 Nasjonal kartlegging av hypoparatyreoidisme.
- 5 Nasjonal kartlegging av familiær polyendokrin svikt.

3 Resultater

3.1 Oversikt over registrerte pasienter i ROAS

Antall registrerte personer (levende + døde) i ROAS ved utgangen av 2014 var 1528. Antall nyregistrerte personer i løpet av 2014 var 148. Antall 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 hypoparathyreoidisme. Sykdommer med færre enn fem tilfeller er ikke gjengitt i figuren.

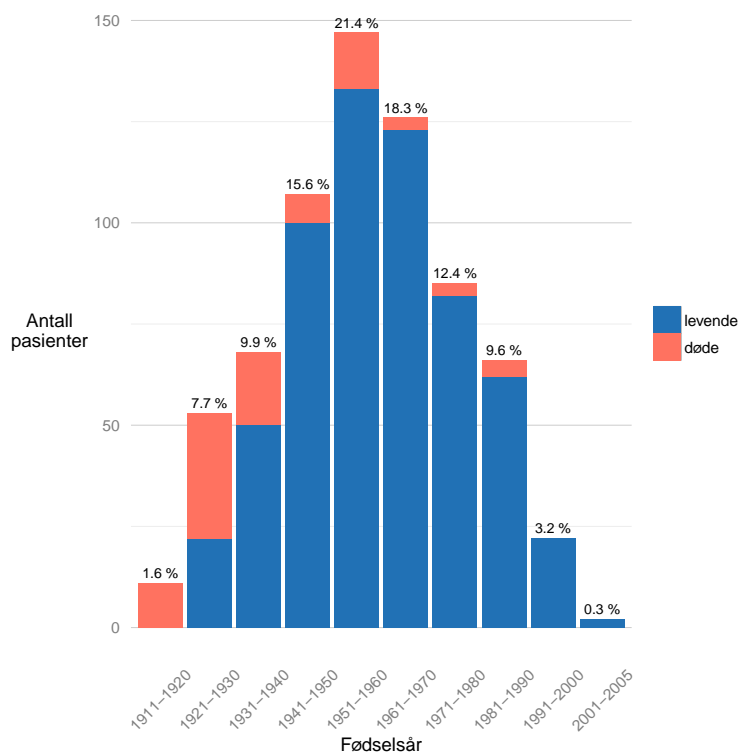


FIGUR 3.1: Antall pasienter med de forskjellige diagnosene.

3.2 Addisons sykdom

Antallet registrerte personer med Addisons sykdom i ROAS ved utgangen av 2014 var 687. Antall nyregistrerte personer med Addisons i løpet av 2014 var 44. Fordeling etter fødselsår er vist i figur 3.2 på neste side. Antallet levende ved utgangen av 2014 var 596 (median alder 51 (aldersspenn 9-92) for menn og 56 (aldersspenn 12-90) for kvinner). Dette gir en observert prevalens på 115 per million innbyggere, som er en underestimert av den reelle prevalensen fordi dekningsgraden ikke er 100%. Antallet registrerte med Addisons sykdom, som var døde ved utgangen av 2014 var 91. Median alder ved død var 73.5 (aldersspenn 29-94) for menn og 78 (aldersspenn 18-99) for kvinner. Alder ved død er ikke nødvendigvis sammenlignbare med levealder i normalbefolkningen. Resten av resultatene i rapporten er basert på de

596 pasienter som var levende ved utgangen av 2014, med mindre annet er oppgitt.



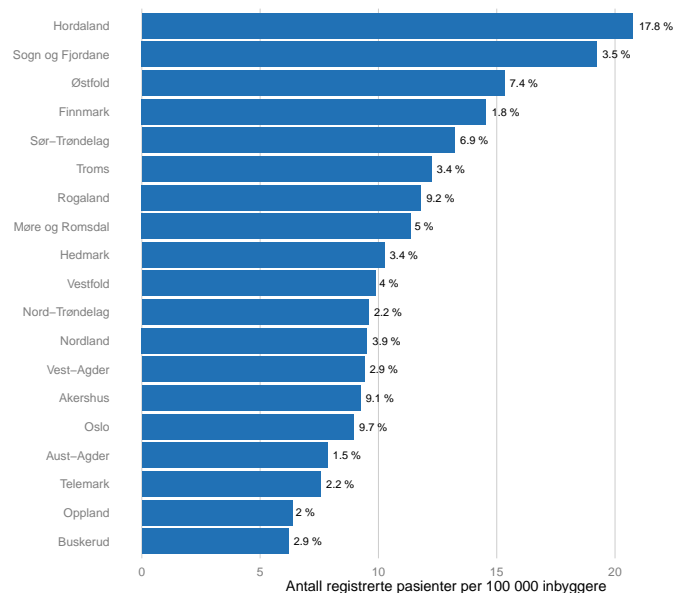
FIGUR 3.2: Fordeling av Addisons-pasienter i ROAS etter fødselsår. Figuren viser også fordelingen av levende og døde ved utgangen av 2014.

Fordeling etter bostedsadresse

Fordeling av Addisons pasienter per 100 000 innbyggere etter bostedsadresse (fylke) er vist i figur 3.3 på neste side. Det er en markant regional skjevhet, som mest sannsynlig representerer varierende dekningsgrad, men som også kan inneholde reelle variasjoner i forekomst. Vi antar at dekningsgraden i Hordaland og Sogn og Fjordane er nær 100%, fordi ROAS over lang tid har fungert som forskningsregister i denne regionen. Dersom prevalenstillene for disse fylkene er representative for hele landet vil den reelle prevalensen av Addisons sykdom i Norge være i nærheten av 192 per million. Dette vil i så fall bety at ROAS i dag har en dekningsgrad på individnivå i størrelsesorden 55-60%.

Diagnoseår

Diagnoseår i 5-årsintervaller for pasienter med Addisons sykdom er vist i figur 3.4 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



FIGUR 3.3: Fordeling av Addisons pasienter i ROAS per 100 000 innbyggere etter fylke.

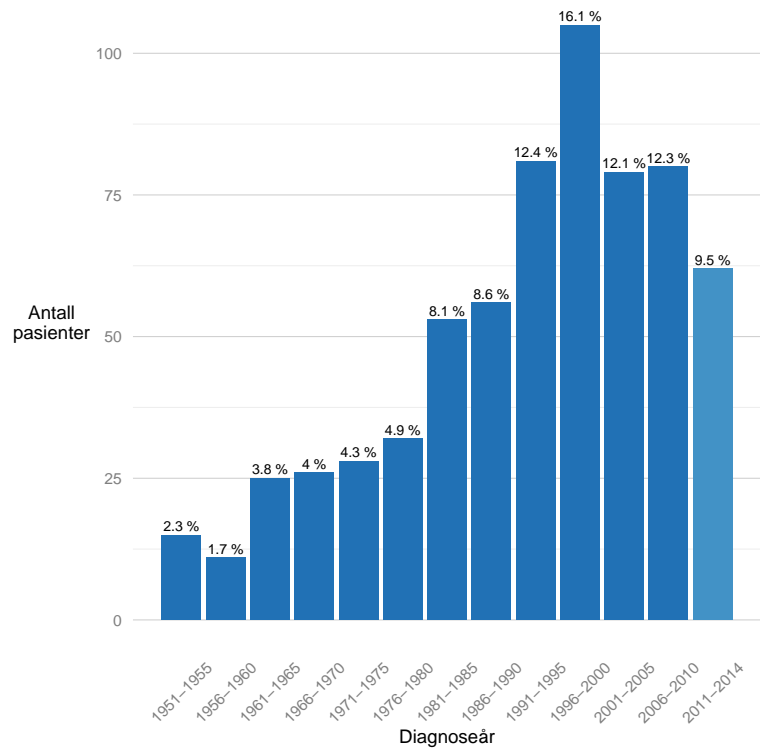
at insidensen i første delen av denne perioden er underestimert på grunn av underdiagnostisering (med uforklarte dødsfall) og manglende data i tilgjengelige registre. I 5-årsperiodene fra 1990 har den observerte insidensen flatet ut (siste søyle representerer kun 4 år). Det er grunn til å tro at tallene 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). Basert på tallene i denne perioden var det i Norge en gjennomsnittlig insidens av Addisons sykdom på 4 per million innbyggere per år. Fra 2010 kan det være en underestimering av insidensen på grunn av etterslep i innmelding til ROAS. Insidensutviklingen (antall per million innbyggere per år) er vist i figur 3.5 på neste side.

