

# Norsk kvalitetsregister for organspesifikke autoimmune sykdommer (ROAS)

14. juni 2024

---

Årsrapport for 2023  
med plan for forbedringstiltak



# Innhold

<b>I</b>	<b>Resultater fra registeret</b>	<b>3</b>
<b>1</b>	<b>Sammendrag</b>	<b>4</b>
<b>2</b>	<b>Resultater</b>	<b>6</b>
2.1	Kvalitetsindikatorer . . . . .	6
2.1.1	Årskontroller . . . . .	11
2.1.2	Binyrekriser . . . . .	11
2.1.3	Kjernejournal . . . . .	11
2.1.4	Osteoporose og kardiovaskulær sykdom . . .	13
2.2	Pasientrapporterte data (PROM/PREM) . . . . .	14
2.2.1	Pasientrapporterte livskvalitetdata . . . . .	14
2.2.2	Pasientrapporterte erfaringsmål (PREM) . . .	17
2.3	Andre analyser . . . . .	18
2.3.1	Pasientkarakteristikker . . . . .	18
2.3.2	Primær binyrebarksvikt . . . . .	19
2.3.3	Medisinbruk . . . . .	25
2.3.4	APSI . . . . .	25
<b>II</b>	<b>Administrative opplysninger</b>	<b>29</b>
<b>3</b>	<b>Registerbeskrivelse</b>	<b>30</b>
3.1	Bakgrunn og formål . . . . .	33
3.1.1	Bakgrunn for registeret . . . . .	33
3.1.2	Registerets formål . . . . .	34
3.1.3	Analyser som belyser registerets formål . . . .	35
3.2	Juridisk hjemmelsgrunnlag . . . . .	35
<b>4</b>	<b>Datakvalitet</b>	<b>36</b>
4.1	Tilslutning og antall registreringer . . . . .	36
4.2	Dekningsgrad og responsrate . . . . .	37
4.2.1	Metode for beregning av dekningsgrad . . . .	37
4.2.2	Siste beregnede dekningsgrad . . . . .	37
4.2.3	Responsrate for pasientrapporterte data . . .	39
4.3	Vurdering av datakvalitet . . . . .	39
4.3.1	Prosedyrer for intern sikring av datakvalitet .	39
4.3.2	Metoder for vurdering av datakvalitet . . . .	41
4.3.3	Kompletthet av sentrale variabler . . . . .	42
4.3.4	Kompletthet av antistoffanalyse . . . . .	42
4.3.5	Kompletthet av ovariesviktdiagnoser hos kvinner med autoimmun binyrebarksvikt . . .	42
4.3.6	Tiltak for dataminimering/korrektthetsanalyse . . . . .	43
4.3.7	Reliabilitetsundersøkelse av kvalitetsindikatorer . . . . .	43
4.3.8	Samsvar mellom pasientrapporterte opplysninger og journaler . . . . .	44

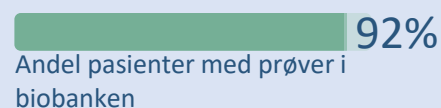
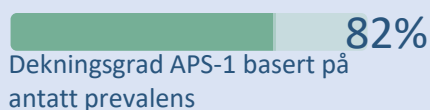
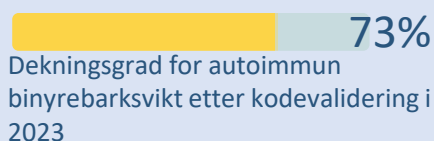
<b>5</b>	<b>Pasientrettet kvalitetsforbedring</b>	45
5.1	Identifiserte forbedringsområder . . . . .	45
5.2	Igangsatte/utførte forbedringstiltak . . . . .	45
<b>6</b>	<b>Formidling av resultater</b>	48
<b>7</b>	<b>Samarbeid og forskning</b>	49
7.1	Samarbeid med andre fagmiljøer og helse- og kvalitetsregistre . . . . .	49
7.2	Datautleveringer fra registeret . . . . .	49
7.2.1	Samarbeid og forskning . . . . .	49
7.3	Vitenskapelige artikler . . . . .	51
<b>III</b>	<b>Stadievurdering og plan for videre utvikling av registeret</b>	55
<b>8</b>	<b>Referanser til vurdering av stadium</b>	56
8.1	Vurderingspunkter . . . . .	56
<b>9</b>	<b>Utvikling av registeret</b>	58
9.1	Registerets oppfølging av fjorårets vurdering fra ekspertgruppen . . . . .	58
9.2	Planer og behov . . . . .	59
9.2.1	Datafangst . . . . .	59
9.2.2	Forbedring av metoder for fangst av data . . .	59
9.2.3	Datakvalitet . . . . .	59
9.2.4	Fagutvikling og kvalitetsforbedring av tjenesten	60
9.2.5	Etterlevelse av faglige retningslinjer . . . . .	61
9.2.6	Formidling av resultater . . . . .	62

# Forkortelser brukt i rapporten

Forkortelser	Forklaringer
ROAS	Norsk kvalitetsregister for organspesifikke autoimmune sykdommer
FOAS	Forskningsbiobank for organspesifikke autoimmune sykdommer
APSI	Autoimmunt polyendokrint syndrom type 1
APS2	Autoimmunt polyendokrint syndrom type 2
POI	Prematur ovariesvikt (premature ovarian insufficiency)
CAH	Medfødt binyrebarksvikt (enzymsvikt)
SCC	Side-chain cleavage enzyme
GWAS	Genome-wide association study
PROM	Pasientrapporterte utfallsmål (patient reported outcome measures)
PREM	Pasientrapporterte erfaringsmål (patient reported experience measures)
NPR	Norsk pasientregister
HF	Helseforetak
HEMIT	Helse Midt-Norge IT
OUS	Oslo universitetssykehus
HUS	Haukeland universitetssykehus
UNN	Universitetssykehuset Nord-Norge
AHUS	Akershus universitetssykehus
SUS	Stavanger universitetssykehus
LIS	Lege i spesialisering
DIPS	Distribuert informasjons- og pasientdatasystem i sykehus
NOKLUS	Norsk kvalitetssikring av laboratorievirksomhet utenfor sykehus
ACTH	Adrenokortikotropt hormon
CORTAD	Landsdekkende registerbasert legemiddel-studie for Addison
ICD-10	International Classification of Diseases, Tenth Revision
GDPR	Personvernforordningen (General Data Protection Regulation)
REK	Regional komité for medisinsk og helsefaglig forskningsetikk

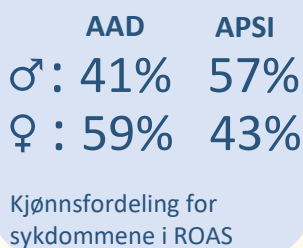
# ÅRSRAPPORT OPPSUMMERING

## DEKNINGSGRAD

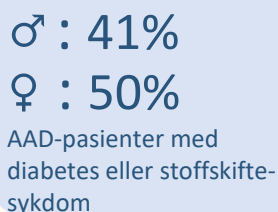


Antall nye pasienter i 2023: Binyrebarksvikt **49**, APSI: **1**

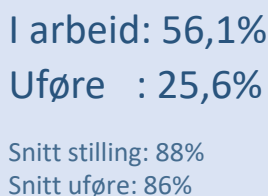
## KJØNN



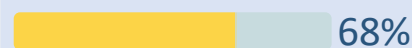
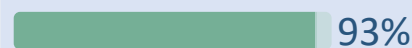
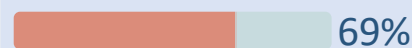
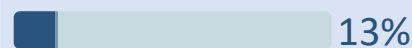
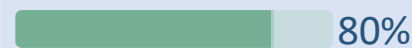
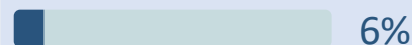
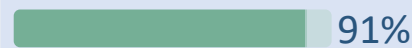
## ANDRE SYKDOMMER



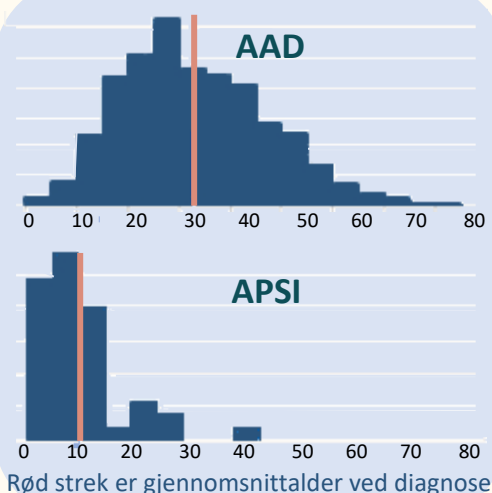
## ARBEID



## INDIKATORER



## DIAGNOSEALDER

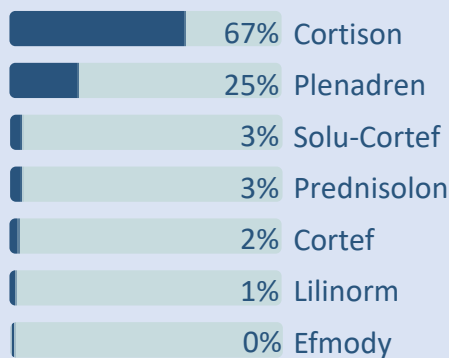


## FORSKNING

I 2023 ble det publisert **11** vitenskapelige artikler med data fra ROAS, blant annet det svært prestisjefulle tidsskriftet, **Nature**.

ROAS er part i flere pågående kliniske studier, **Ultradian** og **Cortad**, og har i 2023 hatt oppstart for en registerstudie som skal studere **kriseforekomst** og **mortalitet** for autoimmun binyrebarksvikt.

## MEDISINERING



## PASIENTTILFREDSHET



## **Del I**

### Resultater fra registeret

# 1 Sammendrag

Register for organspesifikke autoimmune sykdommer (ROAS) er et nasjonalt kvalitets- og forskningsregister med fokus på autoimmun primær binyrebarksvikt (også kjent som Addisons sykdom) og tilstander med svikt i flere hormonproduserende organer (polyendokrin svikt), og da spesielt den monogene sykdommen autoimmun polyendokrint syndrom type I (APSI). Formålet med registeret er å øke kunnskap om disse sykdommene og å etablere optimale rutiner for behandling og oppfølging.

Registeret inneholder demografiske data (navn, adresse, personnummer, diagnoseår), kliniske data (debutsymptomer, diagnostisk prosedyre, sykdomsforløp, familiær opphopning og klinisk status inkludert livskvalitet) samt behandlingsdata (preparat typer og doser). Biologiske prøver (serum og blod) samles også inn til forskningsbiobanken FOAS.

## Sammenfatning av hovedresultater for 2023

### Antall registreringer

I ROAS har er det registrert totalt 1121 pasienter. Av disse var det 947 pasienter som fremdeles var i live og hadde binyrebarksvikt i 2023, og tilsvarende med 56 med APSI. I 2023 ble det registrert 50 nye pasienter, 49 med autoimmun primær binyrebarksvikt og 1 med APSI. Blant binyrebarksvikt-pasientene 28 kvinner og 21 menn. Blant APSI-pasientene 1 kvinne og 0 menn.

### Endring i inklusjonskriteriet

I 2023 justerte ROAS justerte inklusjonskriteriene til ROAS til å kun omfatte autoimmun binyresvikt og autoimmun polyendokrinsvikt type 1 (APSI) og vil kun rapportere dekningsgrad og resultater for disse. Autoimmun hypoparathyroidisme og autoimmun ovarialsvikt sees ikke utenom i følge med de to hoveddiagnosene og det finnes ingen måte å skille de fra de ikke-autoimmune variantene av tilstandene noe som gjør det svært vanskelig å drive registerarbeid på disse. Dette beskrives mer detaljert i [kapittel 9](#) på side 58.

### Kodevalidering

ROAS gjennomførte en kodevalidering av datagrunnlaget fra NPR for dekningsgradsundersøkelsen fra 2022. Som sist viste den at det er en stor grad av feilkoding for autoimmun binyresvikt (ICD-10: E27.1) som gjør at dekningsgraden til ROAS blir lavere enn den reelle. Den nye dekningsgraden ble 73 %. Les mer om kodevalideringen i [avsnitt 4.2](#) på side 37.



## **PREM**

Tidligere PREM undersøkelser har blitt gjort med spørreskjema på utvalgte sykehus. I 2023 har vi innført en anonym digital løsning for å hente PREM-data fra hele pasientgruppen. Disse presenteres i [avsnitt 2.2.2](#) på side 17.

## **Forskning**

I 2023 pågikk det 3 registerstudier i ROAS. To retrospektive som ser på kriseforekomster ved autoimmun binyrebarksvikt og mortalitetsrate, i tillegg til legemiddelstudien CORTAD som sammenligner to forskjellige kortisolpreparater brukt ved behandling. ROAS brukes svært aktivt til forskning. Det ble levert ut data til 4 forskningsprosjekter og data fra registeret var med i 11 vitenskaplige publikasjoner utgitt i 2023. De ble publisert i svært prestisjefulle tidsskrift som Nature og Journal of Clinical Investigation. Les mer om forskning i [kapittel 7](#) på side 49

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

## 2 Resultater

### 2.1 Kvalitetsindikatorer

Ett av hovedformålene til ROAS er å bidra til kvalitetsforbedring av autoimmun primær binyrebarksvikt og polyendorkin svikt ved å etablere optimale rutiner for diagnostikk, behandling og oppfølging av pasienter, samt å overvåke at medisinske retninglinjer blir fulgt i hele landet. I 2016/2017 definerte fagrådet en rekke kvalitetsindikatorer med fokus på å kunne forebygge og behandle akutte binyrekriser fordi disse kan ha dødelig utgang. I 2018 ble skjema på pasientrapporterte utfallsmål (PROM) for første gang sendt ut elektronisk til registerets pasienter med autoimmun primær binyrebarksvikt, slik at vi årlig kan oppdatere de mest sentrale kvalitetsindikatorene både som lege- og pasientrapporterte data. Vi oppnådde raskt en høy svarprosent fra pasientene og vi har derfor gått over til å kun vise disse dataene. PROM sendes ut til alle levende pasienter med binyrebarksvikt som er over 18 år og ikke har reservert seg mot dette. Historiske oppsummeringer gir oss mulighet til å følge med på kvalitetsindikatorene over tid (tabell 2.1).

TABELL 2.1: Pasientrapporterte kvalitetsindikatorer med indikasjon for måloppnåelse i ROAS oppsummert historisk. I kolonnen «Totalt» er nyeste svar per pasient inkludert.

Kvalitetsindikator	2018	2019	2020	2021	2022	2023	Totalt	Moderat mål	Høyt mål
(Antall unike pasienter som har svart på skjema)	187	283	417	523	537	553	801	-	-
Årskontroll siste året	90 %	81 %	84 %	84 %	83 %	87 %	-	> 60 %	> 80 %
Utlevert steroidkort	84 %	86 %	89 %	87 %	90 %	91 %	90 %	> 70 %	> 90 %
Hatt behov for steroidkort siste året	9 %	10 %	6 %	5 %	8 %	6 %	-	-	-
Utlevert kortisonsprøyte	75 %	75 %	77 %	76 %	79 %	80 %	78 %	> 60 %	> 80 %
Binyrekrise siste året	10 %	13 %	9 %	8 %	13 %	13 %	-	< 25 %	< 10 %
Gjennomsnittlig antall kriser for de med opplevd krise siste året	1,11	1,31	1,50	1,51	1,42	1,63	-	-	-
Opplysninger om binyrebarksvikt i kjernejournal	57 %	58 %	63 %	61 %	63 %	69 %	64 %	> 70 %	> 90 %
Info om endring av medisindose ved akutt sykdom	94 %	96 %	95 %	90 %	90 %	93 %	-	> 75 %	> 90 %
Influensavaksinert siste året	-	-	66 %	72 %	72 %	68 %	-	> 50 %	> 75 %
Utført beintetthetsmåling siste fem år	-	-	-	59 %	62 %	68 %	-	> 60 %	> 80 %
Deltatt på kortisolskole	-	-	-	13 %	19 %	26 %	24 %	> 60 %	> 80 %

Registeret har identifisert 10 sentrale kvalitetsindikatorer med indikasjon for grad av måloppnåelse. Se beskrivelse av hver individuelle indikator i tabeller 2.2 til 2.10 på side 7–10.

TABELL 2.2: Årskontroll siste året.

Definisjon/beskrivelse	Det anbefales at alle pasienter med binyrebarksvikt går til årlige kontroller, fortrinnsvis hos endokrinolog eller spesialist i indremedisin, hvor det tas blodprøver, blodtrykk og en klinisk vurdering. På bakgrunn av dette kan behandlingen justeres til å passe den enkeltes behov. Kilde: PROM
Type indikator	Prosessindikator
Måloppnåelse	Lav: <60 %, Moderat: 60–80 %, Høy: >80 %
Kunnskapsgrunnlag	Indikatoren er basert på nasjonal veileder i Endokrinologi, utgitt av Endokrinologisk forening.
Beregning	Teller: Antall pasienter som har svart at de var på årskontroll i rapporteringsåret. Nevner: Antall pasienter som har svart på spørsmålet på PROM.

TABELL 2.3: Utlevert steroidkort.

Definisjon/beskrivelse	Alle pasienter med autoimmun primær binyrebarksvikt skal få et steroidkort som inneholder informasjon på engelsk og norsk til helsepersonell om hvilke spesielle behov pasienten har i en akuttsituasjon. Dette hjelper akuttpersonell å gi riktig og rask behandling. Hvorvidt pasienten har hatt bruk for dette sier noe om forebygging av binyrekriser. Det beregnes også hvor mange av pasientene med kort som har hatt behov for å bruke kortet i løpet av året. Kilde: PROM
Type indikator	Prosessindikator
Måloppnåelse	Lav: <60 %, Moderat: 60–80 %, Høy: >80 %
Kunnskapsgrunnlag	Indikatoren er basert på nasjonal veileder i Endokrinologi, utgitt av Endokrinologisk forening.
Beregning	Teller: Antall pasienter som svart at de har steroidkort. Nevner: Antall pasienter som har svart på spørsmålet på PROM. De som har svart «vet ikke» er utelatt fra beregningen.

TABELL 2.4: Utlevert kortisonsprøyte.

Definisjon/beskrivelse	Alle pasienter med autoimmun primær binyrebarksvikt skal få resept på kortisonsprøyte (Solu cortef) og opplæring i intramuskulær injeksjon på seg selv. Med dette kan pasienten raskt starte behandling på seg selv ved misanke om at de er på vei til å få en binyrekrise. Tilstanden kan være livstruende dersom behandling utsettes. Kilde: PROM
Type indikator	Prosessindikator
Måloppnåelse	Lav: <60 %, Moderat: 60–80 %, Høy: >80 %
Kunnskapsgrunnlag	Indikatoren er basert på beste praksis. Husebye, E.S., et al., Consensus statement on the diagnosis, treatment and follow-up of patients with primary adrenal insufficiency. J Intern Med, 2014. 275(2)
Beregning	Teller: Antall pasienter som svart at de har fått utlevert kortisonsprøyte. Nevner: Antall pasienter som har svart på spørsmålet på PROM. De som har svart «vet ikke» er utelatt fra beregningen.

TABELL 2.5: Binyrekrise siste året.

Definisjon/beskrivelse	Kartlegging av antall binyrekriser sier noe om kvaliteten på oppfølgingen av pasientene og hvorvidt de har fått god informasjon og opplæring til å takle økt stress for eksempel ved sykdom. Binyrekriser kan unngås ved riktig dosering og håndtering av akutte situasjoner/sykdom. Det er også viktig at krisene håndteres raskt og adekvat. Ennå dør det årlig pasienter i binyrekriser. Det beregnes også gjennomsnittlig antall kriser pr. pasient. Kilde: PROM
Type indikator	Resultatindikator
Måloppnåelse	Lav: >25 %, Moderat: 10–25 %, Høy: <10 %
Kunnskapsgrunnlag	Indikatoren er basert på beste praksis. Husebye, E.S., et al., Consensus statement on the diagnosis, treatment and follow-up of patients with primary adrenal insufficiency. J Intern Med, 2014. 275(2).
Beregning	Teller: Antall pasienter som svart at de har opplevd en binyrekrise i løpet av rapporteringsåret. Nevner: Antall pasienter som har svart på spørsmålet på PROM. De som har svart «vet ikke» er utelatt fra beregningen.

TABELL 2.6: Opplysninger om binyrebarksvikt i kjernejournal.

Definisjon/beskrivelse	Det er viktig for helsepersonell i akutte situasjoner å være klar over risiko for binyrebarksvikt. Kjernejournal er en elektronisk tjeneste som inneholder viktige helseopplysninger. Både innbyggere og helsepersonell har tilgang til informasjonen i denne tjenesten. Blir man akutt syk, har helsepersonell rask og sikker tilgang til opplysningene i kjernejournal. Kilde: PROM
Type indikator	Prosessindikator
Måloppnåelse	Lav: <70 %, Moderat: 70–90 %, Høy: >90 %
Kunnskapsgrunnlag	Indikatoren er basert på råd fra Helsenorge om registrering av alvorlige sykdommer.
Beregning	Teller: Antall pasienter som svart at de har registrert sykdommen i Kjernejournal. Nevner: Antall pasienter som har svart på spørsmålet på PROM. De som har svart «vet ikke» er utelatt fra beregningen.

TABELL 2.7: Info om endring av medisindose ved akutt sykdom.