Autoantistoffer

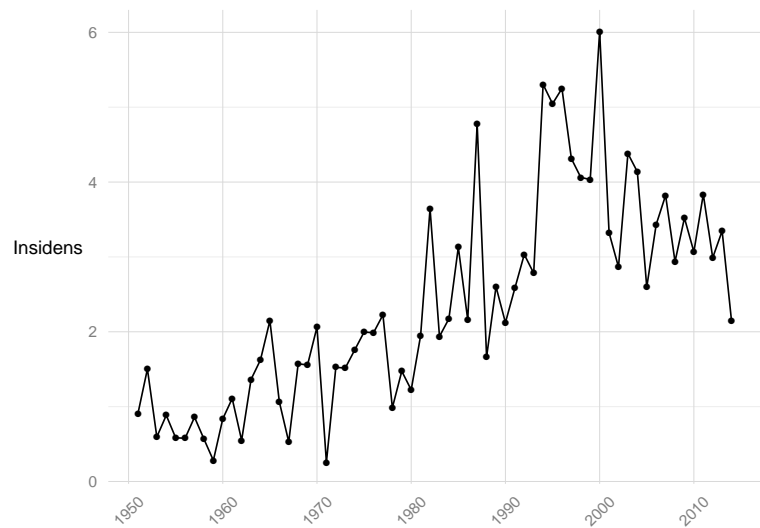
Av alle med Addisons sykdom hadde 522 (88 %) Autoimmun/Idiopatisk årsak og 449 (75 %) hadde positive antistoffer mot 21OH.

Kliniske opplysninger

For pasientene hvor det var rapportert kliniske opplysninger (institusjoner hvor EndoJournal er innført) var gjennomsnittlig BMI 25.1 (sd=5, N=157), gjennomsnittlig Systolisk BT var 122.4 (sd=19, N=168) og gjennomsnittlig Diastolisk BT var 75.1 (sd=11, N=168). Tabell 3.1 viser antall og prosent av registrerte besvarelser med forskjellige tiltak, følgetilstander og symptomer.



FIGUR 3.4: Fordeling av Addisons-pasienter i ROAS etter diagnoseår. Figuren er basert på 652 (levende + døde) pasienter med registrert diagnoseår for Addisons.



FIGUR 3.5: Årlig antall nye Addisons-pasienter per million innbyggere.

TABELL 3.1: Antall og prosent av registrerte besvarelser med forskjellige tiltak, følgetilstander og symptomer.

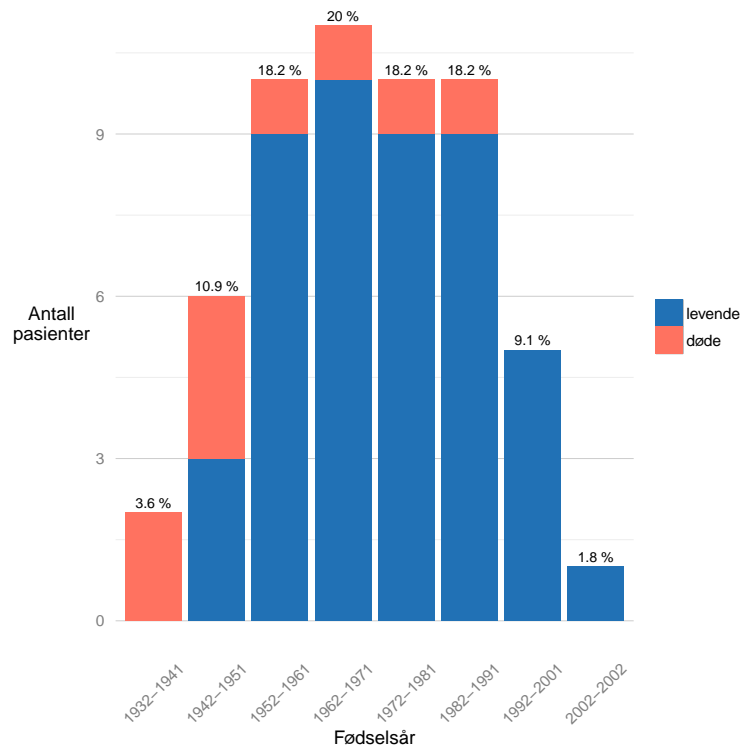
tiltak/følgetilstander/symptomer	Antall	Prosent
Utlevert Addisonkort	133	92 %
Kortisonsprøyte	106	80 %
Addisonkriser siste året	27	27 %
Doseøkning av kortison	105	66 %
Koronarsykdom	9	6 %
Osteoporose	27	19 %
Salthunger	51	28 %

3.3 APS1

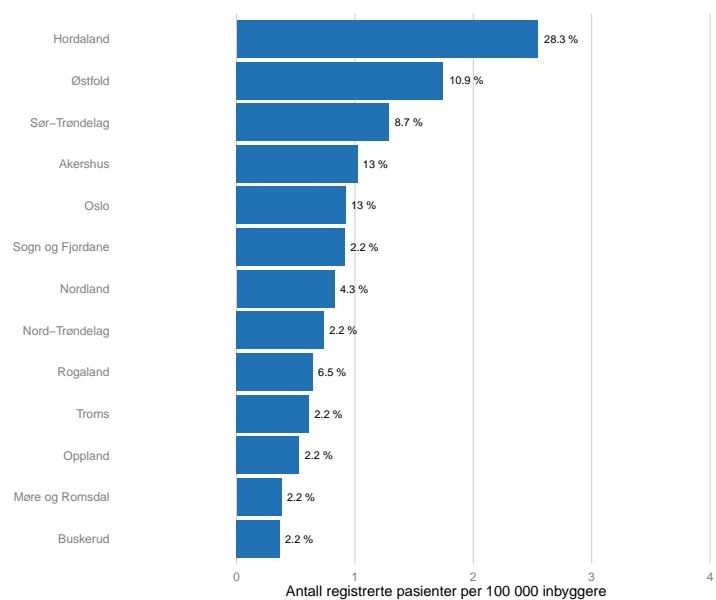
Antallet registrerte personer med APS1 i ROAS ved utgangen av 2014 var 55. Antall nyregistrerte personer med APS1 i løpet av 2014 var 6. Fordeling etter fødselsår er vist i figur 3.6 på neste side. Antallet levende ved utgangen av 2014 var 46 (median alder 36.5 (aldersspenn 19-69) for menn og 44.5 (aldersspenn 12-66) for kvinner). Dette gir en observert prevalens på 9 per million innbyggere, som er en underestimert av den reelle prevalensen fordi dekningsgraden ikke er 100%. Antallet registrerte APS1, som var døde ved utgangen av 2014 var 9. Median alder ved død var 59.5 (aldersspenn 34-75) for menn og 31 (aldersspenn 22-78) for kvinner. Alder ved død er ikke nødvendigvis sammenlignbare med levealder i normalbefolkningen. Resten av resultatene i rapporten er basert på de 46 pasienter som var levende ved utgangen av 2014, med mindre annet er oppgitt.

Fordeling etter bostedsadresse

Fordeling av APS1 pasienter per 100 000 innbyggere etter bostedsadresse (fylke) er vist i figur 3.7 på neste side. Det er en markant regional skjevhet, som mest sannsynlig representerer varierende dekningsgrad, men som også kan inneholde reelle variasjoner i forekomst.