Definisjon/beskrivelse	God informasjon og opplæring til å takle økt stress for eksempel ved sykdom. Binyrekrise kan utvikles seg raskt, spesielt ved oppkast og kraftig diare. Pasientene skal læres opp til doseøkning ved akutte infeksjoner med feber, dobbel eller tredobbel dose så lenge man har pågående feber. Pasienten skal ha lav terskel for legekontakt. Kilde: PROM.
Type indikator	Prosessindikator
Måloppnåelse	Lav: <75 %, Moderat: 75–90 %, Høy: >90 %
Kunnskapsgrunnlag	Indikatoren er basert på nasjonal veileder i Endokrinologi, utgitt av Endokrinologisk forening.
Beregning	Teller: Antall pasienter som svart at de har svart at de føler de har motatt tilstrekkelig informasjon om endring av medisindose ved akutt sykdom. Nevner: Antall pasienter som har svart på spørsmålet på PROM. De som har svart «vet ikke» er utelatt fra beregningen.

TABELL 2.8: Influensavaksinert siste året.

Definisjon/beskrivelse	Pasienter med binyrebarksvikt kan være immunsupprimerte og sårbare for infeksjoner. Forebyggende vaksinerings anbefales. Binyrekrise kan utvikles seg raskt, spesielt når kroppen er utsatt for stress, for eksempel ved febersykdom. Årlig influensavaksinering er en enkel og god måte å redusere antallet binyrekriser i pasientgruppen. Kilde: PROM
Type indikator	Resultatindikator
Måloppnåelse	Lav: <50 %, Moderat: 50–75 %, Høy: >75 %
Kunnskapsgrunnlag	Indikatoren er basert på Folkehelseinstituttets utgivelse «Vaksinasjonsveileder for helsepersonell».
Beregning	Teller: Antall pasienter som svart at de tatt influensavaksine i rapporteringsåret. Nevner: Antall pasienter som har svart på spørsmålet på PROM. De som har svart «vet ikke» er utelatt fra beregningen.

TABELL 2.9: Utført beintetthetsmåling siste fem år.

Definisjon/beskrivelse	Kvalitetsindikatorerne for osteoporose er knyttet til langtidseffekter av behandlingen. Overforbruk av glukokortikoiddoser disponerer for osteoporose. Kilde: PROM
Type indikator	Prosessindikator
Måloppnåelse	Lav: <60 %, Moderat: 60–80 %, Høy: >80 %
Kunnskapsgrunnlag	Indikatoren er basert på beste praksis. Husebye, E.S., et al., Consensus statement on the diagnosis, treatment and follow-up of patients with primary adrenal insufficiency. J Intern Med, 2014. 275(2)
Beregning	Teller: Antall pasienter som har svart at de har hatt beintetthetsmåling siste 5 år. Nevner: Antall pasienter som har svart på spørsmålet på PROM. De som har svart «vet ikke» er utelatt fra beregningen.

TABELL 2.10: Deltatt på kortisolskole.

Definisjon/beskrivelse	En dags kortisolskole ved primær binyrebarksvikt ble først startet opp i HUS i 2017 og OUS i 2022. AHUS og SUS kommer i 2023. Alle pasienter skal ha muligheten til å delta på kurs. Målet er å gi pasientene informasjon om sykdommen, stressmestring og dermed å forhindre binyrekriser.
Type indikator	Strukturindikator
Måloppnåelse	Lav: <60 %, Moderat: 60–80 %, Høy: >80 %
Kunnskapsgrunnlag	Indikatoren er basert på beste praksis.
Beregning	Teller: Antall pasienter som har svart at de har deltatt på kortisolskolen. Nevner: Antall pasienter som har svart på spørsmålet på PROM. De som har svart «vet ikke» er utelatt fra beregningen.

I figurene 2.1 og 2.3 til 2.9 på side 12–17, på side 19 og på side 18 sammenlignes helseforetakene basert på disse pasientrapporterte kvalitetsindikatorerne for 2023.

### 2.1.1 Årskontroller

Det anbefales at alle pasienter bør gå til årlige kontroller, fortrinnsvis hos endokrinolog eller spesialist i indremedisin, hvor det tas blodprøver, blodtrykk og legen gjør en klinisk vurdering. Pasientens egne opplysninger om symptomer eller andre plager er også nyttig. På bakgrunn av dette kan behandlingen justeres til å passe den enkeltes behov.

I 2022 var St.Olav i Trondheim den eneste registrerende enhet som lå signifikant lavere enn landsgjennomsnittet for pasienter som har vært på årskontroll med kun 52 %, men i 2023 har dette økt til hele 75 % og de er nå helt på landsgjennomsnittet. De fleste store registrerende enheter ligger på over høyeste mål som er 80 % (figur 2.1 på neste side).

Som følge av Covid-19 pandemien og periodevis nedstenging av polikliniske tilstedekontroller, introduserte vi i 2020 en ny PROM-variabel med spørsmål om årskontroll var utført ved fysisk oppmøte eller digitalt/per telefon (figur 2.2 på neste side). Nå som pandemien er over ser vi at antallet ikke-fysiske konsultasjoner har blitt redusert fra nesten 25 % i 2020 til 6 % i 2023.

### 2.1.2 Binyrekriser

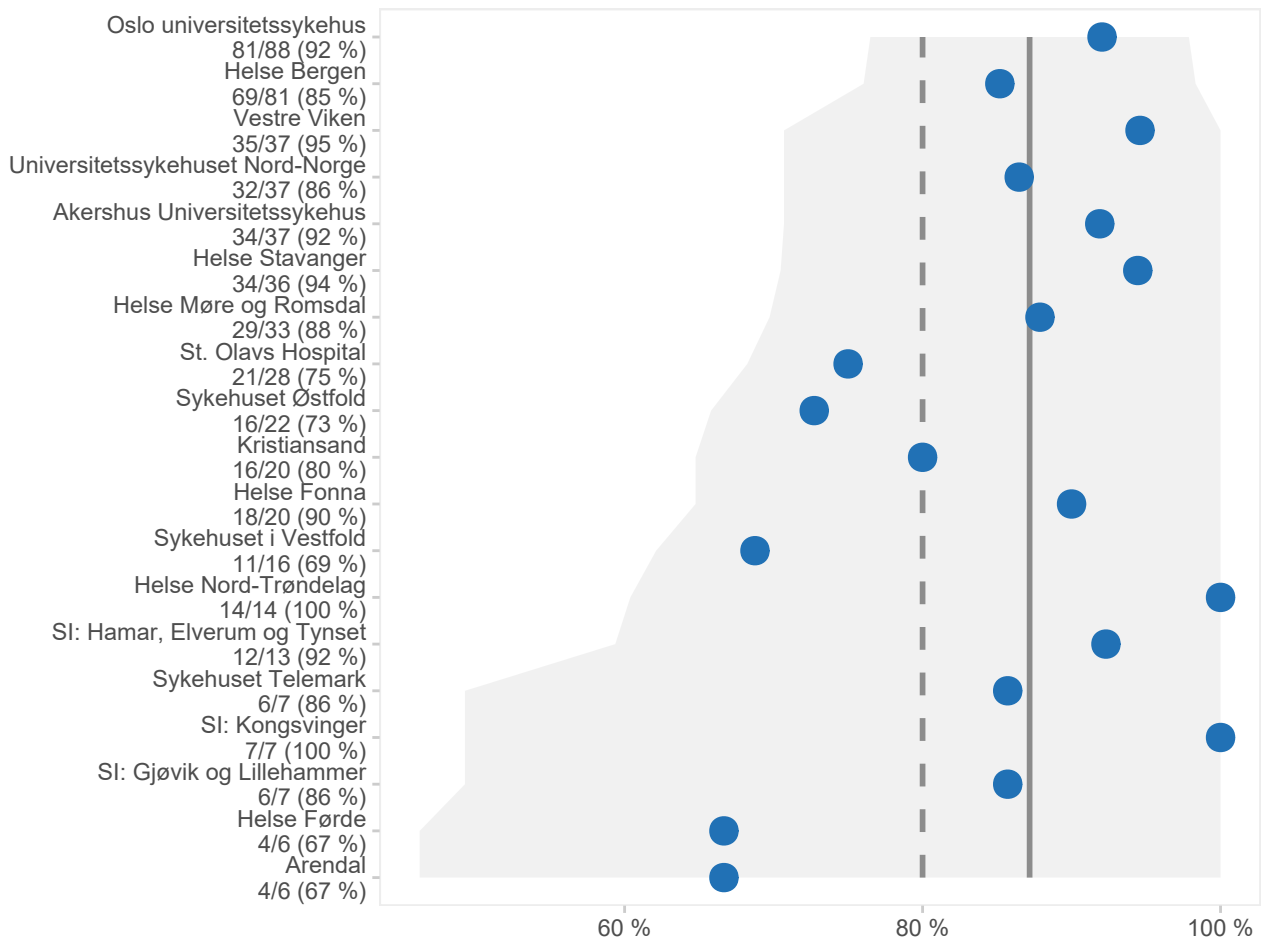
Kartlegging av antall binyrekriser sier noe om kvaliteten på oppfølgingen av pasientene og hvorvidt de har fått god informasjon og opplæring til å takle økt stress for eksempel ved sykdom. Av figur 2.9 på side 19 kan vi se at det er en tendens til at pasienter ved store sykehus føler seg med usikre på om de har tilstrekkelig kunnskap om hvordan de skal endre medisinerings ved sykdom.

Resultatene i tabell 2.1 på side 6 viser at en stabil høy andel pasienter får utlevert steroidkort, men litt færre som har kortisonsprøyte. Dette kan skyldes at kortisonsprøyte har begrenset holdbarhet og må jevnlig fornyes.

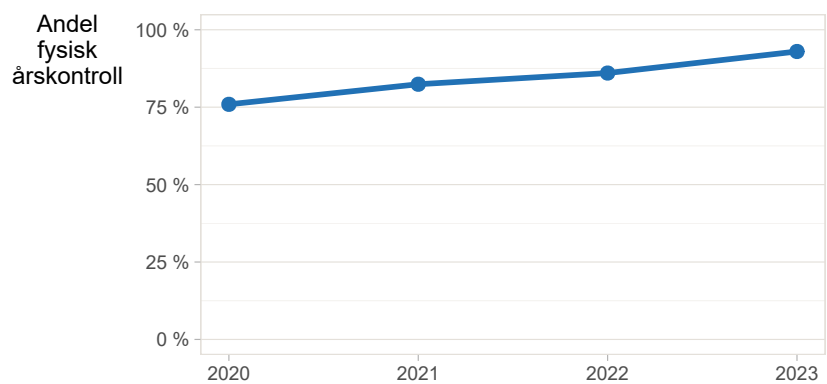
Alle situasjoner som øker kroppens behov for kortisol og aldesteron kan i prinsippet føre til binyrekrise, og en av de vanligste årsakene er feber. Å ta den årlige influensavaksinen kan derfor være med på å forebygge antall binyrekriser og vi har derfor en kvalitetsindikator som følger graden av influensavaksinering i pasientpopulasjonen og resultatene på dette vises i figur 2.8 på side 18.

### 2.1.3 Kjernejournal

I 2022 lå OUS et godt stykke unna målet om at de fleste pasienter skal ha registrert autoimmun primær binyrebarksvikt i kjernejournalen. De satt derfor igang et prosjekt om å øke denne andelen, og i 2023 er de såvidt tilbake innenfor normalvariasjon. Det er verdt å merke seg at dette er pasientrapporterte data, så det viser at pasientene ikke har fått med seg at OUS har oppdatert deres kjernejournal. (figur 2.7 på side 17).

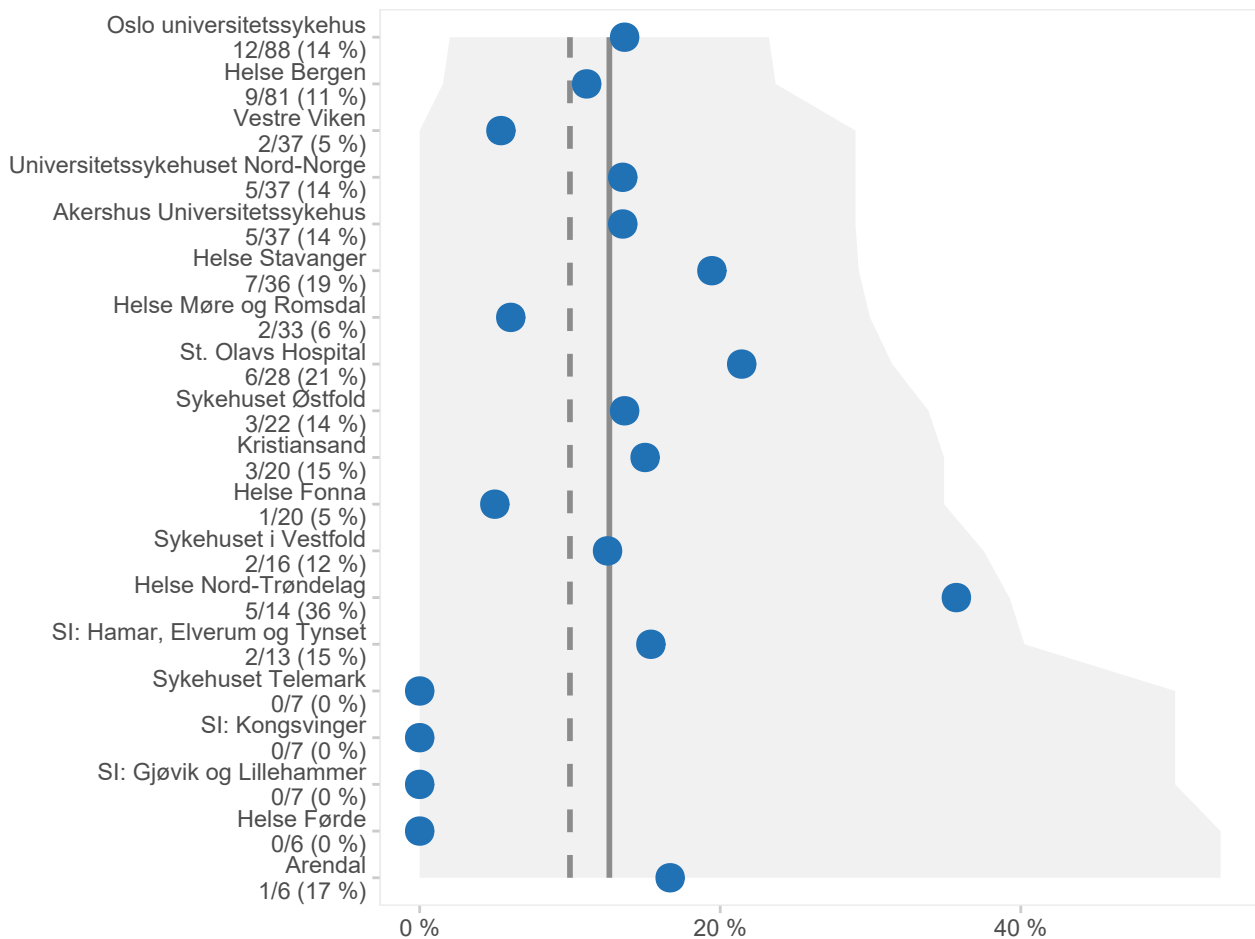


FIGUR 2.1: Antall og andel pasienter med autoimmun primær binyrebarksvikt per helseforetak som har vært til årskontroll siste året. Det er ønskelig med en høy andel. De grå feltene indikerer styringsgrenser etter SPC-metodikken (3 sigma-grenser), altså området for normalvariasjon. Hvis et helseforetak faller utenfor grensene (markert som oransje punkt), viser dette at de har bedre/dårligere resultat enn helseforetakene samlet (markert som loddrett midtstrekk). Den stiplede linjen representerer målet på høyere enn 80 %. Helseforetak med færre enn 5 pasienter er tatt bort fra visningen. Basert på nyeste skjemabesvarelse hos 519 pasienter med primær binyrebarksvikt.



FIGUR 2.2: Andel årskontroller gjennomført fysisk over tid. Basert på svar fra 706 unike pasienter.

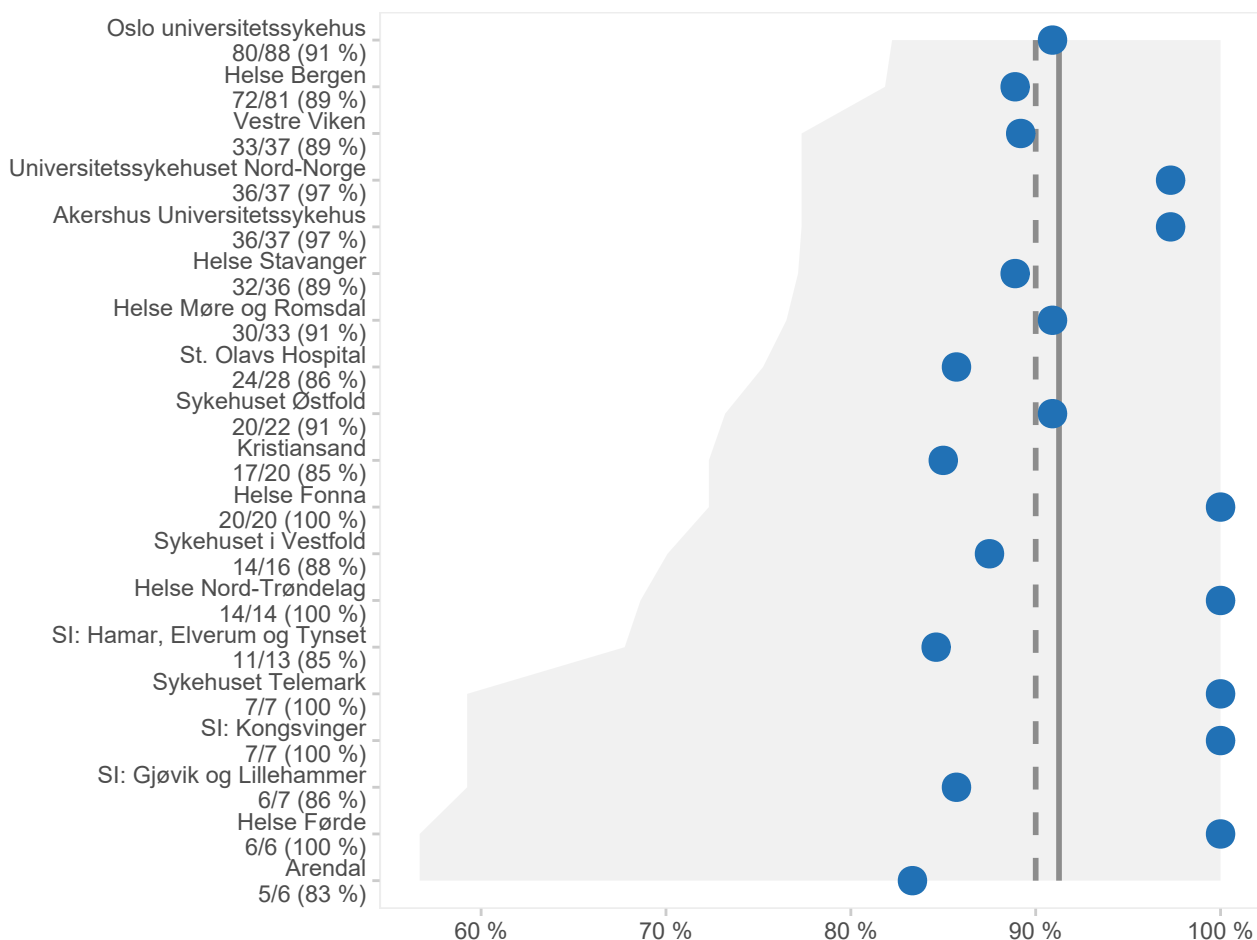




FIGUR 2.3: Antall og andel pasienter med autoimmun primær binyrebarksvikt per helseforetak som har opplevd en binyrekrise siste året. Det er ønskelig med en lav andel. De grå feltene indikerer styringsgrenser etter SPC-metodikken (3 sigma-grenser), altså området for normalvariasjon. Hvis et helseforetak faller utenfor grensene (markert som oransje punkt), viser dette at de har bedre/dårligere resultat enn helseforetakene samlet (markert som loddrett midtstrek). Den stiplede linjen representerer målet på lavere enn 10 %. Helseforetak med færre enn 5 pasienter er tatt bort fra visningen. Basert på nyeste skjemasvarelse hos 519 pasienter med primær binyrebarksvikt.

#### 2.1.4 Osteoporose og kardiovaskulær sykdom

Kvalitetsindikatorerne for osteoporose og kardiovaskulære sykdommer 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 ett år, kartlegge andel som får målt beintetthet og overvåke hvor mange som utvikler de overnevnte sykdommene. Detaljert rapport om glukokortikoidmedisineringen er basert på spørreskjema til pasientene og vises i [figur 2.17](#) på side 26.