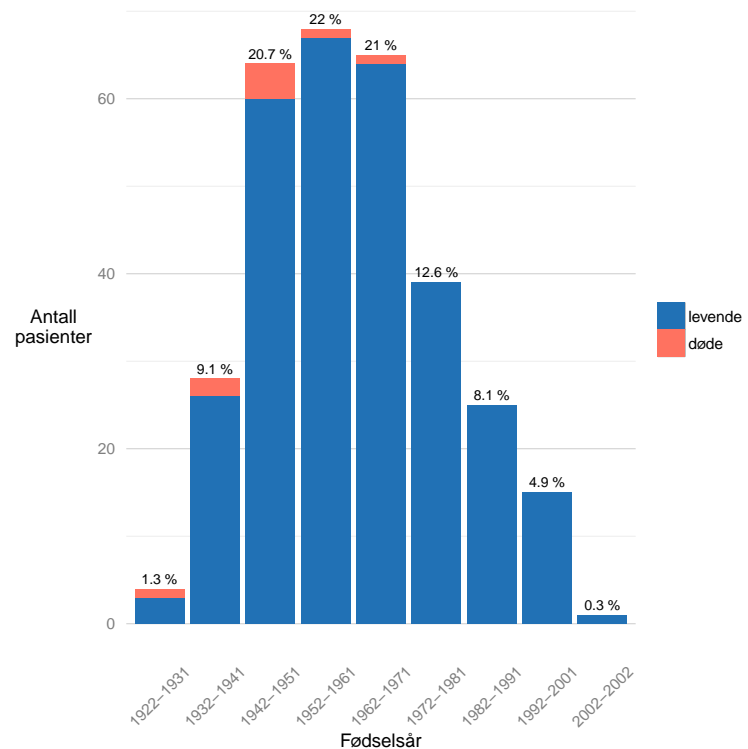
FIGUR 3.6: Fordeling av APS1-pasienter i ROAS etter fødselsår. Figuren viser også fordelingen av levende og døde ved utgangen av 2014.



FIGUR 3.7: Fordeling av APS1 pasienter i ROAS per 100 000 innbyggere etter fylke.

3.4 Hypoparatyreoidisme

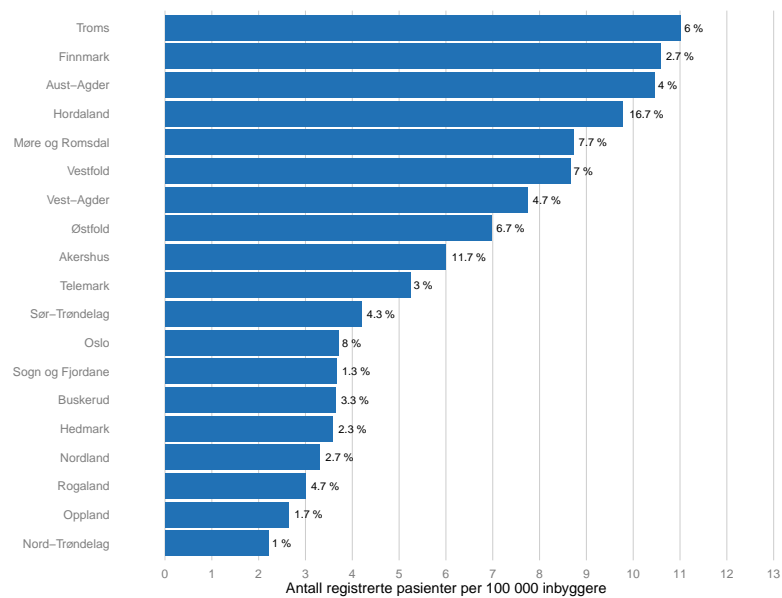
Antallet registrerte personer med hypoparatyreoidisme i ROAS ved utgangen av 2014 var 309. Antall nyregistrerte personer med hypoparatyreoidisme i løpet av 2014 var 7. Fordeling etter fødselsår er vist i figur 3.8. Antallet levende ved utgangen av 2014 var 300 (median alder 53 (aldersspenn 12-87) for menn og 54 (aldersspenn 13-92) for kvinner). Dette gir en observert prevalens på 58 per million innbyggere, som er en underestimert av den reelle prevalensen fordi dekningsgraden ikke er 100%. Antallet døde registrert med diagnosen hypoparatyreoidisme ved utgangen av 2014 var 9. Median alder ved død var 60.5 (aldersspenn 34-80) for menn og 71 (aldersspenn 69-85) for kvinner. Alder ved død er ikke nødvendigvis sammenlignbare med levealder i normalbefolkningen. Resten av resultatene i rapporten er basert på de 300 pasienter som var levende ved utgangen av 2014, med mindre annet er oppgitt.



FIGUR 3.8: Fordeling av hypoparatyreoidisme-pasienter i ROAS etter fødselsår. Figuren viser også fordelingen av levende og døde ved utgangen av 2014.

Fordeling etter bostedsadresse

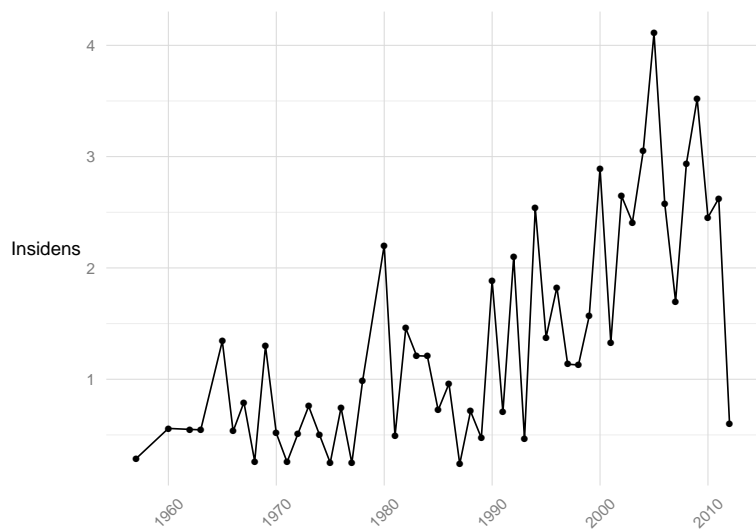
Fordeling av hypoparatyreoidisme pasienter per 100 000 innbyggere etter bostedsadresse (fylke) er vist i figur 3.9 på neste side. Det er en markant regional skjevhet, som mest sannsynlig representerer varierende dekningsgrad, men som også kan inneholde reelle variasjoner i forekomst.



FIGUR 3.9: Fordeling av hypoparatyreoidisme pasienter i ROAS per 100 000 innbyggere etter fylke.

Insidens

Insidensutviklingen (antall per million innbyggere per år) for pasienter med hypoparatyreoidisme er vist i figur 3.10.



FIGUR 3.10: Årlig antall nye hypoparatyreoidisme-pasienter per million innbyggere.

Kategorier av hypoparatyreoidisme

Tabell 3.2 viser andel av pasientene med hypoparatyreoidisme med Postoperativ hypoparatyreoidisme, APS1 og DiGeorge syndrom.

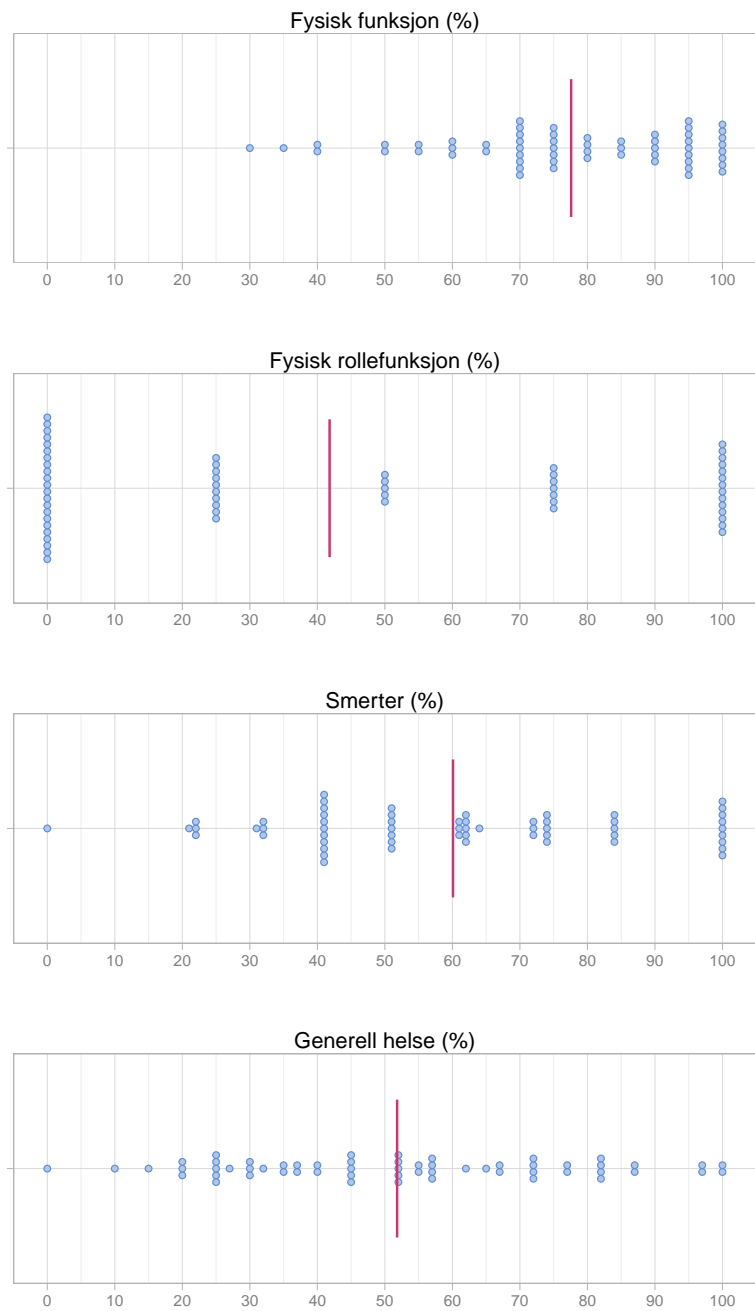
TABELL 3.2: Andel av pasientene med hypoparatyreoidisme med Postoperativ hypoparatyreoidisme, APS1 og DiGeorge syndrom.

hypoparatyreoidisme	Antall	Prosent
Postoperativ hypoparatyreoidisme	191	64 %
APS1	31	10 %
DiGeorge syndrom	6	2 %
Andre	72	24 %

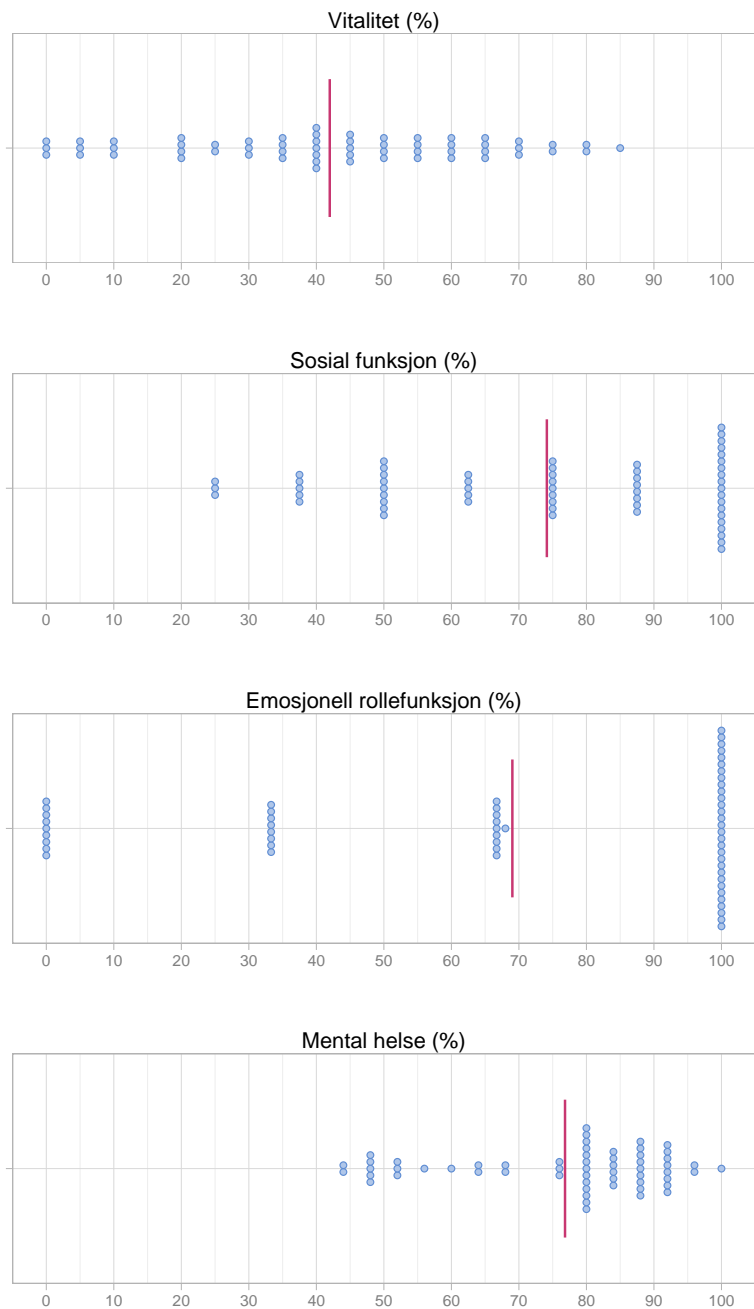
3.5 Pasientrapporterte livskvalitetsdata

ROAS har over lengre tid samlet pasientrapporterte livskvalitetsdata med spørreskjemaene SF-36 og senere det sykdomsspesifikke livskvalitetsskjemaet AddiQoL. Figur 3.11 på neste side og figur 3.12 på side 16 viser skåringer gjort i 2014 ($n = 58$) i de åtte ulike dimensjonene i SF-36. For pasienter med Addisons sykdom som besvarte skjemaet i 2014 var skåringene gjennomgående dårligere enn siste skåring registrert i hele gruppen med denne sykdommen (figur 3.13 på side 17). Det er uklart om dette skyldes endringer i behandlingen eller om det skyldes en utvalgsskjevhet. Skåringene i totalmaterialet er i stor grad innhentet som ledd i en tverrsnittstudie, mens skåringene i 2014 er innhentet fra pasienter i klinisk praksis. Tidstrender i klinisk praksis er foreløpig ikke tilgjengelige, men vil følge i senere årsrapporter. Figur 3.13 på side 17 viser siste registrerte skåring i utvalgte dimensjoner for undergruppene (Addisons sykdom ($n = 449$), APS1 ($n = 21$) og hypoparatyreoidisme ($n = 274$)), og viser gjennomgående lavest selvrapportert livskvalitet i undergruppen med hypoparatyreoidisme.