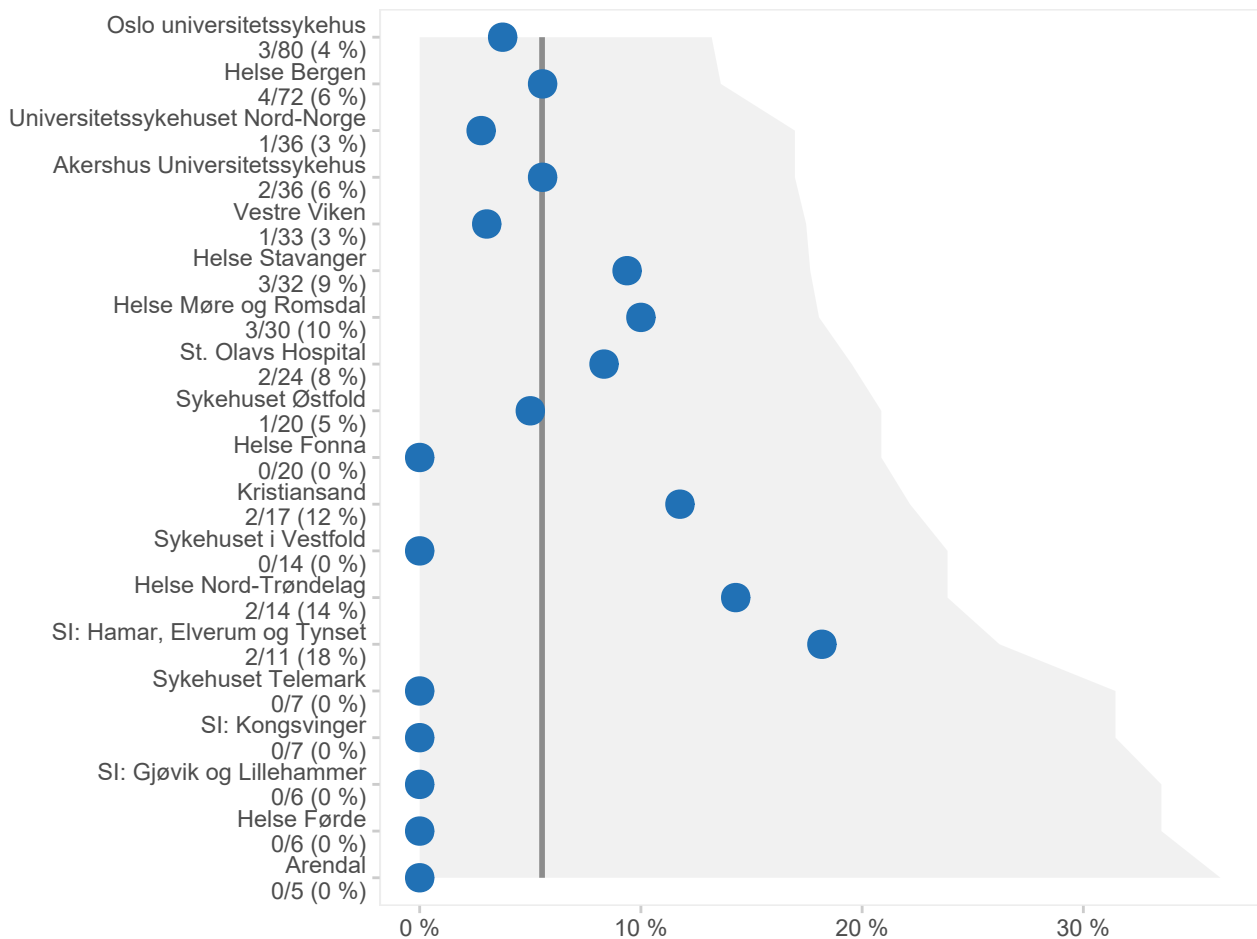
FIGUR 2.4: Antall og andel pasienter med autoimmun primær binyrebarksvikt per helseforetak som har fått utlevert steroidkort. Det er ønskelig med en høy andel. De grå feltene indikerer styringsgrenser etter SPC-metodikken (3 sigma-grenser), altså området for normalvariasjon. Hvis et helseforetak faller utenfor grensene (markert som oransje punkt), viser dette at de har bedre/dårligere resultat enn helseforetakene samlet (markert som loddrett midtstrek). Den stiplede linjen representerer målet på høyere enn 90 %. Helseforetak med færre enn 5 pasienter er tatt bort fra visningen. Basert på nyeste skjemaabesvarelse hos 519 pasienter med primær binyrebarksvikt.

## 2.2 Pasientrapporterte data (PROM/PREM)

### 2.2.1 Pasientrapporterte livskvalitetsdata

ROAS samler pasientrapporterte livskvalitetsdata med spørreskjemaene SF-36 og det sykdomsspesifikke livskvalitetsskjemaet AddiQoL utviklet i samarbeid med registeret. Siden 2018 har livskvalitetsskjemaene årlig sendt ut elektronisk til hele pasientgruppen. I de kommende figurene sammenlignes pasientene i ROAS med den norske befolkningen generelt. Tallene for generell befolkning er funnet i artikkelen «Measurement properties and normative data for the Norwegian SF-36: results from a general population survey.» av Andrew Garratt og Knut Stavem, publisert i 2017, basert på data fra 2002.

Figurene 2.10 til 2.12 på side 20–21 viser siste registrerte skåring i utvalgte dimensjoner for undergruppene binyrebarksvikt og APSI. Pasientforeningen for binyresvikt har gitt tilbakemelding om at de

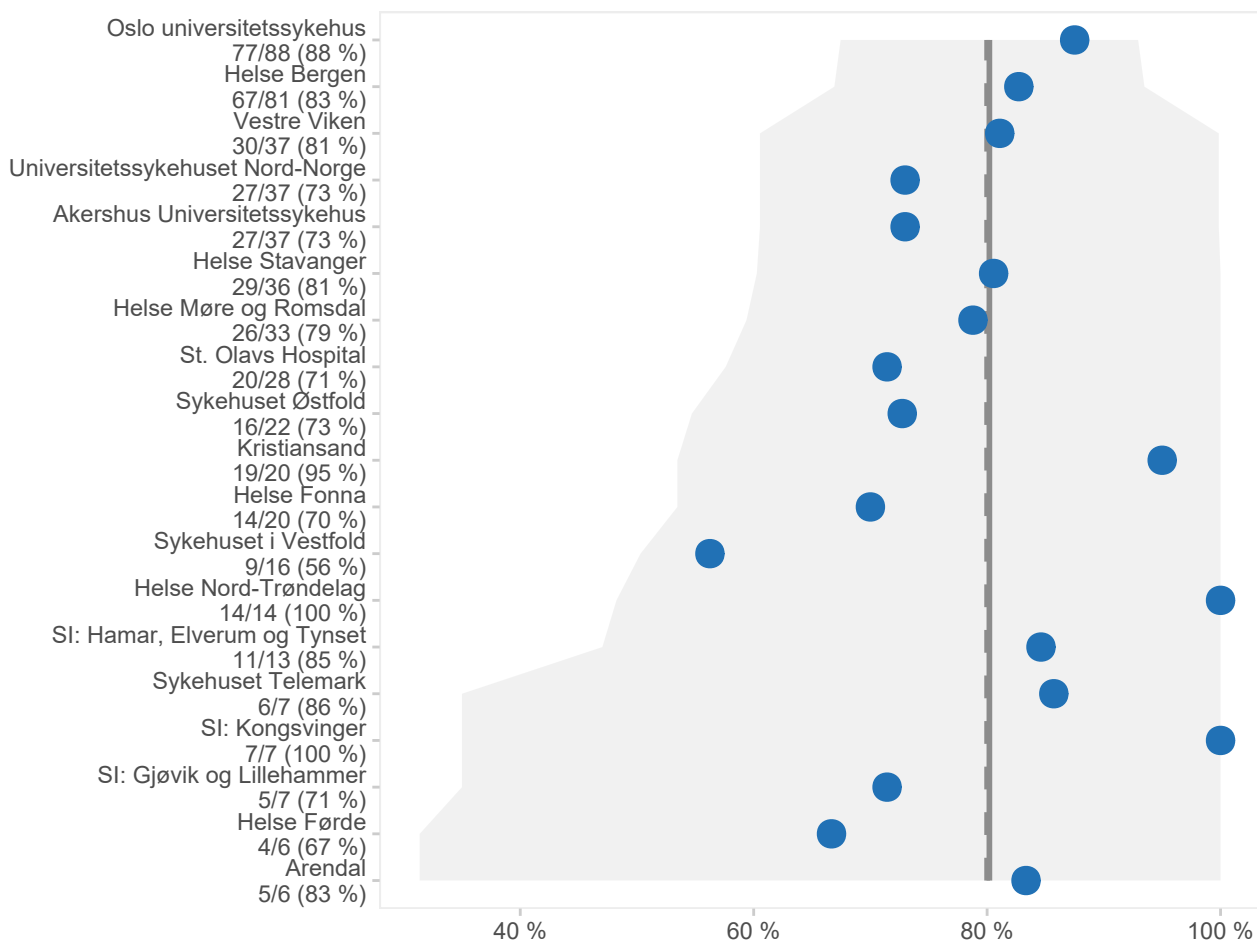


FIGUR 2.5: Antall og andel pasienter med autoimmun primær binyrebarksvikt per helseforetak som har steroidkort og hatt behov for å benytte det siste året. Det er ønskelig med en lav andel. De grå feltene indikerer styringsgrenser etter SPC-metodikken (3 sigma-grenser), altså området for normalvariasjon. Hvis et helseforetak faller utenfor grensene (markert som oransje punkt), viser dette at de har bedre/dårligere resultat enn helseforetakene samlet (markert som loddrett midtstrek). Helseforetak med færre enn 5 pasienter er tatt bort fra visningen. Basert på nyeste skjemaesvarelse hos 474 pasienter med primær binyrebarksvikt.

ønsker å vite mer om binyresvikt og fatigue basert på tilbakemeldinger fra deres medlemmer. Pasientene ligger tett opp mot normalbefolkningen for fysisk funksjon og for dimensjonen vitalitet (fatigue), mens for generell helse skårer begge pasientene betydelig lavere.

Figur 2.13 på side 21 viser skåringer fra siste besvarte AddiQoL-30 skjema hos pasienter med autoimmun primær binyrebarksvikt. Tallene viser at det er stor spredning i helserelatert livskvalitet blant pasientene, noen fungerer normalt mens det er en stor gruppe av pasientene som har nedsatt livskvalitet.

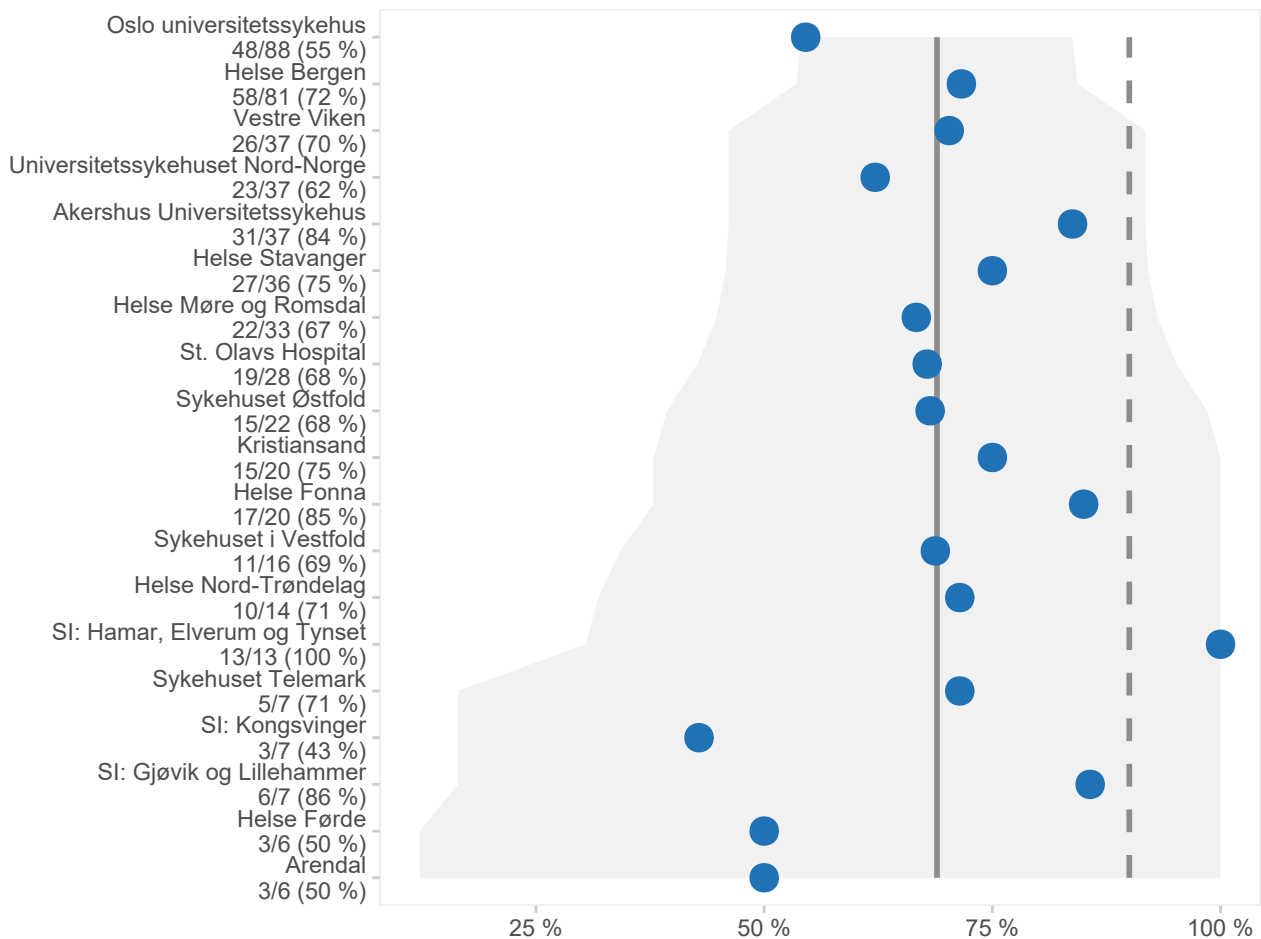
Rett over halvparten av pasientgruppen er i lønnet arbeid, hvor de aller fleste jobber fulltid. En fjerdel av pasientgruppen får en form for uføretrygd, og nesten alle disse er 100 % uføretrygdet (tabell 2.11 på neste side).



FIGUR 2.6: Antall og andel pasienter med autoimmun primær binyrebarksvikt per helseforetak som har fått utlevert kortisonsprøyte. Det er ønskelig med en høy andel. De grå feltene indikerer styringsgrenser etter SPC-metodikken (3 sigma-grenser), altså området for normalvariasjon. Hvis et helseforetak faller utenfor grensene (markert som oransje punkt), viser dette at de har bedre/dårligere resultat enn helseforetakene samlet (markert som loddrett midtstrek). Den stiplede linjen representerer målet på høyere enn 80 %. Helseforetak med færre enn 5 pasienter er tatt bort fra visningen. Basert på nyeste skjemabesvarelse hos 519 pasienter med primær binyrebarksvikt.

TABELL 2.11: Andel av pasientene som er i lønnet arbeid, andel som er helt/delvis uføretrygdet, gjennomsnitt stillingsprosent blant de i lønnet arbeid, gjennomsnitt prosent uføretrygd blant de som er helt/delvis uføretrygdet, samt fordeling av stillingsprosent og prosent uføretrygd. Basert på nyeste svar fra 756 pasienter. Pensjonister og studenter vises ikke her

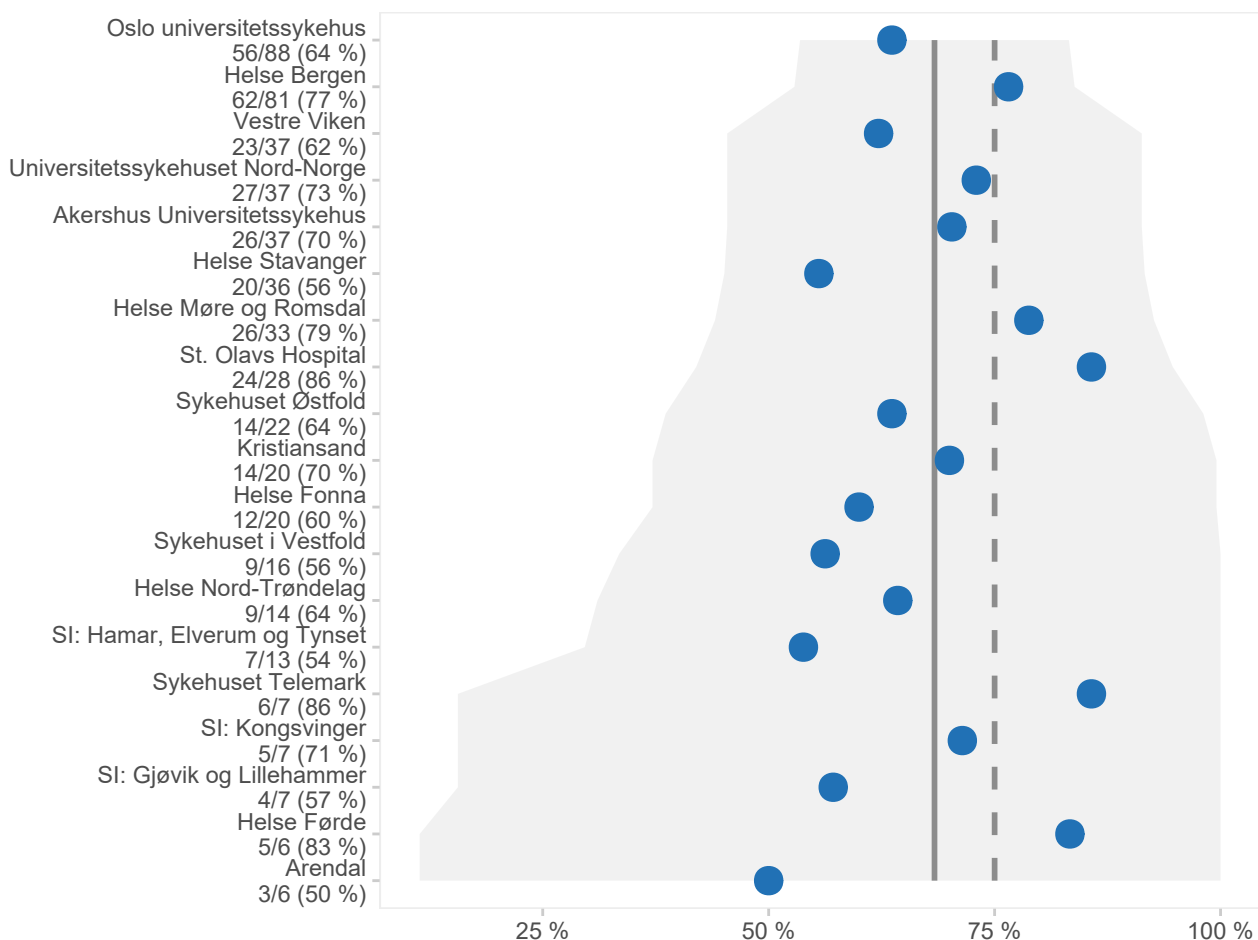
	Andel	Snitt	Fordeling
Arbeid	56,2 %	88,4 %	
Uføretrygd	25,5 %	85,2 %	



FIGUR 2.7: Antall og andel pasienter med autoimmun primær binyrebarksvikt per helseforetak som har opplysninger om primær binyrebarksvikt lagret i kjernejournal. Det er ønskelig med en høy andel. De grå feltene indikerer styringsgrenser etter SPC-metodikken (3 sigma-grenser), altså området for normalvariasjon. Hvis et helseforetak faller utenfor grensene (markert som oransje punkt), viser dette at de har bedre/dårligere resultat enn helseforetakene samlet (markert som loddrett midtstrek). Den stiplede linjen representerer målet på høyere enn 90 %. Helseforetak med færre enn 5 pasienter er tatt bort fra visningen. Basert på nyeste skjemaesvarelse hos 519 pasienter med primær binyrebarksvikt.

### 2.2.2 Pasientrapporterte erfaringsmål (PREM)

Pasientrapporterte erfaringsmål (PREM) er en måte å måle pasientene sine erfaringer med helsetjenesten. ROAS har tidligere målt PREM kun ved de store sykehusene ved å bruke papirskjema. I 2023 ble det for første gang gjennomført en anonym digital innsamling av PREM-data fra en samlet pasientgruppe. Resultater fra PREM-innsamling viser at pasientene generelt er svært godt fornøyde, og det er lite variasjon mellom sykehusene (figur 2.14 på side 22). Den eneste statistiske signifikante forskjellen er at pasientene fra St.Olav ligger litt lavere for hvor forståelig behandlerne snakker.