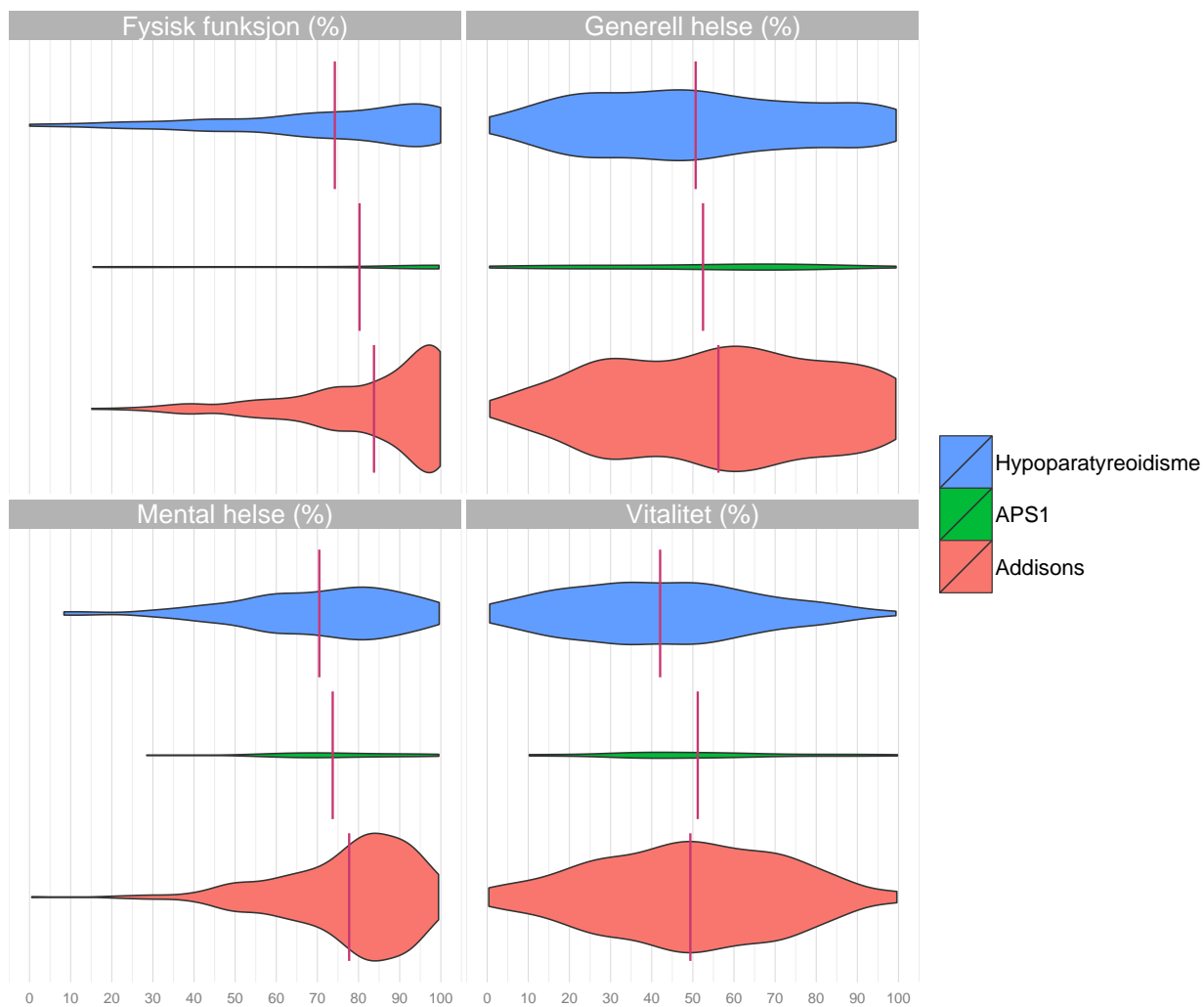
Figur 3.14 på side 18 viser skåringer blant pasienter med Addisons sykdom gjort i 2014 ($n = 50$) i AddiQoL-30 og AddiQoL-8. AddiQoL er et nytt sykdomsspesifikt spørreskjema hvor de fleste skåringene så langt er gjort i 2014.



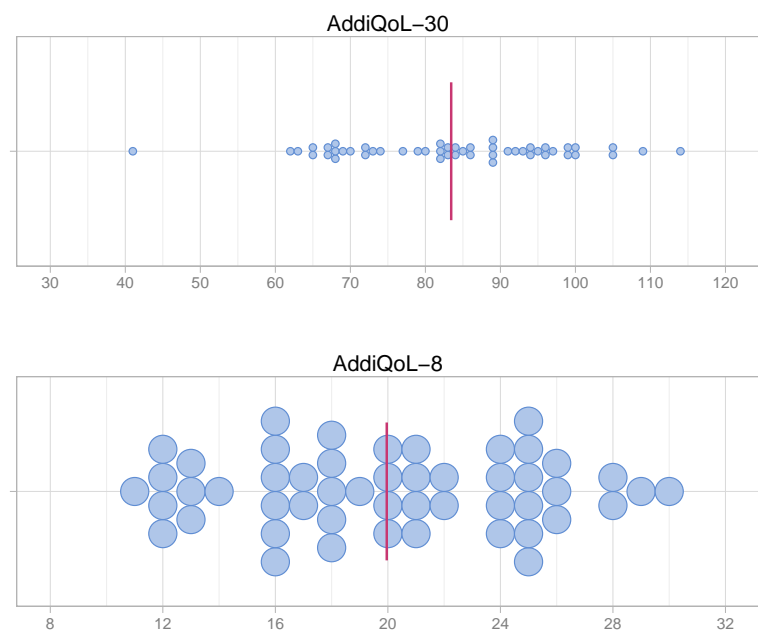
FIGUR 3.11: SF-36 skåringer rapportert i 2014 av pasienter med Addisons sykdom. Rød strek angir medianverdi.



FIGUR 3.12: SF-36 skåringer rapportert i 2014 av pasienter med Addisons sykdom. Rød strek angir medianverdi.



FIGUR 3.13: Siste registrerte verdi (ikke bare 2014) for et utvalg av SF-36 skåringer for undergruppene Addisons sykdom, APS1 og hypoparatyroidisme.



FIGUR 3.14: AddiQoL skåringer rapportert i 2014 av pasienter med Addisons sykdom. Rød strek angir medianverdi.

4 Metoder for fangst av data

Pasientene diagnostiseres og behandles lokalt, men inviteres av behandlende lege til å registreres i ROAS. Etter å ha undertegnet informert samtykke sendes registreringsskjema med sentrale og relevante helseopplysninger samt en blodprøve til BOAS, hvor alle opplysninger og analyser behandles konfidensielt og etter gjeldende regler for etikk og personvern. Opplysninger fra papirskjema og blodprøver legges inn i ROAS, et elektronisk pasientregister basert på Noklus diabetesjournal (NoklusDiabetes).

For regionale pasienter gjøres det en årlig oppdatering av kliniske opplysninger, mens det på landsbasis skjer noe sjeldnere. I samband med innføring av EndoJournal ble det i 2013 foretatt en gjennomgang av alle ROAS-pasientene med hensikt å få inn manglende informasjon. Årlig oppdatering av alle vil bli satt i system i de nærmeste årene framover. I 2011-2012 ble det utviklet og innført elektronisk datajournal for endokrinologi (EndoJournal) med automatisk overføring av registerdata fra EndoJournal til ROAS ved gitt samtykke.

I 2012 ble løsningen eksportert til andre sykehus i Helse Vest (Haugesund) og til Sykehuset Østfold. I 2013 ble systemet tatt i bruk ved UNN (Tromsø). Det arbeides med å eksportere løsningen til alle sykehus i Norge som bruker NoklusDiabetes. Selv om systemet er billig og svært nyttig i både klinisk arbeid og registersammenheng, og er ønsket av et samlet fagmiljø over hele landet, har NDV Noklus diabetes/EndoJournal møtt på store administrative hindringer som hemmer utviklingen av ROAS som kvalitetsregister.

I mellomtiden skjer oppdatering av pasientinformasjon fra institusjoner som ikke har EndoJournal på papir. Det er i 2014 definert 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.

5 Metodisk kvalitet

5.1 Antall registreringer

Antall

- Aktive: 1528, M=544, K=984
- Alle Addison: 687, M=276, K=411
- Alle APS1: 55, M=28, K=27
- Alle hypoparatyreoidisme: 309, M=83, K=226

5.2 Metode for beregning av dekningsgrad

Beregning av dekningsgrad baserer seg på forskningsresultater fra vår nasjonale undersøkelse (Erichsen et al, J Clin Endocrinol Metabol, 2009). Det planlegges analyse av dekningsgrad mot data fra NPR.

5.3 Dekningsgrad på institusjonsnivå

På institusjonsnivå har ROAS en uendret dekningsgrad på over 90%.

5.4 Dekningsgrad på individnivå

I vår seneste landsoversikt takket om lag 2/3 av alle pasienter med primær binyrebarksvikt ja til å være med i registeret. Resultatene fra 2013 basert på bostedsadresse viser en betydelig skjevfordeling mellom landes fylker, som mest trolig delvis skyldes varierende dekningsgrad på grunn av ufullstendig innrapportering. For APS 1 er dekningsgraden omtrent som for hele populasjonen med Addisons sykdom. Tallet for hypoparatyreoidisme er noe lavere, i overkant av 50%, men aktiv rekruttering pågår.

5.5 Metoder for intern sikring av datakvalitet

I 2011-2012 har det vært jobbet parallelt med utvikling av elektronisk datajournal for endokrinologi (EndoJournal) ved endokrinologisk seksjon, HUS, og utvikling av system for automatisk overføring av registerdata fra EndoJournal til ROAS. EndoJournal er innført i rutinedrift ved endokrinologisk seksjon, HUS, parallelt med NoklusDiabetes.

EndoJournal inneholder bl.a. skjemaene "autoimmunitet bakgrunn", "Addison's sykdom", "APS-1" og "Hypoparatyreoidisme", som samlet inneholder alle kliniske data som inngår i ROAS. Laboratoriedata hentes enten fra DIPS eller legges direkte inn i ROAS fra endokrinologisk forskningslab. EndoJournal skal tilbys til alle sykehus i Norge som har NoklusDiabetes. I 2012 ble løsningen

eksportert til andre sykehus i Helse Vest (Haugesund) og til Sykehuset Østfold. Når løsningen er innarbeidet på disse sykehusene ønskes den videre eksportert til resten av sykehusene i Helse Vest og til alle de andre sykehusene i Norge som har NoklusDiabetes. For alle sykehus som har EndoJournal vil overføring av systematiske data (nyregistrering, årskontrolldata, oppdaterte bakgrunnsdata, laboratoriedata) foregå automatisk når det er gitt samtykke. Innen Helse Vest foregår synkroniseringen direkte, mens det fra andre helseforetak må sendes data på lagringsenhet en gang årlig. For sykehus som ikke har EndoJournal-løsningen sender ROAS papirskjema for innrapportering en gang årlig. Første reelle overføring ble foretatt 29. september 2012. Automatisk innrapportering fra EndoJournal er uten tvil den løsningen som vil sikre best datafangst og høyeste datakvalitet til ROAS. Vi regner det som svært sannsynlig at EndoJournal-løsningen vil kunne utbres til et flertall av norske sykehus, ettersom den er så sterkt integrert med NoklusDiabetes, som allerede har slik utbredelse. 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.

5.6 Metode for validering av data i registeret

Vi har tidligere benyttet reseptregisteret for å validere våre epidemiologiske undersøkelser basert på ICD-10 kodete sykehusopphold og poliklinikkbesøk. Validering av dekningsgrad mot NPR er bestilt.

5.7 Vurdering av datakvalitet

Resultatene viste god overensstemmelse mellom det antatte antallet personer med primær binyrebarksvikt basert på Reseptregisterets oversikt over antall personer som brukte både kortisonacetat og fludrocortison kronisk og antall personer med diagnosen binryebarksvikt E27.1 i sykehusenes dataregistre. I 2013 ble det gjort en manuell gjennomgang av registrerte data på hver enkelt pasient, med kvalitetssikring 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 sykdommene primær binyrebarksvikt (Addisons sykdom, E27.1), autoimmun polyglandulær svikt (E31.0, inkluderer APS 1) og 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 kvalitetsmål

Struktur mål

Fortsatt er vekten lagt på oppbygning av ROAS som et kvalitetsregister, som reflekteres i at de spesifikke kvalitetsmålene fremdeles er struktur mål, med målsetning å få høyest mulig og jevn dekningsgrad i hele landet for de aktuelle sykdommene (se kapittel 3). Disse dataene benyttes til overvåking av forekomst/epidemiologi. I tråd med kvalitetsregistrenes formål og sentrale føringer rapporterer ROAS i 2014 struktur mål i mer detalj på institusjonsnivå, men siden det dreier seg om sjeldne sykdommer kan rapportering ned på mindre enheter komme i konflikt med personvernet. Vi har besluttet å ikke presentere data separat for enheter med 10 tilfeller eller færre.

Prosess mål

I tiden framover skal flere prosess mål defineres og rapporteres, f.eks. andel av pasienter som 1) har fått utdelt steroidkort, 2) har deltatt på kurs om binyrebarksvikt, 3) har fått opplæring i stressdoserings/intramuskulær injeksjon). Lenger fram vil det være et mål å rapportere medikamentbruk- og doseringer og i hvilken grad anbefalinger om rutinekontroll følges (antistoffscreening, beintetthetsmåling, o.s.v.)

Resultat mål

ROAS begynner i årsrapporten for 2014 å publisere resultat mål. Dette vil være livskvalitetsdata (SF-36 og AddiQoL), samt kliniske endepunkter som frekvens av binyrebarkkriser, samt andel med andre sykdommer som osteoporose. Lenger fram i tid vil ROAS

publisere registerdata om dødelighet og basert på kobling mot andre registre data som dødsårsaker, forekomst av hjerte- og karsykdom, kreft og medikamentbruk via reseptregisteret.

Flere av prosess- og resultatmålene vil kunne utvikles som nasjonale kvalitetsindikatorer, som utdeling av steroidkort, opplæring i stressdosering/intramuskulær injeksjon, deltakelse på pasientkurs og frekvens av binyrebarkkriser.

6.3 Pasientrapporterte resultat- og erfaringsmål (PROM og PREM)

Livskvalitetsmål (SF-36 og AddiQoL) er innsamlet systematisk over flere år og er nå inkludert i årsrapporten. Det vurderes ulike papir- eller web-baserte løsninger for regelmessig innhenting av pasientrapporterte data.

6.4 Sosiale og demografiske ulikheter i helse

Det er p.t. ikke registrert opplysninger om sosiale forhold i ROAS. For analyser av dette må det i dag gjøres kobling mot andre offentlige registre. I reviderte skjema i EndoJournal er det nå lagt inn enkelte sosiodemografiske variabler som f.eks. utdanningsnivå og samlivsform.

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

Gruppen er involvert i utarbeidelsen av en nasjonal behandlingsveileder, i samarbeid med Norsk Endokrinologisk forening. I tillegg er Eystein Husebye med i internasjonal gruppe som skal publisere internasjonale retningslinjer for diagnose og behandling av binyrebarksvikt. 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

Vi følger allerede nå lokalt 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 vil ROAS overvåke utdelingen av steroidkort og opplæring av pasienter (kursdeltakelse), samt etter hvert overvåking av at rutinekontroll gjennomføres og medikamentbruk- og dosering er i tråd med retningslinjene.

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. Det er gjennom dette arbeidet kommet fram at pasienter med binyrebarksvikt har redusert livskvalitet, redusert beintetthet og risiko for brudd, økt dødelighet på grunn av binyrebarkkriser og kanskje kreft og hjerte- og karsykdom. En sentral hypotese som er kommet ut av dette er at den gjeldende glukokortikoidsubstitusjonsbehandlingen ikke er fysiologisk nok, og det er under utvikling nye preparater og behandlingsmetoder som skal forsøke å demme opp for dette. ROAS vil være et uvurderlig verktøy for å overvåke effekten av slike endringer i behandlingen. I 2015 er /kortROAS-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. De ulike pasientkategoriene i ROAS vil alle være viktige i dette forskningsprosjektet.