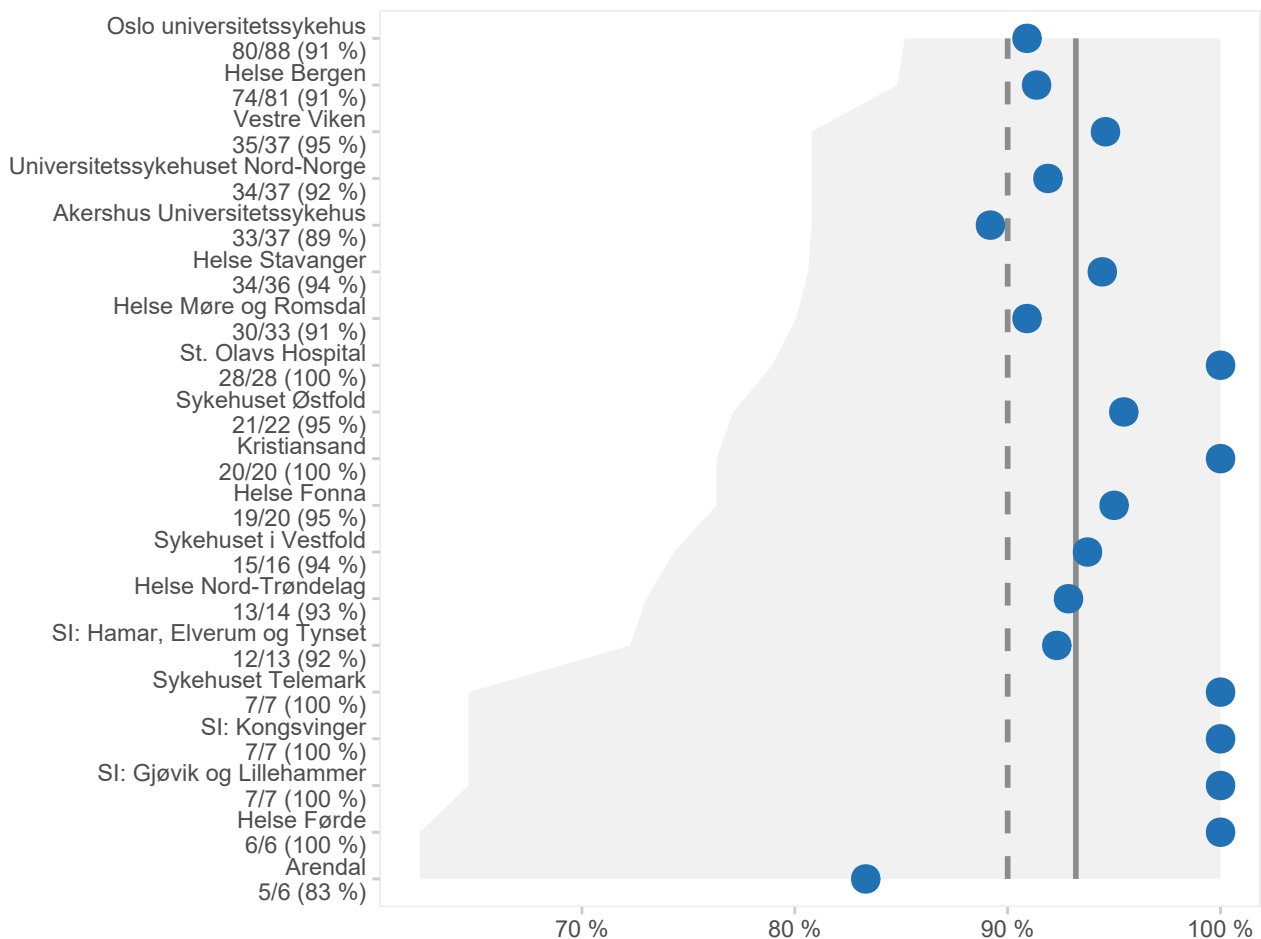
FIGUR 2.8: Antall og andel pasienter med autoimmun primær binyrebarksvikt per helseforetak som har fått influensavaksine det siste året. Det er ønskelig med en høy andel. De grå feltene indikerer styringsgrenser etter SPC-metodikken (3 sigma-grenser), altså området for normalvariasjon. Hvis et helseforetak faller utenfor grensene (markert som oransje punkt), viser dette at de har bedre/dårligere resultat enn helseforetakene samlet (markert som loddrett midtstrek). Den stiplede linjen representerer målet på høyere enn 75 %. Helseforetak med færre enn 5 pasienter er tatt bort fra visningen. Basert på nyeste skjema-besvarelse hos 519 pasienter med primær binyrebarksvikt.

## 2.3 Andre analyser

### 2.3.1 Pasientkarakteristikker

Antall registrerte personer (levende + døde) i forskningsregisterdelen ROAS ved utgangen av 2023 var 1 121. Antall pasienter med de forskjellige diagnosene er vist i figur 2.15 på side 23. Mange personer har flere diagnoser og vil ligge bak flere av søylene. For eksempel er APS2 en samlebetegnelse for pasienter som har autoimmun primær binyrebarksvikt og autoimmun diabetes og/eller tyreoiditt, og de fleste med APS1 vil ha autoimmun primær binyrebarksvikt, kandida og/eller hypoparathyreoidisme.

Tallene illustrerer at det er svært vanlig å ha en annen organspesifikk sykdom når man har autoimmun primær binyrebarksvikt. Dette fordrer leger og pasienter til å være observante på symptomer og tegn på andre sykdommer, slik at de kan diagnostiseres og behandles

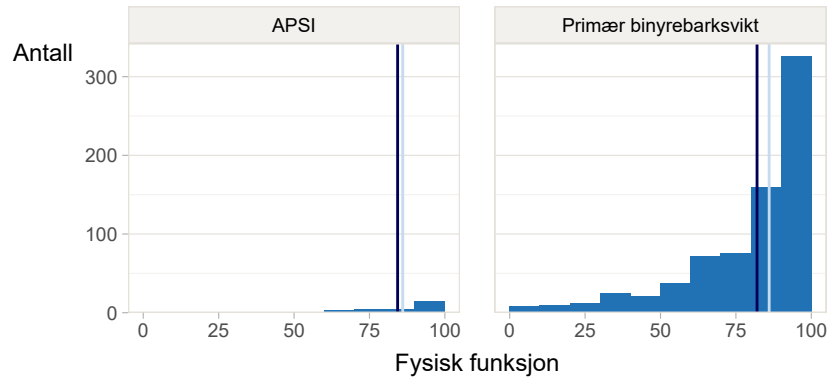


FIGUR 2.9: Antall og andel pasienter med autoimmun primær binyrebarksvikt per helseforetak som har fått tilstrekkelig informasjon om endring av medisindose ved akutt sykdom. Det er ønskelig med en høy andel. De grå feltene indikerer styringsgrenser etter SPC-metodikken (3 sigma-grenser), altså området for normalvariasjon. Hvis et helseforetak faller utenfor grensene (markert som oransje punkt), viser dette at de har bedre/dårligere resultat enn helseforetakene samlet (markert som loddrett midtstrek). Den stiplede linjen representerer målet på høyere enn 90 %. Helseforetak med færre enn 5 pasienter er tatt bort fra visningen. Basert på nyeste skjemaesvarelse hos 519 pasienter med primær binyrebarksvikt.

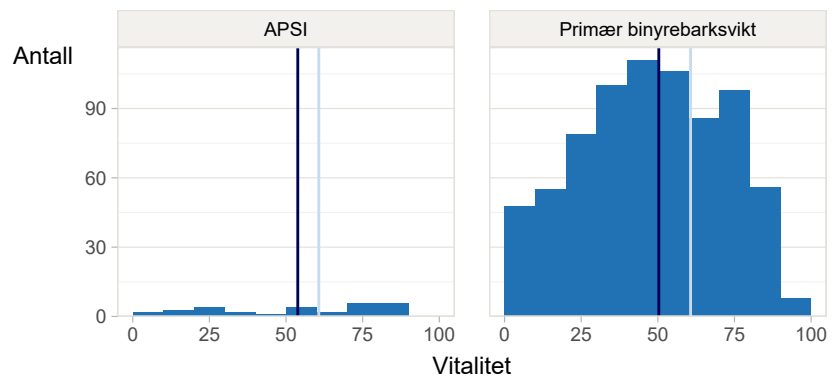
raskt før komplikasjoner oppstår. Alderen ved diagnose er mye lavere for diagnosegruppen APSI (figur 2.16 på side 23), en monogen sykdom, med skadelig mutasjon i genet Aire, som fører til mange autoimmune manifestasjoner som vanligvis debuterer tidligere enn vanlig.

### 2.3.2 Primær binyrebarksvikt

Autoimmun primær binyrebarksvikt er en tilstand der binyrebarken gradvis ødelegges av kroppens eget immunsystem. Symptomer sees vanligvis først etter at 90 % av barken er ødelagt. Barken produserer kortisol og aldosteron og sykdommen behandles ved å erstatte disse hormonene med tabletter. Symptomer inkluderer tretthet, vektapp, mørk hudfarge og mageplager. Diagnosen stilles ved analyse av hormoner og tilstedeværelse av autoantistoffer mot binyrebarkproteinet 21-hydroksylase.

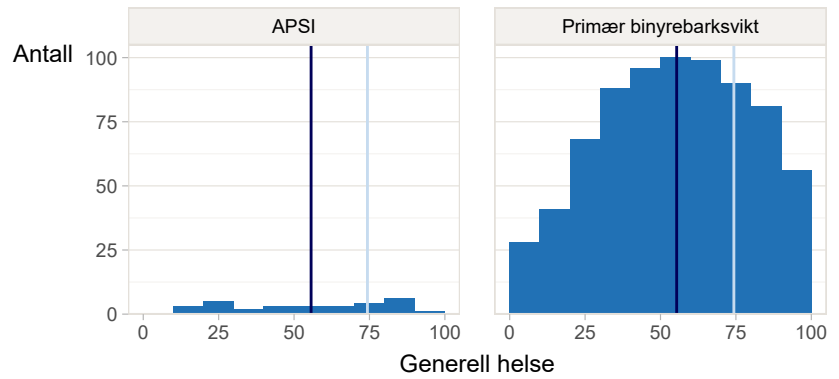


FIGUR 2.10: Fordelingen av sumskårer til SF-36 spørsmål som angår fysisk funksjon, for pasienter med autoimmun primær binyrebarksvikt og APSI. Jo høyere tall, desto bedre opplevd fysisk funksjon. Den lyseblå linjen er gjennomsnittet for norsk befolkning, vektet med alders- og kjønnsfordeling for diagnosegruppen, tall fra Garratt og Stavem 2017. Mørkeblå linje er gjennomsnittet til pasientene i diagnosegruppen. Her er kun nyeste besvarelse brukt per pasient. Basert på 1015 pasienter som har svart på livskvalitetsskjema totalt i registeret.

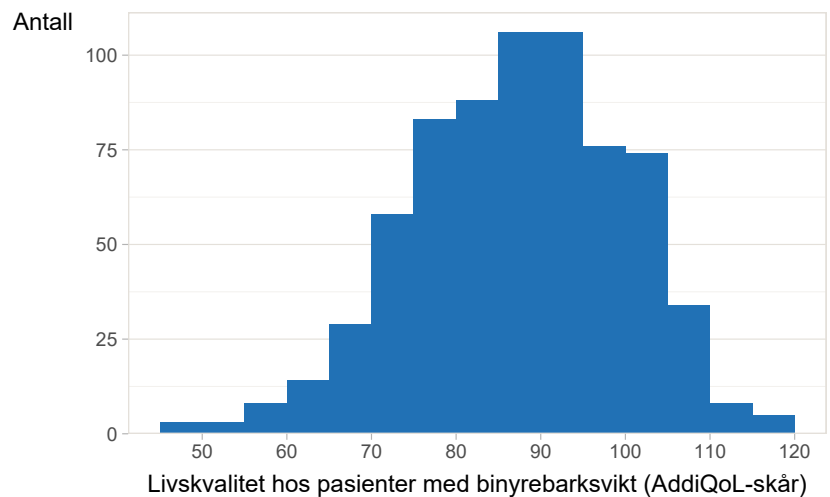


FIGUR 2.11: Fordelingen av sumskårer til SF-36 spørsmål som angår vitalitet, for pasienter med autoimmun primær binyrebarksvikt og APSI. Jo høyere tall, desto bedre opplevd vitalitet. Den lyseblå linjen er gjennomsnittet for norsk befolkning, vektet med alders- og kjønnsfordeling for diagnosegruppen, tall fra Garratt og Stavem 2017. Mørkeblå linje er gjennomsnittet til pasientene i diagnosegruppen. Her er kun nyeste besvarelse brukt per pasient. Basert på 1015 pasienter som har svart på livskvalitetsskjema totalt i registeret.

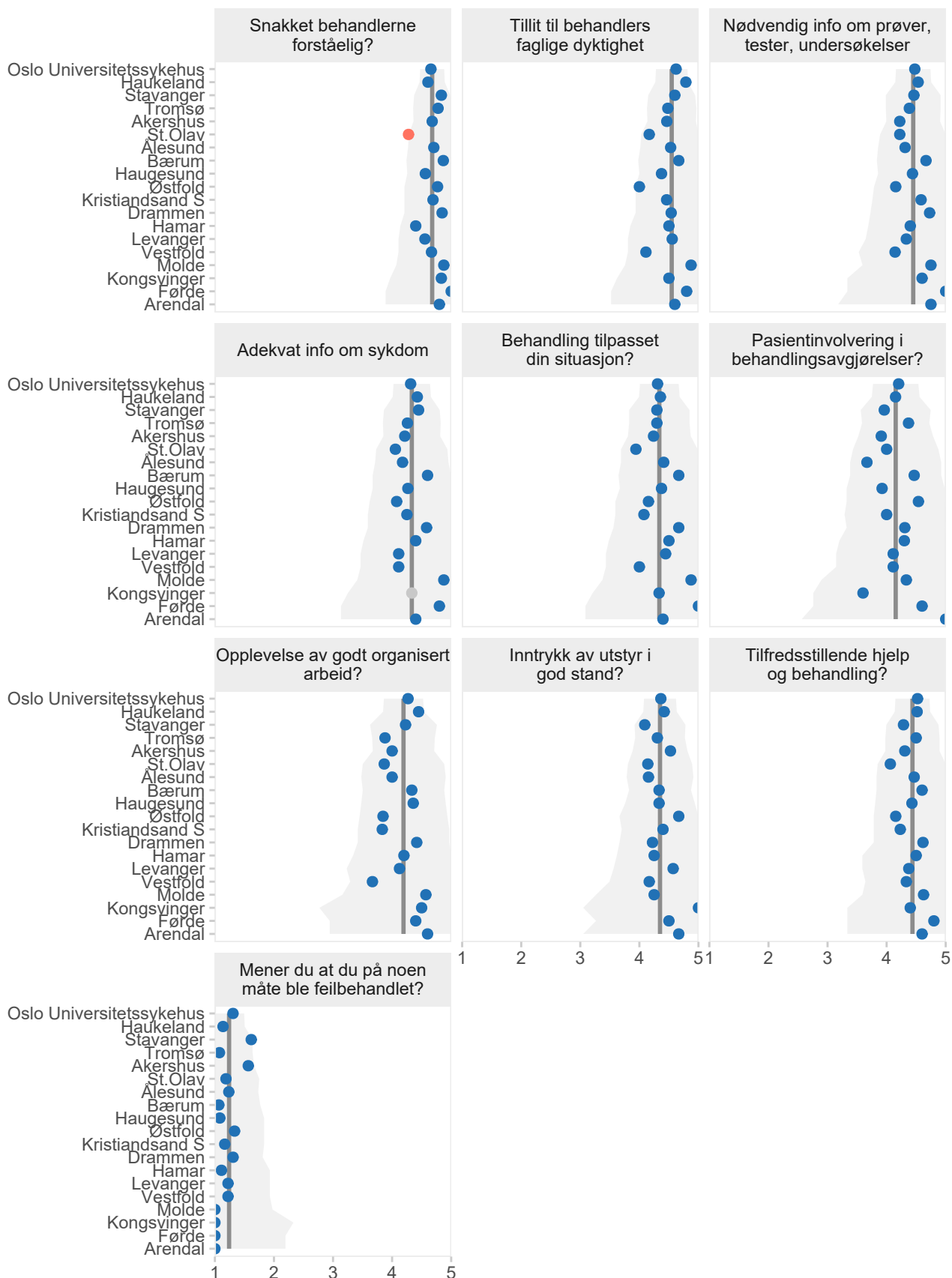




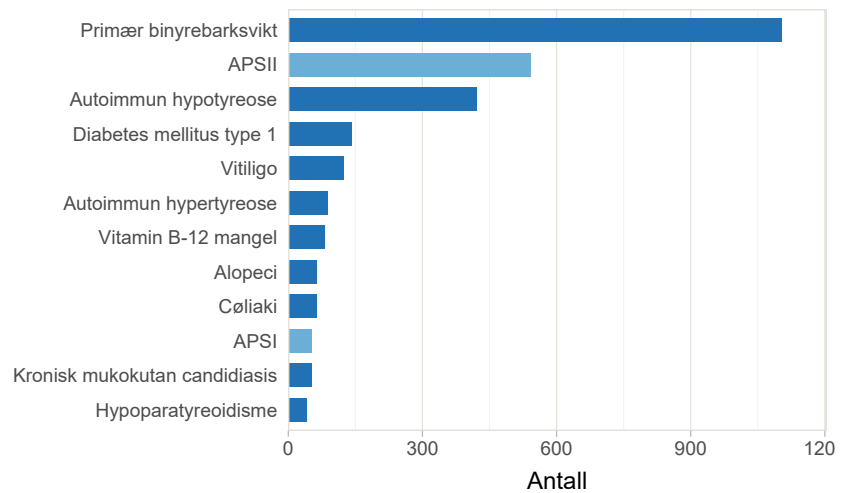
FIGUR 2.12: Fordelingen av sumskårer til SF-36 spørsmål som angår generell helse, for pasienter med autoimmun primær binyrebarksvikt og APSI. Jo høyere tall, desto bedre opplevd generell helse. Den lyseblå linjen er gjennomsnittet for norsk befolkning, vektet med alders- og kjønnsfordeling for diagnosegruppen, tall fra Garratt og Stavem 2017. Mørkeblå linje er gjennomsnittet til pasientene i diagnosegruppen. Her er kun nyeste besvarelse brukt per pasient. Basert på 1015 pasienter som har svart på livskvalitetsskjema totalt i registeret.



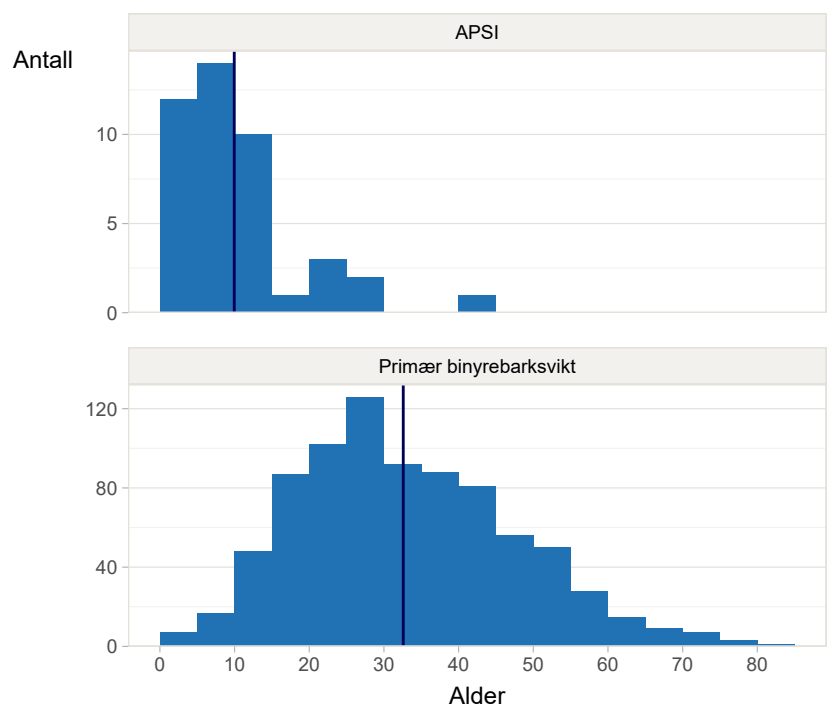
FIGUR 2.13: Fordeling av AddiQoL-skår, et mål på livskvalitet for pasienter med binyrebarksvikt. Desto høyere verdi, desto bedre livskvalitet har pasienten. Her er kun nyeste skjemautfylling brukt per pasient. Tallene er basert på 695 binyrebarksvikt-pasienter som har svart på AddiQoL-skjema.



FIGUR 2.14: PREM-data samlet inn i 2023 via anonymt digitalt spørreskjema. Skjemaet er laget av Nasjonalt kunnskapssenter for helsetjenesten. Skalaen går fra 1, «ikke i det hele tatt», til 5, «i svært stor grad». Figuren viser gjennomsnittet av besvarelsene fra hvert av sykehusene for hvert spørsmål. Sykehusene er sortert etter antall besvarelser. De grå feltene indikerer styringsgrenser etter SPC-metodikken (3 sigma-grenser), altså området for normalvariasjon. Hvis et sykehus faller utenfor grensene (markert som oransje punkt), viser dette at de har bedre/dårligere resultat enn sykehusene samlet (markert som loddrett midtstrek). Sykehus med færre enn 5 besvarelser er ikke inkludert. Basert på totalt 370 besvarelser.



FIGUR 2.15: Primær binyrebarksvikt er den vanligste diagnosen i ROAS. Figuren viser hvor mange pasienter som har hver av diagnosene i registeret. I denne sammenheng kan én pasient ha flere diagnoser og inngå i flere søyler. APSI og APSII er samlebetegnelser for en gruppe sykdommer, og er markert i en lysere blåfarge. Basert på siste registrerte diagnoser hos 1121 pasienter.



FIGUR 2.16: Aldersfordeling ved diagnostisering av autoimmun primær binyrebarksvikt og APSI. Mørkeblå linjer markerer gjennomsnittet for hver av diagnosene. Én pasient kan ha flere av diagnosene. Basert på tall fra 818 pasienter.

Antallet registrerte personer med primær binyrebarksvikt i ROAS ved utgangen av 2023 var 1104. I løpet av 2023 var det 49 nyregistrerte personer med primær binyrebarksvikt. Blant de nye primær binyrebarksvikt-pasientene var det 28 kvinner og 21 menn. Aldersfordeling ved diagnostisering inkl. primær binyrebarksvikt er vist i [figur 2.16](#) på forrige side. Gjennomsnittlig diagnosealder er litt over 30, men sykdommen kan diagnostiseres gjennom hele livet.

### **Fordeling etter bostedsadresse/demografiske variabler**

Fordeling av pasienter med primær binyrebarksvikt per 100 000 innbyggere etter bostedsadresse (institusjon) er vist i [figur 4.1](#) på side 36. Det har tidligere vært en svært markant regional skjevhet i fordelingen, siden ROAS fungerte som register på Vestlandet i 15 år før det fikk nasjonal status, men denne blir stadig utjevnet etterhvert som det er nasjonal rekruttering og likere dekningsgrader mellom sykehusene.