6.8 Tiltak for klinisk kvalitetsforbedring initiert av registeret

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 nesten identisk med et tilsvarende svensk kort og andre land i Europa innfører nå det samme kortet. 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.

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

Metabol, under «peer review»). 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.

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 metode kan benyttes til å nøyaktig kvantitere små mengder steroider (opptil 10 ulike) i blod, urin, spytt og subkutan vev. I forbindelse med det nye EU-prosjektet er videreutvikling av disse målemetodene en sentral satsning.

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).

6.9 Evaluering av tiltak for klinisk kvalitetsforbedring (endret praksis)

Det er foreløpig ikke gjort formell evaluering av kvalitetsforbedrende tiltak. Erfaringene med bruk av EndoJournal ved HUS viser imidlertid med all tydelighet at kliniske data blir systematisk innhentet og gir mulighet for senere analyse.

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 BOAS. Dette øker oppmerksomheten omkring og vil føre til oppdagelse av nye sykdomsmanifestasjoner tidligere, med mulighet for intervensjon som kan forhindre sykkelighet og død.

Videre registreres systematisk:

- 1 episoder med akutt binyrebarksvikt og behov for ekstradoser med steroider
- 2 utvikling av osteoporose

- 3 kardiovaskulær sykdom (som har blitt assosiert med binyrebarksvikt)
- 4 mortalitet

7 Formidling av resultater

7.1 Resultater tilbake til deltakende fagmiljø

Formidling av resultatene skjer primært via hjemmesidene til ROAS. Sommeren 2013 ble ROAS-nettsidene fornyet og oppdatert (se www.haukeland.no/ROAS). Høsten 2013 ble de oversatt til engelsk. De tilbyr oppdatert informasjon om sykdommene og pågående forskning fra studiegruppen, i tillegg til å bidra til å rekruttere flere pasienter. Statistikk fra Google Analytics viser at nettsidene opplevde en 22% stigning på sidevisninger i 2013, sammenlignet med året før.

7.2 Resultater til administrasjon og ledelse

Årsrapport 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 (<http://haukeland.no/roas>) der nyhetsaker 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 fulltegnet med venteliste de siste årene.

7.4 Offentliggjøring av resultater på institusjonsnivå

8 Samarbeid og forskning

8.1 Samarbeid med andre helse- og kvalitetsregistre

Det är ingen samarbeid med andre helse- og kvalitetsregistre.

8.2 Vitenskapelige arbeider

I 2014 har det vært publisert 12 artikler med tilknytning til ROAS. Gjennomsnittlig innflytelsesfaktor er 4.6 (3.0 - 6.3). Se www.haukeland.no/roas Publikasjoner.

Publikasjoner

- 1 Hellesen A, Edvardsen K, Breivik L, Husebye ES, Bratland E. The effect of types I and III interferons on adrenocortical cells and its possible implications for autoimmune Addison's disease. *Clin Exp Immunol.* 2014 Jun;176(3):351-62. doi: 10.1111/cei.12291.
- 2 Breivik L, Oftedal BE, Bøe Wolff AS, Bratland E, Orlova EM, Husebye ES. A novel cell-based assay for measuring neutralizing autoantibodies against type I interferons in patients with autoimmune polyendocrine syndrome type 1. *Clin Immunol.* 2014 Jul;153(1):220-7. doi: 10.1016/j.clim.2014.04.013. Epub 2014 May 2.
- 3 Dawoodji A, Chen JL, Shepherd D, Dalin F, Tarlton A, Alimohammadi M, Penna-Martinez M, Meyer G, Mitchell AL, Gan EH, Bratland E, Bensing S, Husebye ES, Pearce SH, Badenhoop K, Kämpe O, Cerundolo V. High frequency of cytolytic 21-hydroxylase-specific CD8+ T cells in autoimmune Addison's disease patients. *J Immunol.* 2014 Sep 1;193(5):2118-26. doi: 10.4049/jimmunol.1400056. Epub 2014 Jul 25.
- 4 Wolff AS, Kärner J, Owe JF, Oftedal BE, Gilhus NE, Erichsen MM, Kämpe O, Meager A, Peterson P, Kisand K, Willcox N, Husebye ES. Clinical and serologic parallels to APS-I in patients with thymomas and autoantigen transcripts in their tumors. *J Immunol.* 2014 Oct 15;193(8):3880-90. doi: 10.4049/jimmunol.1401068. Epub 2014 Sep 17.
- 5 Short AD, Catchpole B, Boag AM, Kennedy LJ, Massey J, Rothwell S, Henthorn PS, Littman MP, Husebye ES, Ollier B. Putative candidate genes for canine hypoadrenocorticism (Addison's disease) in multiple dog breeds. *Vet Rec.* 2014 Nov 1;175(17):430. doi: 10.1136/vr.102160. Epub 2014 Aug 14.
- 6 Bjanesoy TE, Andreassen BK, Bratland E, Reiner A, Islam S, Husebye ES, Bakke M. Altered DNA methylation profile in Norwegian patients with Autoimmune Addison's Disease. *Mol Immunol.* 2014 Jun;59(2):208-16. doi: 10.1016/j.molimm.2014.02.018. Epub 2014 Mar 22.

- 7 Oksnes M, Björnsdóttir S, Isaksson M, Methlie P, Carlsen S, Nilsen RM, Broman JE, Triebner K, Kämpe O, Hulting AL, Bensing S, Husebye ES, Løvås K. Continuous subcutaneous hydrocortisone infusion versus oral hydrocortisone replacement for treatment of Addison's disease: a randomized clinical trial. *J Clin Endocrinol Metab.* 2014 May;99(5):1665-74. doi: 10.1210/jc.2013-4253. Epub 2014 Feb 11.
- 8 Brønstad I, Breivik L, Methlie P, Wolff AS, Bratland E, Ner-moen I, Løvås K, Husebye ES. Functional studies of novel CYP21A2 mutations detected in Norwegian patients with congenital adrenal hyperplasia. *Endocr Connect.* 2014 April 16;3(2):67-74. doi: 10.1530/EC-14-0032. Print 2014.
- 9 Husebye ES, Allolio B, Arlt W, Badenhop K, Bensing S, Betterle C, Falorni A, Gan EH, Hulting AL, Kasperlik-Zaluska A, Kämpe O, Løvås K, Meyer G, Pearce SH. Consensus statement on the diagnosis, treatment and follow-up of patients with primary adrenal insufficiency. *J Intern Med.* 2014 Feb;275(2):104-15. doi: 10.1111/joim.12162. Epub 2013 Dec 16.
- 10 Mitchell AL, Macarthur KD, Gan EH, Baggott LE, Wolff AS, Skinningsrud B, Platt H, Short A, Lobell A, Kämpe O, Bensing S, Betterle C, Quinkler M, Falorni A, Phipps-Green A, Merriman TR, Ollier W, Cordell HJ, Undlien D, Czarnocka B, Husebye E, Pearce SH. Association of autoimmune Addison's disease with alleles of STAT4 and GATA3 in European cohorts. *PLoS One.* 2014 Mar 10;9(3):e88991. doi: 10.1371/journal.pone.0088991. eCollection 2014.
- 11 Brønstad I, Skinningsrud B, Bratland E, Løvås K, Undlien D, Sverre Husebye E, Wolff AS. CYP21A2 polymorphisms in patients with autoimmune Addison's disease, and linkage disequilibrium to HLA risk alleles. *Eur J Endocrinol.* 2014 Dec;171(6):743-50. doi: 10.1530/EJE-14-0432. Epub 2014 Sep 23.
- 12 Gagliardi L, Schreiber AW, Hahn CN, Feng J, Cranston T, Boon H, Hotu C, Oftedal BE, Cutfield R, Adelson DL, Braund WJ, Gordon RD, Rees DA, Grossman AB, Torpy DJ, Scott HS. ARMC5 mutations are common in familial bilateral macronodular adrenal hyperplasia. *J Clin Endocrinol Metab.* 2014 Sep;99(9):E1784-92. doi: 10.1210/jc.2014-1265. Epub 2014 Jun 6.