Dekningsgrad er for eksempel 90 % i Helse Bergen, 81 % i SUS, 78 % ved UNN og 83 % ved OUS ([tabell 4.1](#) på side 38).

### **Andre assosierte autoimmune sykdommer**

En rekke andre autoimmune sykdommene opptrer ofte i samband med primær binyrebarksvikt ([figur 2.15](#) på forrige side: hypertyreose (Graves' sykdom, E05.0), hypotyreose (E06.3) og type 1 diabetes (E10)). Kombinasjonen av primær binyrebarksvikt og en av de overestående kalles APSII. Andre sykdommer som følger binyrebarksvikt er primær ovarialinsuffisens (E28.3) og vitiligo (L80). Autoimmun hypoparatyreoidose (E20.0 og kronisk candidainfeksjon (B.37) kan også sees i samband med binyrebarksvikt, da i form av den genetiske sykdommen APSI.

### **Prematur ovarialsvikt**

I 2020 ble det utført en kartlegging av prematur ovariesvikt (overgangsalder før 40 år) hos kvinner med primær binyrebarksvikt i ROAS (Vogt EC et al, J Clin Endocrinol Metab. 2021). For å få best mulig datagrunnlag for denne artikkelen spurte vi kvinner om tidspunkt for overgangsalder i PROM. Dette har gjort at antallet med denne diagnosen i registeret økte med 25 % i forhold til før prosjektet ble satt igang.

11,9 % av kvinner med registrert autoimmun binyrebarksvikt har registrert prematur ovarialsvikt, med gjennomsnittlig overgangsalder på 34,0 år. Hos binyrebarksviktkvinner uten kjent ovarialsvikt, var overgangsalder 48,2 år, som er noe lavere enn gjennomsnittsalder på 53 år i normalbefolkningen.

Det er viktig at denne informasjonen kommuniseres klart og tydelig til unge kvinner med binyrebarksvikt slik at de kan ta en informert avgjørelse rundt familieplanlegging og få adekvat hormonerstattende behandling for å forebygge komplikasjoner av østrogenmangel som følge av tidlig overgangsalder.

## Stoffskiftesykdommer

Tyreoideasykdom er den hyppigst autoimmune komorbiditeten ved primær binyrebarksvikt.

I 2022 ble det publisert en ROAS-basert studie over autoimmun tyreoideasykdom ved primær binyrebarksvikt. Denne viste blant annet at av pasientene diagnostisert med autoimmun hypotyreose, hadde kun 20 % manifestert hypotyreose (Stokland AEM et al, J Clin Endocrinol Metab 2022). Det er altså sannsynlig at en stor del av pasientene blir behandlet for en sykdom de ikke har.

Andel binyrebarksviktpasienter med hhv. hypo- og hypertyreose i 2021, både pasient- og legerapporterte data, er vist i figur 4.3 på side 44. Vi ser at andelen tyreoideasykdom er ganske lik uavhengig hva som brukes som datakilde.

### 2.3.3 Medisinbruk

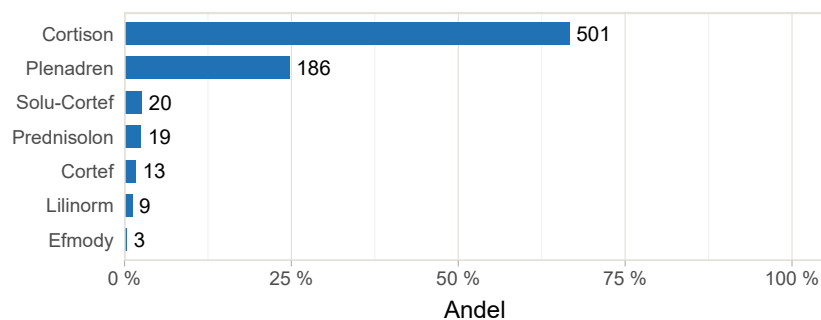
To tredjedeler av pasientene med primær binyrebarksvikt bruker Cortisontabletter (figur 2.17 på neste side), som i kroppen omdannes til det aktive hormonet hydrokortison. Cortison doseres 2-3 ganger daglig, i motsenting til Plenadren som brukes av ca en tredjedel. Plenadren er et hydrokortison med modifisert frisetting som doseres en gang daglig. Effekten av disse to forskjellige medikamentene sammenlignes nå i en registerbasert klinisk studie CORTAD. Solu-Cortef er løselig kortisol som gis via en kortisolpumpe festet til huden, men er lite brukt. Det finnes også andre kortisolpreparater som dekker tilsammen rundt 5 % av pasientmassen.

Legeforeningens nasjonale veileder for endokrinologi anbefaler en kortisondosering på mellom 25 og 37,5 mg per døgn. Figur 2.18 på neste side viser at gjennomsnittsdoseringen ligger på rundt 35 mg/døgn med lav variasjon. Florinef er et medikament som erstatter det aldosteronet som også mangler hos binyresviktpasienter. Her anbefales det dosering på mellom 0,05 og 0,2 mg daglig. En gjennomsnittlig pasient tar nesten 50 % mer enn daglig anbefaling, men doseringen skal styres individuelt etter pasientenes saltverdier.

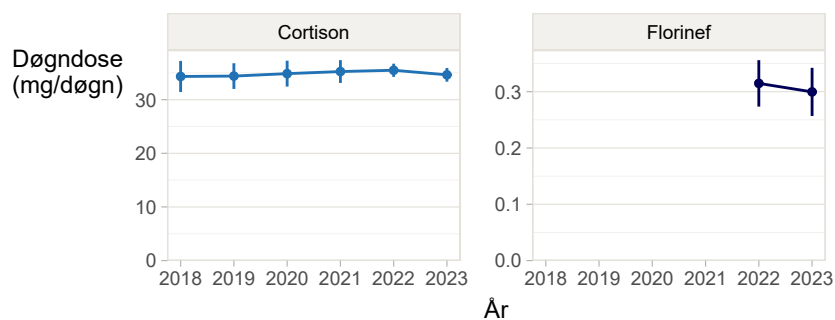
Som beskrevet tidligere er det mange av binyrebarksviktpasientene som har stoffskiftesykdommer. Halvparten tar medisiner mot dette (figur 2.19 på neste side). Det tas også en del medisiner for å bekjempe høyt kolesterol og høyt blodtrykk. Langvarig høyt kortisonbruk kan føre til økt risiko for kardiovaskulære sykdommer og økt mengde infeksjoner.

### 2.3.4 APSI

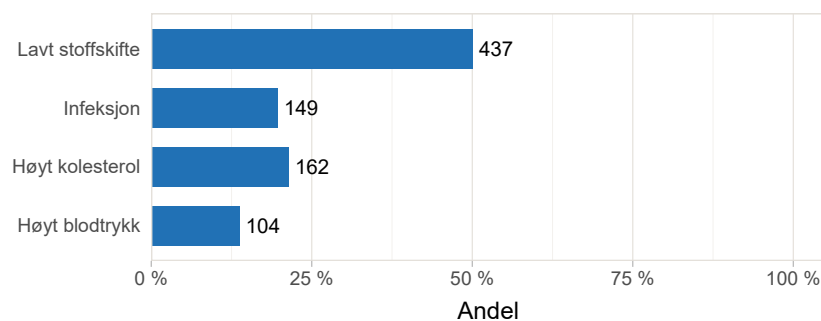
APSI er en sykdom forårsaket av hetereozygote mutasjoner i genet Aire. AIRE fjerner normalt autoreaktive immunceller i tymus. Mutasjoner i genet fører derimot til at slike celler overlever og senere gi autoimmune sykdommer, og når dette genet ikke fungerer kan man få en rekke autoimmune sykdommer. De fleste får stilt diagnosen tidlig i livet (figur 2.16 på side 23). Diagnosen stilles kliniske og bekrefte med sekvensering av AIRE-genet. Atoantistoffer mot Interferon omega kan brukes til screening av pasientpopulasjoner. Det finnes



FIGUR 2.17: Andel av pasientene som bruker de ulike glukokortikoidene. Tallene er basert på siste besvarelse for hver pasient. Totalt er det 751 pasienter.



FIGUR 2.18: Figuren viser historisk gjennomsnittlig døgndose med 95 %-konfidensintervall for Cortison og Florinef fra henholdsvis 2018 og 2022. Basert på svar fra 710 unike pasienter.



FIGUR 2.19: Andel av pasientene som bruker medisiner mot lavt stoffskifte, høyt kolesterol, høyt blodtrykk og infeksjon. Tallene er basert på siste besvarelse for 757 pasienter.

ingen systemisk behandling for sykdommen, men man behandler de forskjellige symptomene seperat. Det er viktig med tett oppfølging for å tidlig oppdage eventuelle nye manifestasjoner.

Antallet registrerte personer med APSI i ROAS ved utgangen av 2023 var 56. I løpet av 2023 var det 1 nyregistrert person med APSI. Blant de nye APSI-pasientene var det 1 kvinne og 0 menn. Aldersfordeling for diagnosetidspunkt er vist i hvor vi ser at de aller fleste diagnostiseres iløpet av de første 15 leveår.

### **Fordeling etter bostedsadresse**

Fordeling av APSI pasienter per 100 000 innbyggere etter bostedsadresse (institusjon) er vist i figur 4.1 på side 36. Det er en markant regional skjevhet, som mest sannsynlig skyldes at Endokrinologisk seksjon ved HUS har størst erfaring med denne sykdommen og behandler også pasienter bosatt i andre landsdeler.

### **Andre assosierte autoimmune sykdommer**

Autoimmun hypoparathyroidisme er en sjelden tilstand som kun ses i samband med APSI i Norge (Astor et al. JCEM 2016) (figur 2.15 på side 23). Pasientene har også kroniske sopp-problemer, og autoimmun binyrebarksvikt. Disse tre sykdommene kalles den klassiske triaden og ble tidligere brukt til diagnostisering.

Pasientene kan også ha en rekke andre autoimmune manifestasjoner som gonadesvikt, diabetes, tyroiditt, alopecia, vitiligo B-12 mangel.





## **Del II**

### Administrative opplysninger

### 3 Registerbeskrivelse

TABELL 3.1: Opplysninger om registeret.

Bakgrunn for registeret	Norsk kvalitetsregister for organspesifikke autoimmune sykdommer (ROAS) ble opprettet i 1996 for å fremme diagnostikk behandling og oppfølging av autoimmun primær binyrebarksvikt og relaterte sykdommer, inkludert polyendokrine syndromer. Disse regnes for å være sjeldne sykdommer (prevalens 50 per 100 000 for binyrebarksvikt og 1 per 90 000 for APSI), og kunnskapsgrunnlaget var derfor mangelfullt på disse pasientgruppene. Det skyldes flere faktorer; lite oppmerksomhet på pasientgruppen, få pasienter i forskningsstudier og dermed ikke tilstrekkelig statistisk styrke til å trekke sikre konklusjoner.
Type register	ROAS ble dannet som et forskningsregister for å kunne gjøre gode og kvalitetssikrede studier og observasjoner av disse pasientgruppene på nasjonalt nivå, og er videreutviklet til et nasjonalt kvalitetsregister med målsetning å overvåke og forbedre diagnostikk, behandling, og oppfølging for å redusere komplikasjoner og normalisere livskvalitet og overleve.
Årstart etablert	1996
Årstart nasjonal godkjenning	2012
Årstart for start av datainnsamling	1996

*Tabellen fortsetter på neste side ...*

TABELL 3.1: ... fortsettelse fra forrige side

Registerets formål	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Bidra til økt kunnskap om autoimmune sykdommer, spesielt primær binyrebarksvikt og polyendokrin svikt.</li> <li>- Bidra til kvalitetsforbedring av behandlingen av primær binyrebarksvikt og polyendokrin svikt ved å etablere optimale rutiner for diagnostikk, behandling og oppfølging.</li> <li>- Overvåke at retningslinjer blir fulgt i hele landet.</li> <li>- Bidra til forskning innen organspesifikke autoimmune sykdommer.</li> </ul> <p>Spesielt overvåkes forekomst av tilstander med mulig relasjon til primær binyrebarksvikt, som osteoporose, kreft, hjerte- og karsykdom, dødelighet og dødsårsaker. Kobling mot andre nasjonale registre (f.eks. medisinsk fødselsregister, dødsårsaksregistre, reseptregisteret, kreftregisteret, hjerte- og karregisteret) kan 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.</p>
Analyser som belyser registerets formål	<p>ROAS har definert en rekke kvalitetsparametre som skal bidra til å bedre diagnostikk, behandling og oppfølging av de aktuelle pasientgruppene. Disse resultatene publiseres på enhetsnivå på nettsidene til Nasjonalt servicemiljø for medisinske kvalitetsregistre. I tillegg gjennomføres analyser av pasientrapporterte erfaringsmål (PREM) for å belyse hvor fornøyd pasientene er med sin behandling.</p>
Juridisk hjemmelsgrunnlag	<p>ROAS er basert på skriftlig informert samtykke og har opprinnelig konsesjon fra Datatilsynet, i henhold til Helseregisterloven §5, jf. Personopplysningsloven §33, jf. §34 (konsesjonsbrev fra Datatilsynet datert 19.11.2002, ref 2005/1969-2). Fra og med 20.07.2018 drives registeret i henhold til ny Personopplysningslov, samt EUS Personvernforordning (GDPR). Forskningsprosjekter som benytter data fra registeret, skal godkjennes av Regional komité for medisinsk og helsefaglig forskningsetikk (REK).</p>
Databehandler	Helse Bergen HF
Databehandlingsansvarlig	Eivind Hansen

*Tabellen fortsetter på neste side ...*

TABELL 3.1: ... fortsettelse fra forrige side

Faglig leder/ registersekretariat med kontaktinformasjon	<p>Ledegruppen møtes ukentlig og består av følgende personer:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Faglig leder: Eystein Husebye</li> <li>- Daglig leder: Elinor Chelsom Vogt</li> <li>- Rådgiver: Lars Breivik</li> <li>- Bioingeniør: Marie Karlsen (daglig leder av FOAS)</li> <li>- Overlege: Anders Jørgensen, Oslo Universitetssykehus</li> <li>- Kontaktinformasjon ROAS: <a href="mailto:addison@helse-bergen.no">addison@helse-bergen.no</a></li> </ul>
Fagrådets medlemmer	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Overlege PhD Anders Jørgensen, Fagleder Helse Sør-Øst (fagrådets leder)</li> <li>- Brukerrepresentant Kari Aas Hystad</li> <li>- Overlege PhD Marianne Grytaas, Fagleder Helse Vest</li> <li>- Seksjonsoverlege Guri Grimnes, Fagleder Helse Nord</li> <li>- Overlege Hallvard Singsås, Fagleder Helse Midt-Norge</li> <li>- Professor dr.med. Helge Ræder, Helse Vest (pediatri)</li> <li>- Overlege PhD Kari Lima, Helse Sør-Øst</li> <li>- Overlege Margrethe Svendsen, Helse Sør-Øst</li> <li>- Overlege PhD Siri Carlsen, Helse Vest</li> <li>- Professor dr.med. Eystein S. Husebye (uten stemmerett)</li> </ul>
Aktivitet i fagrådet	<p>Medlemmene av fagrådet, med unntak av brukerrepresentanten, består av spesialister i endokrinologi, er ansvarlig for rekruttering av pasienter i sin region, er deltagere i felles studier og møtes årlig i tillegg til telefonmøter ved behov.</p>
Inklusjonskriterier	<p>ROAS inkluderer pasienter med:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- autoimmun binyrebarksvikt (ICD-10 diagnose E27.1)</li> <li>- autoimmun polyglandulær svikt (E31.0 – inkluderer APSI)</li> </ul>

*Tabellen fortsetter på neste side ...*

TABELL 3.1: ... fortsettelse fra forrige side

Metode for datafangst	Pasientene diagnostiseres og behandles lokalt, men inviteres av behandlende lege til å registreres i ROAS. Etter å ha undertegnet informert samtykke sendes registrerings skjema («Bakgrunn – Autoimmunitet») med sentrale og relevante helseopplysninger samt blodprøve til biobank. ROAS er en FastTrak-basert registerplattform utviklet av DIPS AS. ROAS kan hente inn data fra elektronisk journal for endokrinologi (EndoJournal) og til dels NoklusDiabetes gjennom årlige overføring hvor dette er mulig. Fra og med 2018 har ROAS hatt en digital PROM-løsning fra Helse Midt-Norge IT (HEMIT). Løsningen gjør det mulig å sende ut elektroniske spørreskjema via ROAS-databasen (FastTrak) på Helsenorge-plattformen eller via Digipost. Utfylte skjema blir automatisk sendt tilbake til registeret. Skjemaene sendes ut til alle med primær binyrebarksvikt som er over 18 år. Blant skjemaene er kvalitetsindikatorer, livskvalitetsspørsmål (RAND-36, og egenutviklede AddiQoL), PREM, i tillegg til mer generelle spørsmål om sykdom og medisinerings.
Metadata	Registeret har ikke metadata/kodebok på helsedata.no, da FastTrak-plattformen ikke har teknisk løsning for dette, men ROAS har egen nettside for dette på <a href="https://fasttrak.dips.no/CRFShowStudy.asp?StudyName=ROAS">https://fasttrak.dips.no/CRFShowStudy.asp?StudyName=ROAS</a> .
Innsynsløsning	Registeret har ikke innsynsløsning via Helsenorge da FastTrak-plattformen ikke har teknisk løsning for dette.
Antall pasienter/skjema/hendelser i rapporteringsåret	I 2023 var det 49 nyregistrerte personer med primær binyrebarksvikt og 1 nyregistrert person med APSI.
Totalt antall pasienter	Inkludert døde pasienter, har ROAS 1104 pasienter med autoimmun binyrebarksvikt og 51 med APSI.
Stadium og nivå	2A

## 3.1 Bakgrunn og formål

### 3.1.1 Bakgrunn for registeret

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

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

### 3.1.2 Registerets formål

#### Kvalitetssikring og kvalitetsutvikling

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

#### Formidling

ROAS bidrar med å utarbeide faglige retningslinjer og formidle kunnskap til pasienter, pasientforeninger, det medisinske fagmiljøet og allmennheten, blant annet gjennom registerets nettside og Facebookside, ved å arrangere kurs for nydiagnostiserte pasienter fra hele Norge. ROAS-leger fungerer som rådgivere for pasientforeningene tilknyttet ROAS, Morbus Addison Forening (<https://addison.no/>). ROAS-leder har en fast spalte i medlemsbladet Barken, holder hyppig foredrag og deltar i diskusjoner på pasientforeningens møter. Formidlingene går også motsatt vei ved at en pasientforeningsrepresentant sitter i registerets styringsgruppe og bidrar med brukerperspektiver inn i kvalitetsarbeidet. Det arrangeres ett årlig møte hvor registerlegene ved sykehusene er invitert til å diskutere registeret, forskning og pasientbehandling. Pasientforeningen er også representert på dette møtet.

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

#### Forskning

ROAS arbeider med kliniske forskningsprosjekter med vekt på forbedring av hormonell substitusjonsbehandling og oppfølgingsrutiner. Videre gjøres omfattende laboratorieforskning basert på innsamlede

prøver fra pasienter hvor målsetningen er å forstå den genetiske bakgrunnen og de immunologiske prosessene ved disse sykdommene slik at en på sikt kan bremse og muligens reservere den autoimmune destruksjonen av binyrebarken. Målet er å utvikle behandling som kan forhindre sykdomsutvikling.

### **3.1.3 Analyser som belyser registerets formål**

ROAS har definert en rekke kvalitetsparametre som skal belyse registerets hovedformål med å bedre diagnostikk, behandling og oppfølging av oppfølging av de aktuelle pasientgruppene. Vi har definert 10 sentrale kvalitetsindikatorer, jmf. [tabell 2.1](#) på side 6. I tillegg har vi gjennomført analyse av pasientrapporterte erfaringsmål (PREM) i 2019, for å belyse pasientenes tilfredshet med behandlingen de mottar på 5 av landets største sykehus.

## **3.2 Juridisk hjemmelsgrunnlag**

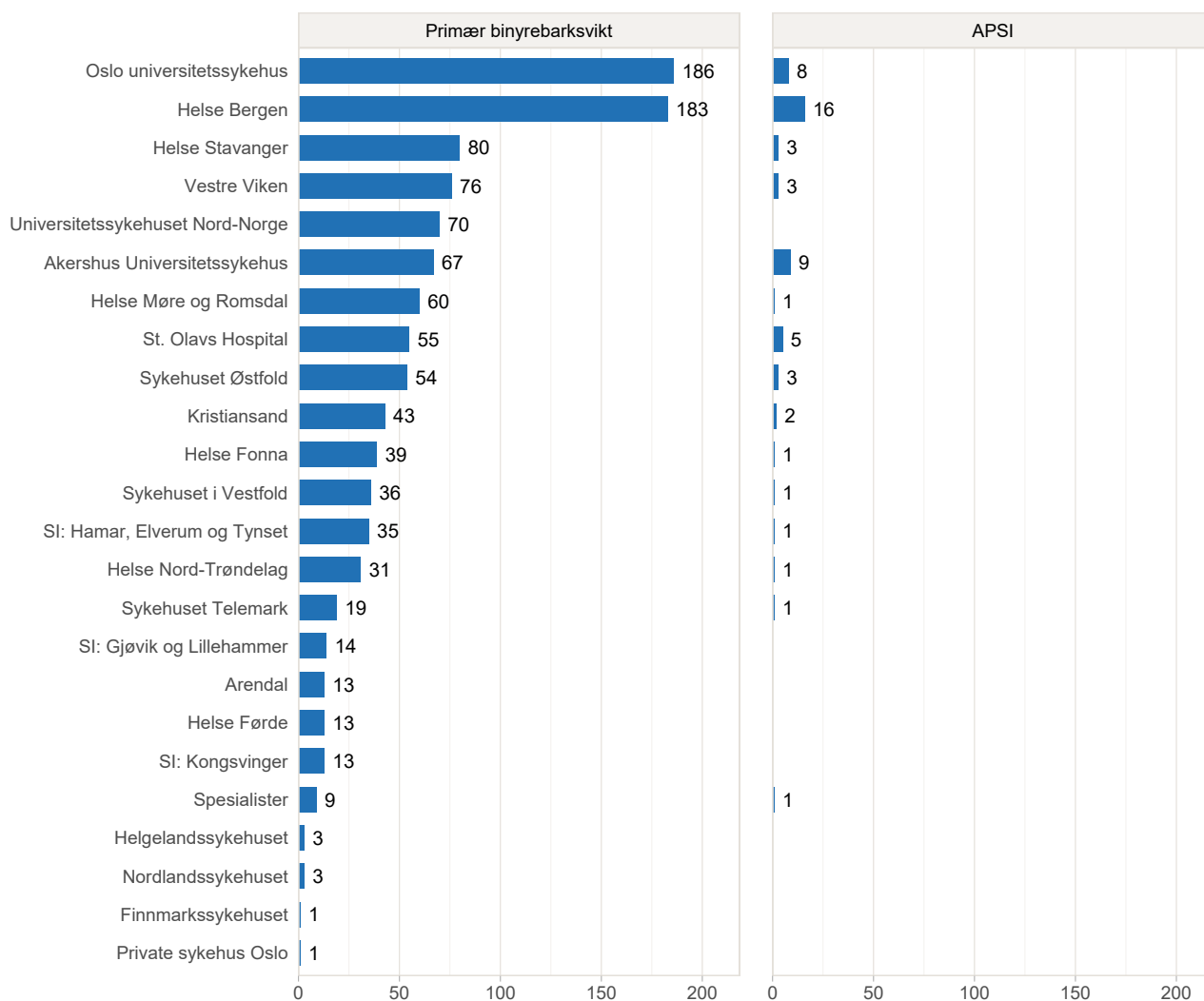
ROAS er basert på skriftlig informert samtykke og har opprinnelig konsesjon fra Datatilsynet, i henhold til Helseregisterloven §5, jf. Personopplysningsloven §33, jf. §34 (konsesjonsbrev fra Datatilsynet datert 19.11.2002, ref 2005/1969-2). F.o.m 20.07.2018 drives registeret i henhold til ny Personopplysningslov, samt EUs Personvernforordning (GDPR). Forskningsprosjekter som benytter data fra registeret, skal godkjennes av Regional komité for medisinsk og helsefaglig forskningsetikk (REK).

## 4 Datakvalitet

### 4.1 Tilslutning og antall registreringer

I hele registeret er det registrert til sammen 1 121 pasienter. 947 levende med binyrebarksvikt i 2023, og tilsvarende 56 med APSI. Antall registreringer per diagnose for hvert sykehus er vist i figur 4.1.

I 2023 var det 50 nydiagnostiserte pasienter. Dette var 49 pasienter med binyrebarksvikt og 1 pasienter med APSI.



FIGUR 4.1: Antall pasienter i ROAS per Helseforetak. Det er til sammen 1104 pasienter med binyrebarksvikt og 56 med APSI som har informasjon om sykehus registrert i ROAS, som utgjør til sammen 1117 unike pasienter.

Totalt rapporterer 28 av 28 sykehus til ROAS.

Det er definert registeransvarlige leger på alle landets større somatiske sykehus som bidrar til rekruttering og oppdatering. De mindre sykehusene som ikke har registeransvarlige dekkes av et større sykehus i samme helseforetak med journalfelleskap. For eksempel



registres Odda sykehus av Haugesund sykehus (begge i Helse Fonna). Det er en registeransvarlig for Sykehuset Innlandet som innbefatter Hamar, Elverum, Gjøvik og Lillehammer. På denne måten dekkes de små sykehusene godt uten at antallet registeransvarlige blir unødig stort.

## 4.2 Dekningsgrad og responsrate

### 4.2.1 Metode for beregning av dekningsgrad

I 2022 og 2023 ble det gjennomført dekningsgradsanalyse og kodevalidering på tre forskjellige diagnoser i regi av Nasjonal tjeneste for validering og dekningsgradsanalyser ved Helsedirektoratet. Inkludert i analysen var pasienter som i løpet av 2015–2021 var registrert i Norsk pasientregister (NPR) for primær binyrebarksvikt (ICD-10-diagnose E27.1).

Formelen for beregning av dekningsgrad basert på NPR data er:

$$\frac{\text{Antall registrert kun i ROAS} + \text{antall i begge registre}}{\text{Antall kun i ROAS} + \text{antall i begge} + \text{antall kun i NPR}}$$

Resultatene her viste en nasjonal dekningsgrad for ROAS på 53 %, men ved sist kodevalidering i 2017 (17/35005 HDir) ble det avdekket at nær 60 % av ICD-10-kodene for primær binyrebarksvikt ikke var korrekte på valideringstidspunktet (Grytaas et al. Tidsskriftet 2020). Det ble derfor gjennomført en ny kodevalidering i 2023 ved landets største sykehus (HUS, OUS, Akershus og Drammen sykehus). Valideringen viste igjen en utstrakt feilkoding, hvor kun 35 % av de med E27.1 i NPR hadde en korrekt diagnosekode. Dekningsgraden for ROAS ble derfor justert etter validerte tall for disse sykehusene, mens resten av sykehusene ble justert etter faktoren etablert etter 2017-valideringen. Den endelige dekningsgradsanalysen med korrigert datagrunnlag etter validering er vist i [tabell 4.1](#) på neste side.

### 4.2.2 Siste beregnede dekningsgrad

I ROAS er primær binyrebarksvikt den dominerende diagnosegruppen med en dekningsgrad på landsbasis på 73 %. Denne ble beregnet på grunnlag av en regional kodevalidering gjennomført i 2023 etter en gjennomført dekningsgradsanalyse i 2022 (Se <https://www.helsedirektoratet.no/rapporter/nasjonal-tjeneste-for-validering-og-dekningsgradsanalyser-og-arsrapport>). Den andre primærdiagnosen i ROAS er APSI. Det har ikke blitt utført dekningsgradsanalyse på denne sykdommen hittil og vi vil inkludere denne diagnosen i vår neste dekningsgradsanalyse. For beregning av dekningsgrad før dette brukes den norske antatte prevalensraten på 1:90 000 som er beskrevet i Wolff et al. JCEM 2007. Den totale dekningsgraden for registeret er beregnet i [tabell 4.1](#) på neste side.

Dekningen har tidligere variert over hele landet med best dekning på Vestlandet, noe var naturlig da ROAS ble opprettet som et regionalt register i Helse Vest. Dekningsgradsanalysen fra 2022 som

kun omfatter årene etter registeret fikk status som nasjonal kvalitetsregister viser at deknningen har blitt mer balansert med dekningsgrad over 70 % på alle de største sykehusene i Vest, Sør-øst og Nord.

Vi har nå ved to påfølgende dekningsgradsanalyser vist store mangler ved datagrunnlaget til NPR for gjennomføring av dekningsgradsanalyser for binyrebarksvikt, og kodevalidering krever mye arbeid både for registeret og registerleger. Vi ønsker derfor å etterhvert utforske andre måter å bestemme dekningsgrad i fremtiden. Enten ved å ha som krav at pasientene skal ha ett visst antall registreringer i NPR for å ekskludere de som for eksempel har fått koden under utredning, eller ved å kombinere NPR med legemiddelregisteret for å kun inkludere de som faktisk får behandling for binyrebarksvikt.

**TABELL 4.1: Dekningsgradsanalyse for diagnosekode E27.1 primær binyrebarksvikt i ROAS 2022 etter validering gjennomført i 2023. Tabellen viser antall pasienter registrert i ROAS og/eller meldt inn til Norsk pasientregister (NPR). Tallene for pasienter i NPR er nedjustert etter grad av feilkoding av diagnosen. Helseforetakene er sorterte etter antall pasienter totalt.**

Helseforetak/Sykehus	ROAS og NPR	ROAS	NPR	Totalt	Dekningsgrad i ROAS
Martina Hansens hospital	1	0	0	1	100 %
Revmatismesykehuset. Lillehammer	1	0	0	1	100 %
Manglende	0	56	0	56	100 %
Helse Bergen	113	17	14	144	90 %
Helse Stavanger	57	6	9	72	88 %
Helse Fonna	21	4	4	29	86 %
Oslo universitetssykehus	128	22	30	180	83 %
Sykehuset Østfold	41	7	13	61	79 %
Universitetssykehuset Nord-Norge	43	11	16	70	77 %
Vestre Viken	53	7	18	78	77 %
Sykehuset i Vestfold	27	5	10	42	76 %
Haraldsplass diakonale sykehus AS	3	0	1	4	75 %
St. Olavs Hospital	41	9	20	70	71 %
Sørlandet sykehus	33	7	18	58	69 %
Helse Nord-Trøndelag	22	2	11	35	69 %
Akershus universitetssykehus	53	4	35	92	62 %
Sykehuset Telemark	9	2	7	18	61 %
Helse Møre og Romsdal	44	4	34	82	59 %
Diakonhjemmet sykehus	2	0	2	4	50 %
Helgelandssykehuset	1	1	2	4	50 %
Finnmarkssykehuset	2	0	2	4	50 %
Nordlandssykehuset	4	0	5	9	44 %
Sykehuset Innlandet	38	7	57	102	44 %
Lovisenberg diakonale sykehus	2	0	3	5	40 %
Helse Førde	13	1	25	39	36 %
LHL sykehuset Gardermoen	0	0	1	1	0 %
<b>Totalt</b>	<b>752</b>	<b>172</b>	<b>337</b>	<b>1 261</b>	<b>73 %</b>

### Estimert dekningsgrad mot reseptregisteret

Florinef er et mineralcorticoid som brukes av pasienter med autoimmun binyrebarksvikt for å regulere saltbalansen i kroppen. Resultater

TABELL 4.2: Total dekningsgrad for ROAS. Tallene for primær binyrebarksvikt er fra dekningsgradsanalysen fra NPR fra 2022 med kodevalidering i 2023. Totalen for APSI er et estimat basert på en prevalens på 1 per 90 000, og folketall på 5 550 203 per 31.12.2023 (SSB). Siden dekningsgradsanalysen for APSI ikke er individbasert kan det ikke tas høyde for at pasienter kan ha begge diagnosene, og totalen er bare teller og nevner for begge diagnosene summert.

Diagnose	ROAS	Totalt	Dekningsgrad
Primær binyrebarksvikt (E27.1)	924	1 261	73 %
APSI	56	62	90 %
Totalt	980	1 323	74 %

fra dekningsgradsstudiene har vist god overensstemmelse mellom det antatte antallet personer med primær binyrebarksvikt basert på Reseptregisterets oversikt over antall personer som fast bruker fludrocortison (Florinef) se figur 4.2 på neste side) og antall personer med diagnosen binyrebarksvikt i NPR (hvis man korrigerer for feilkodingen beskrevet tidligere avsnitt 4.2.1 på side 37), med henholdsvis 1632 mot 1492 pasienter (91 %) (Tall fra 2022). Data fra reseptregisteret må dog brukes med forsiktighet, da det også innbefatter pasienter med primær binyrebarksvikt grunnet enzymdefekt (CAH) og ikke kun autoimmune sykdommer. Antallet pasienter med CAH som bruker fludrocortison regnes likevel å være færre enn 100 på landsbasis.

#### 4.2.3 Responsrate for pasientrapporterte data

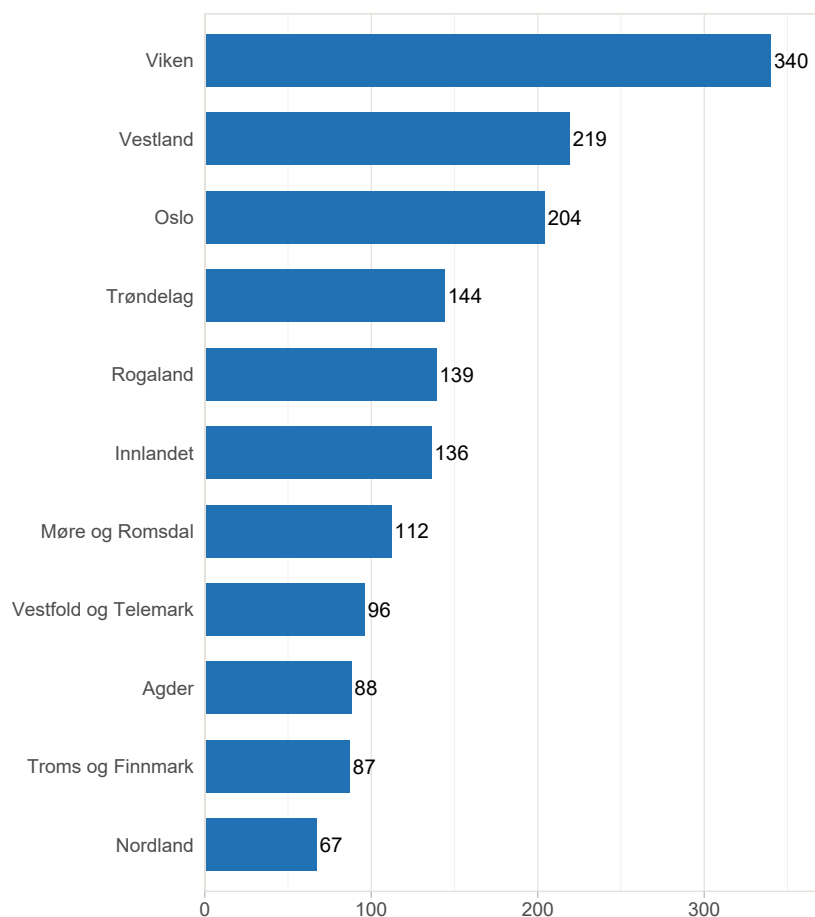
Responsraten for pasientrapporterte data (PROM) har økt gradvis fra rundt 30 % i årsrapporten for 2018 til å ha vært stabilt på rett over 60 % de siste tre år. Totalt har 800 pasienter deltatt minst en gang. Se (tabell 2.1 på side 6) for historisk oversikt. Løsningen er knyttet opp mot Helsenorge, og økningen i deltakelsen kan nok i stor grad skyldes at covid-pandemien gjorde at kjennskapen og bruken av Helsenorge tiltok. Det har også vært informert om undersøkelsen på ROAS sin facebook-side.

### 4.3 Vurdering av datakvalitet

Undersøkelser er utført for å vurdere alle hovedaspekter av datakvalitet i ROAS; kompletthet (avsnittene 4.3.3 til 4.3.5 på side 42), korrekthet (avsnitt 4.3.6 på side 43) og reliabilitet avsnitt 4.3.7 på side 43.

#### 4.3.1 Prosedyrer for intern sikring av datakvalitet

Direkte elektronisk innrapportering: Data fra Elektronisk datajournal for endokrinologi (EndoJournal) og til dels NOKLUS Diabetes, kan brukes til direkte overføring av data fra institusjoner. For sykehus som ikke har tilgang til disse brukes papirskjema som 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



FIGUR 4.2: Antall pasienter i reseptregisteret som bruker Florinef. Dette kan brukes som mål på antall personer med binyrebarksvikt uansett årsak. Utfra prevalens antas det å være om lag 1 000 pasienter med autoimmun årsak, mens de resterende utgjøres av pasienter med andre årsaker til binyrebarksvikt. Dette gjelder kun pasienter med autoimmun binyrebarksvikt sykdom eller binyrebarksvikt grunnet enzymdefekt (CAH). Det er til sammen 1 632 pasienter som bruker Florinef i reseptregisteret.

ROAS, og det jobbes kontinuerlig med å få innført EndoJournal ved flere sykehus og å løse tekniske og personvernsrelaterte utfordringer med overføringene. Se for øvrig [avsnitt 9.2.1](#) på side 59 for mer detaljerte opplysninger.

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

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

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

Sperregrenser for verdier: Variabler med numeriske verdier har i den elektroniske innrapporteringsløsningen sperregrenser for

å unngå feil. Eksempelvis vil ikke programmet tillate en dato for undersøkelse før pasienten var født, eller senere en dags dato.

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

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

Innhente data direkte fra pasienter: ROAS innhenter pasientrapporterte data via PROM-løsning fra HEMIT, der pasienter via Helse-Norge.no eller digital postkasse kan fylle ut skjemaer om sykdomsforløp, helsetilstand, medisiner, og livskvalitets elektronisk. Dette blir da automatisk overført til ROAS, noe som minimerer feil som kan oppstå ved manuell føring fra papirskjema. Årlig elektronisk PROM-innrapportering ble startet høsten 2018. Viser for øvrig til [avsnitt 2.2](#) på side 14.

Kvalitetssikring av innrapportert data: Det foretas jevnlig gjennomgang av diagnose for pasienter registrert med binyrebarksvikt. I 2023 ble de gjennomført en kodevalidering av pasienter ved fem store sykehus og i 2024 skal Sykehuset Innlandet ha gjennomgang av sine pasienter. I forbindelse med krisestudiet vil diagnosene og bidiagnosene til de fleste pasientene i registeret gjennomgås manuelt.

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

#### **4.3.2 Metoder for vurdering av datakvalitet**

I 2019 ble det i forbindelse med nasjonalt GWAS forskningsprosjekt utført manuell diagnosesjekk av alle pasienter registrert med autoimmun binyrebarksvikt i ROAS, mot autoantistoff-svar og journalopplysninger. Det samme gjøres i forbindelse med ett forskningsprosjekt om binyrekriser i 2023 og 2024, og ved kodevalidering i 2023. I tillegg gjøres det besøk på sykehus av ROAS-medarbeider hvor man går gjennom de lokale pasienter for sikre korrekthet og øke rekruttering. Sist gjennomført ved UNN i 2021 og i Molde året i 2019. Korrekthetsanalyse av tilleggsdiagnosene hypo- og hyperthyreose ved primær binyrebarksvikt i ROAS mot pasientjournal ble også utført for alle pasienter i 2021.

#### **4.3.3 Kompletthet av sentrale variabler**

Kompletthet av sentrale variabler har økt fra 2019 til 2023 med økende andel pasienter som har besvart årlig elektronisk PROM-skjema, fra

rundt 20 % av alle potensielle pasienter i 2019 til over 50 % de siste år. Kompletthet for sentrale variabler som inngår i utregningene av kvalitetsindikatorene i [kapittel 2](#) på side 6 kan ses i [tabell 4.3](#) på forrige side. Den vurderes til å være god.

**TABELL 4.3:** Oversikt over kompletthet for sentrale variabler i 2023. Tallene viser hvor mange av de 955 pasientene i registeret med primær binyrebarksvikt og i live ved utgangen av 2023 som faktisk hadde registrerte verdier for de ulike variablene. Pasienter som ikke skulle svare på en variabel på grunn av et svar på en annen variabel blir ikke regnet som å ha manglende svar. Det var 553 pasienter som svarte på PROM-skjema i 2023.

Kvalitetsindikator	Registrert	Kompletthet
Gjennomsnittlig antall kriser for de med opplevd krise siste året	516	54 %
Hatt behov for steroidkort siste året	519	54 %
Info om endring av medisindose ved akutt sykdom	519	54 %
Utlevert steroidkort	519	54 %
Opplysninger om binyrebarksvikt i kjernejournal	519	54 %
Utlevert kortisonsprøyte	519	54 %
Binyrekrise siste året	519	54 %
Influensavaksinert siste året	519	54 %
Utført beintetthetsmåling siste fem år	519	54 %
Årskontroll siste året	519	54 %
Deltatt på kortisolskole	553	58 %

#### 4.3.4 Kompletthet av antistoffanalyse

Alle pasienter som registreres i ROAS og leverer prøve til biobanken FOAS vil bli målt for tilstedeværelsen av antistoffer mot 21-hydroxylase (21OH), et protein som er spesifikt for binyren. Positiv prøve tyder på at binyrebarksvikten er av autoimmun karakter. For at ROAS skal oppfylle sin oppgave som forskningsregister er det viktig å ha komplette data på de registrerte. I 2017 ble det foretatt en manuell gjennomgang av alle resultatene på registeret og det ble kjørt autoantistoffanalyse på de 408 prøvene som manglet dette for å dekke et historisk etterlep. Det ble også gjort en manuell kvalitetssikring av diagnosene til pasienter med positivt svar på 21OH.

I 2019 ble det gjort tiltak for å komplettere analyser av autoantistoff mot sidechain-cleavage (SCC), som brukes diagnostisk for å identifisere autoimmun primær ovariesvikt, en tilstand som forekommer hos ca 10 % av kvinner med primær binyrebarksvikt. Det ble kjørt nye analyser på de 87 pasientene hvor dette ikke var gjennomført før.

#### 4.3.5 Kompletthet av ovariesviktdiagnoser hos kvinner med autoimmun binyrebarksvikt

Basert på en gjennomgang av pasienter med prematur ovariesvikt i kombinasjon med autoimmun binyrebarksvikt i registeret i forbindelse med en registerstudie ble det antatt at ROAS hadde en underreportering av denne diagnosen. I 2019 og 2020 ble det derfor lagt inn spørsmål om menopause i den årlige PROM-undersøkelsen, og antall pasienter med diagnosen ble økt med 25 %.