Abstracts presentert av forskningsgruppen 2014

- 1 Edvardsen K "Dysregulated responses to interferons in autoimmune Addison's disease" ved 42nd Meeting of the Scandinavian Society for Immunology and Summer School i Reykjavik, Island 11-14 juni 2014.
- 2 Erichsen, MM "Adrenal insufficiency in women; effect on fertility, sexuality and pregnancy" ved Dagsseminar I det franske helsedirektoratet, Paris, Frankrike den 16 mai 2014.
- 3 Bratland E "Innate and adaptive immunity in autoimmune Addison's disease" ved Bergen Research School in Inflam-

mation, Broegelmanns Forskningslaboratorium I Bergen, 5 februar 2014.

- 4 Husebye ES "Addison's disease and polyendocrine syndromes" ved "Endobridge", Antalja, Tyrkia 24 oktober 2014.
- 5 Husebye ES "Autoimmune polyglandulære endokrine syndromer" ved "Indremedisinsk høstmøte", Oslo 6-7 november, 2014.

Andre presentasjoner

På ENDO 2013, det årlige møtet til The Endocrine Society og verdens største samling av endokrinologer med om lag 8000 delegater holdt ROAS-forskere 3 innlegg.

- 1 Kristian Løvås var invitert til å snakke om Diagnostic Approach to Adrenal Insufficiency.
- 2 Eystein Husebyes var invitert til å holde "Meet the professor" seminaret "Adrenal insufficiency: Diagnosis, Management and Hormone Replacement Therapy".
- 3 Marianne Øksnes hadde hun en featured poster med kort presentasjon ved ENDO 2013 om "Continuous subcutaneous hydrocortisone infusion improves HRQoL in Addison's disease".
- 4 Øksnes holdt også presentasjonen «Continous subcutaneous hydrocortisone infusion in Addison's disease» ved vintermøtet for Norsk endokrinologisk forening i mars 2013. Her mottok hun pris for beste presentasjon.
- 5 Marianne Astor holdt en presentasjon on den nasjonale hypoparatyreoidismestudien på et nasjonalt møte om hypoparathyroidisme.

Del II

Plan for forbedringstiltak

9 Momentliste

I 2014 ble registeret koblet til folkeregisteret, og det er gjort systematisk oppdatering av institusjonstilhørighet, som vil muliggjøre rapportering på institusjonsnivå i årsrapporten for 2015. Det må imidlertid bemerkes at for disse sjeldne sykdommene og spesielt for små institusjoner vil rapportering på institusjonsnivå være uaktuelt av hensyn til taushetsplikt og personvern. Det er definert registeransvarlige leger på alle landets større somatiske sykehus som skal bidra til rekruttering og oppdatering. De mindre sykehusene som ikke har registeransvarlige vil dekkes av nærmeste sentral- eller regionssykehus. Vi vil også via hjemmesidene, vår kontakt med pasientforeningene og studiegruppen forsøke å øke den prosentvise oppslutningen til over 80% for alle sykdomsgruppene. Dekningsgradsanalyser mot Norsk Pasientregister (NPR) er bestilt.

ROAS har hatt som primært mål å inkludere pasienter med og oppnå høy dekningsgrad for Addisons sykdom og polyendokrine syndromer (APS1 og APS2), og i den senere tid hypoparatyreoidisme. Når infrastrukturen for rekruttering av disse sykdomskategoriene er tilfredsstillende vil systematisk registrering av ytterligere pasientkategorier bli iverksatt. Ved Haukeland Universitetssykehus er det påbegynt systematisk registrering og prøvetaking til biobank av pasienter med Graves' sykdom, som vil utvides til en nasjonal registrering i årene framover.

EndoJournal fungerer nå som et robust og brukervennlig verktøy for datafangst. Dette fagsystemet er integrert med DIPS og benyttes i den daglige kliniske oppfølgingen av pasientene. For pasienter som har gitt samtykke til ROAS importeres strukturerte data til registeret. Dette har gitt en enkel tilgang til oppdaterte kliniske opplysninger og forløpsdata av høy kvalitet fra de sykehusene hvor EndoJournal er tatt i bruk (Haukeland, Haugesund, Østfold, Tromsø). Hovedstrategien for videre datafangst er å få implementert EndoJournal på alle sykehus som har DIPS, og som i stor utstrekning allerede benytter NDV Noklus diabetesjournal. Innføring av dette fagsystemet er det viktigste middelet for å oppnå høy dekningsgrad og kvalitetsdata for ROAS på samme måte som for Norsk Diabetesregister for Voksne (NDV). Systemet er ønsket av et samlet fagmiljø i endokrinologi, men innføringen har vært hindret av administrative forhold. En viktig strategi for kvalitetsregistermiljø og fagmiljø må være å arbeide for å implementere EndoJournal/NDV Noklus diabetesjournal på alle sykehus som i dag har DIPS pasientjournal. Parallelt med dette vil vi fra sykehus uten EndoJournal årlig innhente oppdaterte kliniske opplysninger via papirskjema. De registeransvarlige ved de enkelte sykehuset er ansvarlig for denne oppdateringen.

I det videre arbeidet vil vi etablere en systematisk innhenting av pasientrapporterte data inklusive disse spørreskjemaene, enten

via papirskjema eller via web- eller App-baserte løsninger.

Resultater fra kvalitetsregisteret og forskning vil kontinuerlig benyttes til definering av forbedringsområder, fagutvikling og kvalitetsforbedring av tjenesten, som

- Utvikling av nye injeksjonssett og akuttbehandling med rektalløsning.
- Nasjonal pasientbrosjyre for følgende pasientgrupper; binyrebarksvikt, medfødt binyrehyperplasi, hypoparathyreoidisme.
- Instruksjonsfolder/video for akuttbehandling med steroider.
- Kursing av helsepersonell og pasienter.

Resultater fra kvalitetsregisteret og forskning søkes fortsatt formidlet til både allmennhet, helsepersonell og pasienter via årsrapport, rapport via www.kvalitetsregister.no og media, samt ved foredrag- og kursvirksomhet og publikasjon i vitenskapelige kanaler.

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	<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	<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, 5.6, 5.7	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7	Har beregnet dekningsgrad mot uavhengig datakilde	5.2, 5.3, 5.4	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
8	Registrerende enheter kan få utlevert egne aggregerte og nasjonale resultater	7.1	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9	Presenterer deltakende enheters etterlevelse av de viktigste nasjonale retningslinjer der disse finnes	6.6	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
10	Har identifisert kliniske forbedringsområder basert på analyser fra registeret	6.7	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11	Brukes til klinisk kvalitetsforbedringsarbeid	6.8, 6.9	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12	Resultater anvendes vitenskapelig	8.2	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
13	Presenterer resultater for PROM/PREM	6.3	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
14	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				
15	Kan dokumentere registerets datakvalitet gjennom valideringsanalyser	5.7	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
16	Presenterer oppdatert dekningsgradsanalyse hvert 2. år	5.2, 5.3, 5.4	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
17	Har dekningsgrad over 80 %	5.4	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
18	Registrerende enheter har løpende (on-line) tilgang til oppdaterte egne og nasjonale resultater	7.1, 7.4	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
19	Presentere resultater på sosial ulikhet i helse	6.4	<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

Internett <http://www.helse-bergen.no/roas>

Kontakttelefon 55 97 30 78

Offentliggjøring <http://www.kvalitetsregistre.no/>