#### 4.3.6 Tiltak for dataminimering/korrektshetsanalyse

Kriteriene for å registrere pasienter i ROAS ble oppdatert i samråd med fagrådet i 2023. For å sikre oss at ROAS ikke samler personopplysninger om flere personer enn nødvendig, ble det gjort en manuell diagnosegjennomgang av et stort utvalg av de registrerte. 172 registrerte ble i 2019 vurdert å ikke falle innenfor de nye kriteriene og data fra disse ble slettet og biobankprøver fjernet. Denne manuelle diagnosegjennomgangen sikret dermed at pasientene som var registrert i ROAS oppfylte inklusjonskriteriene.

Diagnosegjennomganger gjennomføres av registeransatte jevnlig for å sikre at ingen registreres unødvendig. I 2019 ble det i samarbeid med lokale registeransvarlige leger utført korrektshetsanalyser for diagnosen primær binyrebarksvikt. Diagnosen i ROAS ble sjekket opp mot pasientjournal for pasienter tilhørende Helse Møre og Romsdal (Ålesund og Molde sjukehus), og i 2021 for OUS og UNN. Ved sistnevnte sykehus ble det funnet at 3 av 83 identifiserte pasienter var feilaktig registrert som primær binyrebarksvikt.

I 2021 ble det av ROAS-ansvarlige leger ved hvert sykehus utført en gjennomgang av diagnosen hypertyreose og hypotyreose i registeret der vi sammenlignet med journalopplysninger, for verifisering av diagnosene.

#### 4.3.7 Reliabilitetsundersøkelse av kvalitetsindikatorer

I forbindelse med kvalitetsforbedringsprosjektet «kompletthet av kjernejournal» ved OUS i 2022 [kapittel 5](#) på side 45 ble det registrert hvor mange av pasientene som da hadde kritisk informasjon om binyrebarksvikt registrert i sin kjernejournal. Før prosjektet var dette 50 %, noe som samsvarte med den pasientrapporterte informasjonen fra PROM (49 %). Ved perfekt reliabilitet burde pasientrapporterte tall for 2022 ha økt til tilnærmet 100 %, men indikatoren var kun på 56 %. Dette skyldes nok at pasientene er sjelden inne på egen kjernejournal og ikke ble informert om prosjektet, og derfor har svart basert på eldre eller manglende kunnskap.

De sentrale kvalitetsparametrene i ROAS rapporteres fra 2018 både inn fra lege og fra pasienten selv via elektronisk innsamlede PROM-skjema. I [tabell 4.4](#) sammenliknes svar for de sentrale kvalitetsindikatorer som finnes både som lege- og pasientrapporterte data på samme pasient for 2023. Svarene viser samsvar i datarapporteringen på 74-90 %, lavest for kvalitetsindikatoren «binyrekrise». En mulig årsak til forskjell i rapportering av binyrekrise kan være at noen pasienter er usikre på hva som defineres som krise. Ett registerbasert studie er startet i 2023 som vil undersøke forekomsten av kriser ved journalgjennomgang og vi vil da også kunne undersøke reliabiliteten i pasientsvarene.

Pasientene blir i PROM spurt om hvor de gikk på siste årskontroll for å sikre at de blir assosiert med rett sykehus og i 2021 for eksempel ble stedsinformasjon endret for 56 pasienter.

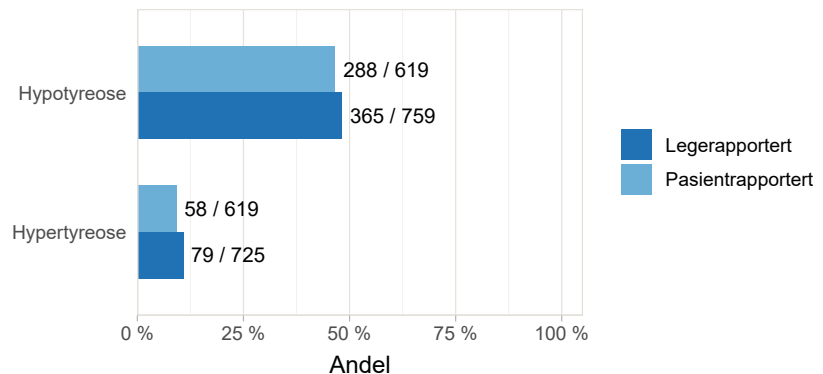
TABELL 4.4: Antall og andel pasienter med samsvar mellom lege- og pasientrapporterte verdier i variablene for utlevert steroidkort, utlevert kortisonsprøyte og binyrekrise i 2023.

Kvalitetsindikator	Antall samsvar	Prosent
Binyrekrise siste året	35/47	74 %
Utlevert kortisonsprøyte	78/97	80 %
Utlevert steroidkort	87/97	90 %

#### 4.3.8 Samsvar mellom pasientrapporterte opplysninger og journaler

I 2021 ble det i forbindelse med en registerstudie gjort en stor journalgjennomgang av pasienter med binyresvikt for å få opp kompletteten og korrektheten i registerets data. Det ble oppdaget diskrepans mellom register og journal for 30 og 72 pasienter for henholdsvis hyper- og hypotyreoidisme. Diskrepansen hadde ulike årsaker, som for eksempel at registerets informasjon var manglende ved registrering eller at pasienten hadde fått nye diagnoser etter siste registrering.

Vi har dermed oversikt over hva som står i journalene til pasientene. I PROM-undersøkelsen ble alle pasientene spurt om tilleggdiagnoser og vi ser av figur 4.3 på side 44 at det er svært bra samsvar mellom lege- og pasientrapporterte data for begge diagnosene.



FIGUR 4.3: Pasient- og legerapportert andel pasienter med hypertyreose og hypotyreose. Tallene er basert på siste besvarelse for 854 unike pasienter.



## 5 Pasientrettet kvalitetsforbedring

### 5.1 Identifiserte forbedringsområder

- **Redusere antall binyrekriser:**  
En binyrekrise kan være potensielt dødelig og før prosjektet startet var andelen pasienter med årlig selvrapportert krise over 10 %.
- **Info om endring av medisindose ved akutt sykdom:**  
Pasientgruppen har hatt stor kunnskap om medisinerings ved akutt sykdom, men den falt noe i 2021.
- **Influensavaksinert siste år:**  
FHI har et mål om at 75 % av mennesker med underliggende sykdommer skal vaksineres mot influensa. I 2020 som var første året dette ble målt i ROAS var indikatoren 66 %.
- **Opplysninger om binyrebarksvikt i kjernejournal:**  
Opplysninger i kjernejournal er viktig for å gi helsepersonell rask og sikker tilgang om pasientenes sykdommer. Den selvrapporterte indikatoren har i flere år ligget under det moderate målet på 70 % og det er ett mål å øke dette.
- **Cortad-studien**  
Plenadren er ett slow-release medikament som kan tas daglig, i motsetning til dagens standardbehandling som krever tre tabletter. Men plenadren er nesten 30 ganger så dyrt som kortisol, og man vet ikke om det gir økt livskvalitet.

### 5.2 Igangsatte/utførte forbedringstiltak

TABELL 5.1: Tiltak og resultat: Redusere antall binyrekriser

Aktuelt forbedringsområde	Redusere antall binyrekriser
Tidsperiode for tiltaket	2020 –
Hva ble gjort av hvem?	Kurs for pasienter og pårørende ble startet opp i Bergen i 2020 etter initiativ fra ROAS og arrangeres nå jevnlig der. ROAS har jobbet med å spre kurset i Norge og høsten 2021 startet tilsvarende kurs opp ved Sykehuset Telemark, og ved OUS i 2022. Det er etablert en kvalitetsindikator for å følge dette.
Hvilke resultater ble oppnådd?	Indikatoren viste 10 % deltagelse etter ett år og er etter tre år med kursdrift oppe i 26 %

TABELL 5.2: Tiltak og resultat: Influensavaksinert siste år

Aktuelt forbedringsområde	Influensavaksinert siste år
Tidsperiode for tiltaket	2020
Hva ble gjort av hvem?	Spørsmål om influensavaksinering ble lagt til årskontrollskjemaet i Endojournal slik at pasienter og leger gjøres oppmerksom på det ved legebesøk. I tillegg la registeret la ut informasjon om viktigheten av influensavaksinering på sine facebooksider.
Hvilke resultater ble oppnådd?	Andelen influensavaksinerte gikk opp fra 66 % for 2020 til 72 % både i 2021 og 2022, men gikk ned til 67 % i 2023. Den økte vaksinasjonen de to foregående år kan skyldes økt vaksinefokus under Covid-pandemien

TABELL 5.3: Tiltak og resultat: Opplysninger om binyrebarksvikt i kjernejournal

Aktuelt forbedringsområde	Opplysninger om binyrebarksvikt i kjernejournal
Tidsperiode for tiltaket	2022
Hva ble gjort av hvem?	Journal til pasienter som har vært ved OUS (alle lokasjoner) siste 18 mnd. med diagnose E27.1 ble vurdert mtp om det forelå kritisk info i kjernejournal eller i DIPS.  Det kan være livreddende at behandlere er kjent med denne diagnosen når akutt sykdom oppstår. «Kritisk informasjon»-fanen hos alle pasienter ble åpnet både i DIPS og i Kjernejournalen.  Arbeidet ble utført av LIS Jo Fugletvedt ved OUS supervisert av ROAS representant overlege Anders P Jørgensen
Hvilke resultater ble oppnådd?	50 % av pasientene (73/141) hadde informasjon om autoimmun binyrebarksvikt i sin kjernejournal. Etter prosjektet har alle pasientene nå registrert dette pluss at alle resterende pasienter også har utfyllende tekst om hva som skal ble også lagt til hos alle pasienter der dette manglet.  Andelen pasienter i Oslo med registrert sykdom i kjernejournal gikk opp fra 49 % i 2021 til 56 % i 2022. Denne indikatoren er selvrapportert, så det er naturlig at den henger etter da alle pasientene ikke vil vite at legen har lagt det til i kjernejournalen deres.

TABELL 5.4: Tiltak og resultat: Info om endring av medisindose ved akutt sykdom

Aktuelt forbedringsområde	Info om endring av medisindose ved akutt sykdom
Tidsperiode for tiltaket	2020 –
Hva ble gjort av hvem?	Kurset er for pasienter med pårørende og ble startet opp ved HUS av ROAS-medarbeider Marianne Grytaas i 2020 modellert etter ett svensk opplegg. Dette var en del av ett registerledet kvalitetsforbedringsprosjekt om å redusere antallet binyrekriser. Kurset ble arrangert første gang ved OUS ved ROAS-legen Anders Jørgensen. SUS og AHUS har planlagt oppstart i 2023. Målet er at alle landets pasienter skal ha mulighet til å delta på kurset minst en gang og helst tidlig i sykdomsprosessen. En viktig del av kortisolkurset er å informere pasienten om hvordan de skal endre medisinerings ved akutt sykdom eller stress.
Hvilke resultater ble oppnådd?	Etter 3 år med kurs svarer 26 % av pasientene at de har deltatt på kortisolkurset. Andelen pasienter som opplever at de har tilstrekkelig kunnskap om medisinerings under sykdom har alltid vært over 90 %, men dette er livsviktig informasjon for pasientene og det er fordelaktig å oppfriske kunnskapen deres kontinuerlig.

TABELL 5.5: Tiltak og resultat: Cortad-studien

Aktuelt forbedringsområde	Effekten av nye medisiner
Tidsperiode for tiltaket	2022 –
Hva ble gjort av hvem?	Det ble tatt initiativ fra registerleder Eystein Husebye om å starte ett nasjonalt randomisert registerbasert legemiddelstudie for å se på effekt av Plenadren mot standardbehandling hos nydiagnostiserte pasienter. Stipendiat og lege Sandra Steintorsdottir er daglig leder av studien.
Hvilke resultater ble oppnådd?	Studien ble tildelt 12 millioner kroner fra Helsedirektoratet i 2021 for å starte studien. Første pasient ble rekruttert i 2023 og man vil totalt rekruttere 50 pasienter.

## 6 Formidling av resultater

TABELL 6.1: Formidling av resultater fra registeret.

Form	Frekvens	Målgruppe/mottakere
1. Årsrapport – resultatdel	Årlig*	Fagmiljø, brukerorganisasjon, pasienter, ledelse enheter
2. Kvalitetsregistre.no – 10 indikatorer publisert på enhetsnivå og nasjonalt nivå	Årlig*	Fagmiljø, brukerorganisasjon, pasienter, ledelse enheter
3. Registrerende enheter kan få tilpassede enhetsvise rapporter	Ved forespørsel eller direkte i Endojournal hvis enheten bruker det som pasientjournal	Fagmiljø, ledelse enheter
4. Sosiale medier – ROAS har hjemmeside og Facebook-gruppe for publisering av pasientrelaterte nyheter og forskningsoppdateringer	Kontinuerlig	Pasienter, brukerorganisasjon, fagmiljø, pårørende.
5. Barken – Medlemsbladet til hypofyse- og binyreforeningen hvor ROAS-leder Eystein Husebye har en fast spalte	Tre årlige nummer	Pasienter, brukerorganisasjon.
6. Årlige møter for alle registerleger	Årlig eller halvårlig	Fagmiljø

\* I ROAS registrerer vi pasienter med livslange kroniske sjeldne sykdommer. Pasientene leverer data til registeret ved årlig kontroll og/eller innlevering av årlig spørreskjema. Det er derfor ikke behov for kontinuerlig oppdaterte løpende data.

## 7 Samarbeid og forskning

### 7.1 Samarbeid med andre fagmiljøer og helse- og kvalitetsregistre

I 2023 samarbeidet vi med Diabetesregister for voksne som brukte data fra ROAS til å legge på informasjon om autoimmun binyresvikt på sin pasientgruppe i ett registerstudie. Autoimmun binyresvikt er en relativt vanlig følgesykdom ved autoimmun diabetes.

### 7.2 Datautleveringer fra registeret

Antall datautleveringer fra registeret de siste tre år står i [tabell 7.1](#) på neste side rapporteringsåret. I 2023 ble det utlevert data 4 ganger fra registeret til overordnede forskningsprosjekter, men mange av disse har flere underprosjekter. Se [avsnitt 7.2.1](#) på side 49 for oversikt over forskningsprosjekter.

#### 7.2.1 Samarbeid og forskning

ROAS springer ut fra forskningsgruppen Endokrin Medisin ved Universitetet i Bergen og Helse Bergen, og det samarbeides fortsatt tett. Forskningsmiljøet har samarbeidspartnere i hele verden. Registeret har registerleger ved alle landets sykehus som har ansvar for pasientregistrering og de er også deltakere i forskningstudier i ROAS. De følgende studier har alle brukt data og/eller prøver fra ROAS.

- I 2023 ble det publisert to store forskningsartikler som stammer fra langvarig samarbeid med Weizmann-instituttet i Israel. Dene ene ble publisert i Nature, og omhandlet autoimmune skader i tannemaljen hos pasienter med APSI og cøliaki (Gruper et al. Nature 2023), mens den andre karakteriserte en ny type genetisk mutasjon funnet hos APSI (Oftedal et al. J.Clin.Invest 2023).
- I 2023 publiserte forskningsmiljøet første artikkel fra ett fire-årig EU Horizon 2020 prosjekt der man kan følge kroppens hormonnivåer gjennom ett helt døgn. Med større forståelse for disse svingningene håper man å kunne forbedre diagnostisering og forbedre medikamentell behandling av blant andre pasienter med binyrebarksvikt. Den første artikkel med kontrollmateriale og metode ble publisert i Science Translational Medicine i 2023 og artikler om ulike sykdommer vil følge fortløpende.
- I forbindelse med Covid-19 ble det oppdaget at mutasjoner i genet som forårsaker APSI, kunne føre til forverret sykdomsforløp. Det samarbeides nå med Rockefeller University (USA) og Necker Hospital (Frankrike) om å kartlegge den funksjonelle effekten til disse mutasjonene.

- Praktisk talt alle pasienter med autoimmun binyresvikt har antistoffer mot 21-hydroxylase, ett protein som kun uttrykkes i binyren. I samarbeid med UCSF (USA) prøver man å finne ut om pasientene også har autoantistoffer mot andre proteiner.
- Ved å kombinere det norske og svenske Addisonregisteret ble den første studien av genetiske variasjoner hos pasienter med autoimmun primær binyrebarksvikt publisert i 2020 i Nature Communications. I 2023 ble det opplyst en oppfølgende studie hvor funnene er grunnlaget for en polygenetisk risikoscore for klinisk bruk (Aranda-Guillén et al. J.Intern.Med). En replikasjonsstudie med samarbeidspartnere i mange europeiske land (Norge, Sverige, Italia, Polen, England) er underveis.
- En internasjonal (Norge, Sverige og Tyskland) registerbasert klinisk studie fant at 30 % av pasienter med autoimmun primær binyrebarksvikt fortsatt hadde noe gjenværende produksjon av binyrehormoner, selv mange år etter diagnose, men uten sikre kliniske følger, og ble publisert i 2020 (Sævik et al, J Clin Endocrinol Metab, 2020). En oppfølgingsstudie i 2023 fant også en restfunksjon i binyremargen (Sævik et al. J.Clin.Med. 2023).
- Tre registerbaserte studier på autoimmun binyrebarksvikt er pågående. Alle disse tre studiene er nasjonale og involverer hele det nasjonale lege-nettverket til ROAS. Det er ett prospektivt legemiddelstudie som sammenligner effekten av to forskjellige medisiner i behandling av sykdommen, i tillegg er det to retrospektive studier som skal se på kriseforekomst og levetid hos pasienter.
- I 2022 deltok vi i en internasjonal studie som så på graviditetsforløpet hos gravide med APSI (Laakso et al, J Clin Endocrinol Metab, 2022). Vi er nå involvert i en oppfølgende studie som skal studere fruktbarheten hos menn med APSI.

En oversikt over hvilke prosjekter som bruker data fra ROAS kan sees på registerets hjemmesider: <https://www.helse-bergen.no/avdelinger/medisinsk-klinikk/seksjon-for-hormonsjukdommar/roas/utlisting-sider/prosjektoversikt-roas/>

TABELL 7.1: Antall utleveringer.

Utlevering av data til følgende formål:	2021	2022	2023
Forskning	4	6	4
Kvalitetsforbedring og styringsformål	4	1	–
Andre formål (f.eks. til media)	–	–	–
<b>Totalt</b>	<b>8</b>	<b>7</b>	<b>4</b>

### 7.3 Vitenskapelige artikler

I 2023 har det vært publisert 11 vitenskapelige artikler med data fra ROAS og 23 artikler siste 3 år. Artikler med data fra ROAS blir publisert i noen av de mest prestisjefulle tidsskriftene innen medisinsk vitenskap som Nature, Nature Communications og Journal of Clinical Investigations.

En oversikt over alle publikasjoner tilknyttet registeret finnes på registerets nettsider.<sup>1</sup>

Publikasjoner siste tre år med data fra ROAS:

- 1 *Loss of AIRE exon 7 yields a milder phenotype supporting a dose dependent effect of AIRE in 1 Autoimmune Polyendocrine Syndrome Type 1.* Bergithe Eikeland Oftedal, Amund Holte Berger, Øyvind Bruserud, Yael Goldfarb, Andre Sulen, Lars Breivik, Alexander Hellesen, Shifra Ben-Dor, Rebecca Haffner-Krausz, Per Knappskog, Stefan Johansson, Anette Bøe Wolff, Eirik Bratland, Jakub Abramson, Eystein Sverre Husebye. Journal of clinical investigation. 2023 Nov 1; 133(21):
- 2 *Autoimmune amelogenesis imperfecta in patients with APS-1 and coeliac disease* Yael Gruper, Anette S. B. Wolff, Liad Glanz, Frantisek Spoutil, Mihaela Cuida Marthinussen, Adriana Osičková, Yonatan Herzig, Yael Goldfarb, Goretti Aranaz-Novaliches, Jan Dobeš, Noam Kadouri, Osher Ben-Nun, Amit Binyamin, Bar Lavi, Tal Givony, Razi Khalaila, Tom Gome, Tomáš Wald, Blanka Mrazkova, Carmel Sochen, Marine Besnard, Shifra Ben-Dor, Ester Feldmesser, Elisaveta M. Orlova, Csaba Hegedűs, István Lampé, Tamás Papp, Szabolcs Felszeghy, Radislav Sedlacek, Esti Davidovich, Noa Tal, Dror S. Shouval, Raanan Shamir, Carole Guillonneau, Zsuzsa Szondy, Knut E. A. Lundin, Radim Osička, Jan Prochazka, Eystein S. Husebye, Jakub Abramson Nature. 2023 Nov 22
- 3 *Improving diagnostic precision in primary ovarian insufficiency using comprehensive genetic and autoantibody testing.* Elinor Chelsom Vogt, Eirik Bratland, Siren Berland, Ragnhild Berentsen, Agnethe Lund, Sigridur Björnsdottir, Eystein Husebye, Marianne Øksnes Hum Reprod. 2023 Nov 9:dead233.
- 4 *Vaccination prevents severe COVID-19 outcome in patients with neutralizing type 1 interferon autoantibodies* Anette S B Wolff, Lena Hansen, Marianne Aa Grytaas, Bergithe E Oftedal, Lars Breivik, Fan Zhou, Karl Ove Hufthammer, Thea Sjøgren, Jan Stefan Olofsson, Mai Chi Trieu, Anthony Meager, Anders P Jørgensen, Kari Lima, Kristin Greve-Isdahl Mohn, Nina Lange-land, Rebecca Jane Cox, Eystein S Husebye iScience. 2023 Jul 21;26(7):107084. doi: 10.1016/j.isci.2023.107084. Epub 2023 Jun 9.
- 5 *Outcomes of Patients With Graves Disease 25 Years After Initiating Antithyroid Drug Therapy* Ann-Elin Meling Stokland, Marie Austdal, Bjørn Gunnar Nedrebø, Siri Carlsen, Hanne Brit

---

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

- Hetland, Lars Breivik, Hans Olav Ueland, Torquil Watt, Per Kar-kov Cramon, Kristian Løvås, Eystein Sverre Husebye, Grethe Åstrøm Ueland *J Clin Endocrinol Metab.* 2023 Sep 25;dgad538. doi: 10.1210/clinem/dgad538.
- 6 *A polygenic risk score to help discriminate primary adrenal insufficiency of different etiologies.* Aranda-Guillén M, Røyrvik EC, Fletcher-Sandersjö S, Artaza H, Botusan IR, Grytaas MA, Hallgren Å, Breivik L, Pettersson M, Jørgensen AP, Lindstrand A, Vogt E; Norwegian Addison Registry Study Group, The Swedish Addison Registry Study Group; Husebye ES, Kämpe O, Wolff ASB, Bensing S, Johansson S, Eriksson D. *J Intern Med.* 2023 May 8. doi: 10.1111/joim.13649.
  - 7 *Regulatory T cells in autoimmune primary adrenal insufficiency* Thea Sjøgren, Jan-Inge Bjune, Eystein S Husebye, Bergithe E Oftedal, Anette S B Wolff *Clin Exp Immunol.* 2023 Aug 4;uxad087. doi:10.1093/cei/uxad087.
  - 8 *Dominant-negative heterozygous mutations in AIRE confer diverse autoimmune phenotypes* Bergithe E Oftedal, Kristian Assing, Safa Baris, Stephanie L Safgren, Isik S Johansen, Marianne Antonius Jakobsen, Dusica Babovic-Vuksanovic, Katherine Agre, Eric W Klee, Emina Majcic, Elise M N Ferré, Monica M Schmitt, Tom DiMaggio, Lindsey B Rosen, Muhammad Obaidur Rahman, Dionisios Chrysis, Aristeidis Giannakopoulos, Maria Tallon Garcia, Luis Ignacio González-Granado, Katherine Stanley, Jessica Galant-Swofford, Pim Suwannarat, Isabelle Meyts, Michail S Lionakis, Eystein S Husebye *iScience.* 2023 May 5;26(6):106818.
  - 9 *Systemic interferon type I and B cell responses are impaired in autoimmune polyendocrine syndrome type 1.* Oftedal BE, Delaleu N, Dolan D, Meager A, Husebye ES, Wolff ASB. *FEBS Lett.* 2023 May;597(9):1261-1274. doi: 10.1002/1873-3468.14625.
  - 10 *Pulsatile Subcutaneous Hydrocortisone Replacement in Primary Adrenal Insufficiency* Simunkova K, Løvås K, Methlie P, Jovanovic N, Bifulco E, Bronstad I, Lightman SL, Husebye ES, Oksnes M. *Horm Metab Res.* 2023 May 12. doi: 10.1055/a-2092-5228
  - 11 *Plasma-Metanephrines in Patients with Autoimmune Addison's Disease with and without Residual Adrenocortical Function* Anna-Karin Åkerman, Åse Bjorvatn Sævik, Per Medbøe Thorsby, Paal Methlie, Marcus Quinkler, Anders Palmstrøm Jørgensen, Charlotte Höybye, Aleksandra J. Debowska, Bjørn Gunnar Nedrebø, Anne Lise Dahle, Siri Carlsen, Aneta Tomkowicz, Stina Therese Sollid, Ingrid Nermoen, Kaja Grønning, Per Dahlqvist, Guri Grimnes, Jakob Skov, Trine Finnes, Jeanette Wahlberg, Synnøve Emblem Holte, Katerina Simunkova, Olle Kämpe, Eystein Sverre Husebye, Marianne Øksnes and Sophie Bensing *J. Clin. Med.* 2023, 12(10), 3602
  - 12 *Screening patients with autoimmune endocrine disorders for cytokine autoantibodies reveals monogenic immune deficiencies.* Sjøgren T, Bratland E, Røyrvik EC, Grytaas MA, Benneche A, Knappskog PM, Kämpe O, Oftedal BE, Husebye ES, Wolff ASB. *J Autoimmun.* 2022 Sep 30;133:102917



- 13 *Pregnancy Outcome in Women With APECED (APS-1): A Multicenter Study on 43 Females With 83 Pregnancies.* Saila Laakso, Elina Holopainen, Corrado Betterle, Viivi Saari, Elinor Vogt, Monica M Schmitt, Karen K Winer, Maria Kareva, Chiara Sabbadin, Eystein S Husebye, Elizaveta Orlova, Michail S Lionakis and Outi Mäkitie. *J Clin Endocrinol Metab.* 2022 Feb; 107(2): e528–e537
- 14 *Autoimmune Thyroid Disorders in Autoimmune Addison Disease.* Ann-Elin Meling Stokland, Grethe Ueland, Kari Lima, Kaja Grønning, Trine E Finnes, Margrethe Svendsen, Aneta Ewa Tomkowicz, Synnøve Emblem Holte, Stina Therese Sollid, Aleksandra Debowska, Hallvard Singsås, Marthe Landsverk Rensvik, Helle Lejon, Dag-Erik Sørmo, Anders Svare, Sigrid Blika, Petya Milova, Elin Korsgaard, Øystein Husby, Lars Breivik, Anders P Jørgensen, Eystein Sverre Husebye. *J Clin Endocrinol Metab.* 107 (6), e2331-e2338
- 15 *Doctors, teach your adrenal insufficiency patients well: provide them with a European Emergency Card!* Johan G Beun, Pia Burman, Olle Kämpe, Eystein S Husebye, Stephanie Hahner, Jette Kristensen, Alida Noordzij, and Per Dahlqvist *Endocr Connect.* 2022 Dec 12;12(1)
- 16 *21-Hydroxylase-Specific CD8+ T Cells in Autoimmune Addison's Disease Are Restricted by HLA-A2 and HLA-C7 Molecules.* Alexander Hellesen, Sigrid Aslaksen, Lars Breivik, Ellen Christine Røyrvik, Øyvind Bruserud, Kine Edvardsen, Karl Albert Brokstad, Anette Susanne Bøe Wolff, Eystein Sverre Husebye and Eirik Bratland *Front. Immunol.* 2021 Oct, 12:742848
- 17 *The natural history of 21-hydroxylase autoantibodies in autoimmune Addison's disease.* Anette Boe Wolff, Lars Breivik, Karl Ove Hufthammer, Marianne Aardal Grytaas, Eirik Bratland, Eystein Sverre Husebye and Bergithe Eikeland Oftedal *European Journal of Endocrinology* (2021) 184, 607–615
- 18 *GWAS for autoimmune Addison's disease identifies multiple risk loci and highlights AIRE in disease susceptibility.* Daniel Eriksson, Ellen Christine Røyrvik, Maribel Aranda-Guillén, Amund Holte Berger, Nils Landegren, Haydee Artaza Alvarez, Åsa Hallgren, Marianne Grytaas, Sara Ström, Eirik Bratland, Ileana Botusan, Bergithe Eikeland Oftedal, Lars Breivik, Marc Vaudel, Øyvind Helgeland, Alberto Falorni, Anders P. Jørgensen, Anna-Lena Hulting, Johan Svartberg, Olov Ekwall, Kristian Fougner, Jeanette Wahlberg, Bjørn G. Nedrebø, Per Dahlqvist, The Norwegian Addison Registry Study Group, The Swedish Addison Registry Study Group, Per Morten Knappskog, Anette Susanne Bøe Wolff, Sophie Bensing, Stefan Johansson, Olle Kämpe, Eystein S. Husebye. *Nature Communications*, 2021 Feb 11;12(1):959. doi: 10.1038/s41467-021-21015-8.
- 19 *Potential Transcriptional Biomarkers to Guide Glucocorticoid Replacement in Autoimmune Addison's Disease* Åse Bjorvatn Sævik, Anette B Wolff, Sigridur Björnsdóttir, Katerina Simunkova, Martha Schei Hynne, David William Peter Dolan, Eirik Bratland, Per M Knappskog, Paal Methlie, Siri Carlsen, Magnus Isaksson,

- Sophie Bensing, Olle Kämpe, Eystein S Husebye, Kristian Løvås, Marianne Øksnes. *Journal of the Endocrine Society*, Volume 5, Issue 3, March 2021, bvaa202
- 20 *Vitamin D status and pathway genes in five European autoimmune Addison's disease cohorts* Marissa Penna-Martinez, Gesine Meyer, Anette Bøe Wolff, Beate Skinningsrud, Corrado Betterle, Alberto Falorni, William Ollier, Dag Undlien, Eystein Husebye, Simon Pearce, Anna L Mitchell and Klaus Badenhop. *Eur J Endocrinol*. 2021 Mar;184(3):373-381.
  - 21 *Sex-Specific Limitations in Physical Health in Primary Adrenal Insufficiency* Nora Møller Didriksen, Åse Bjorvatn Sævik, Linn Solveig Sortland, Marianne Øksnes, Eystein Sverre Husebye *Front Endocrinol (Lausanne)*. 2021 Oct 18;12:718660.
  - 22 *Primary Ovarian Insufficiency in women with Addison's disease* Vogt EC, Breivik L, Røyrvik EC, Grytaas M, Husebye ES, Øksnes M. *J Clin Endocrinol Metab*. 2021 Mar 4:dgab14
  - 23 *Transcriptional changes in regulatory T cells from patients with autoimmune polyendocrine syndrome type 1 suggest functional impairment of lipid metabolism and gut homing* Berger, Amund Holte; Bratland, Eirik; Sjøgren, Thea; Heimli, Marte; Tyssedal, Torgeir; Bruserud, Øyvind; Johansson, Stefan; Husebye, Eystein Sverre; Oftedal, Bergithe Eikeland; Wolff, Anette Susanne Bøe. *Frontiers in Immunology* 2021;Volum 12

## **Del III**

Stadievurdering og plan for videre utvikling av registeret

## 8 Referanser til vurdering av stadium

### 8.1 Vurderingspunkter

TABELL 8.1: Vurderingspunkter for stadium og registerets egen evaluering.

Nr.	Beskrivelse	Kapittel	Egen vurdering 2023	
			Ja	Nei
<b>Stadium 2</b>				
1	Samler data fra alle aktuelle helseregioner	4.1	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2	Presenterer kvalitetsindikatorne på nasjonalt nivå	2.1	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3	Har en konkret plan for gjennomføring av dekningsgradsanalyser	4.2	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4	Har en konkret plan for gjennomføring av analyser og jevnlig rapportering av resultater på enhetsnivå tilbake til deltakende enheter	6	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5	Har en oppdatert plan for videre utvikling	9	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>Stadium 3</b>				
6	Kan dokumentere kompletthet av kvalitetsindikatorer	4.3	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7	Kan dokumentere dekningsgrad på minst 60 % i løpet av siste to år	4.2	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8	Registeret skal minimum årlig presentere kvalitetsindikatorresultater interaktivt på nettsiden <a href="https://kvalitetsregistre.no">kvalitetsregistre.no</a>	6	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9	Registrerende enheter kan få utlevert eller tilgjengeliggjort egne aggregerte og nasjonale resultater	6	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10	Presenterer deltakende enheters etterlevelse av de viktigste faglige retningslinjer	2.1	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Tabellen fortsetter på neste side ...

TABELL 8.1: ... fortsettelse fra forrige side

Nr.	Beskrivelse	Kapittel	Ja	Nei
11	Har en oppdatert plan for videre utvikling av registeret	9	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>Stadium 4</b>				
12	Har i løpet av de siste 5 år dokumentert at innsamlede data er korrekte og reliable	4.3	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
13	Kan dokumentere dekningsgrad på minst 80 % i løpet av siste to år	4.2	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
14	Presenterer minst to ganger årlig kvalitetsindikatorresultater interaktivt på nettsiden kvalitetsregistre.no.	6	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
15	Registerets data anvendes vitenskapelig	7.2, 7.3	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
16	Presenterer resultater på enhetsnivå for PROM/PREM (der dette er mulig)	2.2	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>Nivå A</b>				
17	Registeret kan dokumentere resultater fra kvalitetsforbedrende tiltak som har vært igangsatt i løpet av de siste tre år. Tiltakene skal være basert på kunnskap fra registeret.	5.2	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>Nivå B</b>				
18	Registeret kan dokumentere at det i rapporteringsåret har identifisert forbedringsområder, og at det er igangsatt eller kontinuert/videreført pasientrettet kvalitetsforbedringsarbeid	5.1, 5.2	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>Nivå C</b>				
19	Oppfyller ikke krav til nivå B		<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>

## 9 Utvikling av registeret

### 9.1 Registerets oppfølging av fjorårets vurdering fra ekspertgruppen

Ekspertgruppen har vurdert ROAS til å være i stadium 2a fra og med 2019 ROAS til å være i stadium 2a fordi samlet dekningsgrad har vært under 60 %. I 2022 fikk vi varsel om manglende faglig utvikling og krav om å presentere plan for å oppnå dette. på grunn av manglende oppfylt dekningsgrad > 60 %.

I evalueringen har det blitt påpekt at autoimmun binyrebarksvikt ikke er den eneste diagnosegruppen i registeret og at dekningsgraden må beregnes basert på hele register populasjonen. I 2022 ble det derfor også gjennomført dekningsgradsanalyse av diagnosegruppene hypoparatyreoidisme og primær ovarialsvikt med lave resultater (hhv 5 og 25 %). Registerets formål er imidlertid å dekke autoimmune organspesifikke diagnoser, spesielt autoimmun primær binyrebarksvikt og polyendokrin svikt (APSI). Autoimmun hypoparatyreoidisme og autoimmun primær ovarialsvikt er vanlige bidiagnoser ved disse tilstandene, men sees nesten aldri utenfor disse sykdommene (Astor et al. JCEM 2016, Vogt et al. JCEM 2021). Det finnes heller ingen egen ICD-10-kode som kan brukes til å karakterisere autoimmune forekomster av disse to tilstandene, noe som gjør de svært vanskelige å jobbe med i registersammenheng. Vi har derfor vurdert at det vil være korrekt og hensiktsmessig å justere inklusjonskriteriene i ROAS til å kun omfatte autoimmun binyrebarksvikt og polyendokrin svikt og kun vise dekningsgrad for disse.

ROAS har i tidligere årsrapporter beregnet og rapportert dekningsgrad for autoimmun binyrebarksvikt (ICD-10: E27.1) med dekningsgrader mellom 40 og 55 %. Kodevalidering gjennomført i 2017 og 2023 har imidlertid vist at det foreligger en stor grad av feilkoding i NPR for denne diagnosekoden, slik at den reelle dekningsgraden for autoimmun binyrebarksvikt i praksis derfor er betydelig høyere (Grytaas et al, Medisinsk koding til besvær, Tidsskrift den norske legeforening, 2020, doi: 10.4045/tidsskr.20.054). Den justerte dekningsgraden for binyrebarksvikt i ROAS har vært stabilt over 60 % siden 2017. Dekningsgradsundersøkelsen fra 2022, som ble presentert i årets rapport, viste for eksempel 53,3 % dekning for binyrebarksvikt, Under kodevalidering fant vi at for eksempel at 24 av 34 pasienter ved OUS med kode E27.1i NPR var feilregistrerte (de hadde enten en ikke-autoimmun årsak til binyrebarksvikt, var allerede registrert i ROAS eller var registrert i ROAS på et annet sykehus). Av de ti resterende var ni døde, mens én ønsket ikke å delta. Justert dekningsgrad var dermed på over 90 %. Dette mønsteret ble også observert på de øvrige sykehus i valideringen: HUS, Drammen sykehus og Ahus (se vedlagt kodevalideringsrapport for ROAS, 2023). Oppsummert var ny justert nasjonal dekningsgrad for autoimmun binyrebarksvikt etter offisiell kodevalidering fra NPR opp mot 75 %.

## 9.2 Planer og behov

### 9.2.1 Datafangst

- Pågående: Deltager i styringsgruppe for å innføre felles nasjonal endokrinologisk pasientjournal som blant annet vil forenkle datasamling fra sykehus.
- Pågående: Registerbasert klinisk forskningsprosjekt CORTAD har som mål å rekruttere alle nydiagnostiserte pasienter med autoimmun binyrebarksvikt. Dette har ført til økte ressurser og oppmerksomhet for rekruttering.

### 9.2.2 Forbedring av metoder for fangst av data

- Gjennomført i 2023: Elektronisk løsning for innsamling av anonyme PREM-data fra alle pasienter.
- Pågående: Utvidelse av EndoJournal til flere sykehus vil gjøre elektronisk datafangst enklere å gjennomføre
- Gjennomført i 2023: Vi har innført registreringskjemaet som en del av samtykkeskjemaet for å redusere antall pasienter som registreres uten sykdomsinformasjon. Dette reduserer manuelt etterarbeid og vil øke dekningsgraden.

### 9.2.3 Datakvalitet

- Gjennomført i 2023: Nytt registreringsskjema ble inkludert med samtykkeskjema for å øke datakvaliteten.
- Pågående: To nye registerbaserte retrospektive forskningsprosjekt på kriseforekomst og mortalitet ved autoimmun binyrebarksvikt vil innebære manuell gjennomgang av alle pasientenes sykdomshistorie og gi oppdaterte, korrigerte opplysninger.
- Planlagt: Nytt registerbasert forskningsprosjekt om sykdomshistorien til APSI-pasienter vil innebære manuell gjennomgang av alle pasientenes sykdomshistorie og gi oppdaterte korrigerte opplysninger.
- Planlagt: Krisestudien vil gi oss resultat vi kan bruke til å sammenligne med pasientenes svar på PROM for å se på reliabilitet.

### Forbedring av dekningsgrad i registeret

- Gjennomført: Kodevalidert dekningsgradsanalyse j 2023 <https://www.helsedirektoratet.no/rapporter/nasjonal-tjeneste-for-validering-og-dekningsgradsanalyser-og-arsrapport> , jmf. avsnitt 4.2.2 på side 37
- Gjennomført: Endret årsrapport til å kun gjelde registerets hovedsykdommer, autoimmun binyrebarksvikt og APSI.
- Pågående: Tilknyttet overlege i 10 %-stilling i Helse Sør-Øst for å øke lave dekningsgrader i regionen.
- Pågående: Ønsker å finne alternative måter å beregne dekningsgrad med lavere feilgrad enn NPR. Er i dialog med Helsedirektoratet og Legemiddelregisteret.

- Pågående: oppfølging av enkeltsykehus med tanke på å øke rekruttering. Har blitt gjennomført som en del av kodevalidering ved ous, Ahus, Drammen sykehus og HUS. Sykehuset i Hamar skal ha diagnosegjennomgang i 2023. Andre sykehus vil tilbys besøk, og da spesielt de med lav dekningsgrad.

#### **Forbedring av registerets kompletthet**

- Gjennomført: I 2022 ble det gjort ett kvalitetsforbedringsprosjekt med gjennomgang av om kritisk informasjon om binyrebarksvikt er registrert i kjernejournal. Informasjon ble lagt inn kjernejournal om den ikke allerede er registrert.
- Planlagt: Ønsker å utvide kjernejournalprosjektet til andre sykehus

#### **Forbedring av rutiner for intern kvalitetssikring av data**

- Gjennomført: I 2021 ble det laget løsning for hvor registeret gjennomfører manuell verifikasjon av APSI-diagnoser som før ble stilt på automatiske kriterier som var upresise.

### **9.2.4 Fagutvikling og kvalitetsforbedring av tjenesten**

#### **Bidrag til etablering av nasjonale retningslinjer eller nasjonale kvalitetsindikatorer**

ROAS har vært involvert i utarbeidelsen av en nasjonal veileder utgitt av Norsk Endokrinologisk forening (<https://www.endokrinologi.no>). I 2022 var registerleder Eystein Husebye førsteforfatter for den Europeiske endokrinologforeningen sine nye retningslinjer for behandling av endokrine bieffekter ved bruk av CTLA-4-hemmere i kreftbehandling (Husebye et al. 2022 EJE). I tillegg er registerleder Eystein Husebye med i en 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-legger er publisert i Journal of Internal Medicine, med Eystein Husebye som førsteforfatter (Husebye et al., J Internal Med, 2014). Eystein Husebye er også førsteforfatter i review-artikler som beskriver behandling av APSI og primær binyresvikt i henholdsvis New England Journal of Medicine (Husebye et al., NEJM 2018), Lancet (Husebye et al, Lancet 2021) og Nature Reviews Endocrinology (Røyrvik et al. Nature Review Endocrinology 2022). Han var også medforfatter på en reviewartikkel om binyresvikt i Nature Reviews Disease Primers (Hahner et al, Nat Rev Dis Primers 2021).

#### **Standardisering av årskontroll**

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



### 9.2.5 Etterlevelse av faglige retningslinjer

ROAS-representanter er delaktige i utarbeidelse av retningslinjene for autoimmun binyrebarksvikt i nasjonal veileder for endokrinologi. Utviklingen av EndoJournal som arbeidsredskap for klinisk kontroll av pasienter og ajourføring av pasientopplysninger gir gode muligheter for implementering av nasjonale retningslinjer i praksis. ROAS overvåker utdelingen av steroidkort og kortisonsprøyte, opplæring av pasienter (kursdeltakelse) og at rutinekontroll gjennomføres, samt at medikamentbruk- og dosering er i tråd med retningslinjene. Se [tabell 2.1](#) på side 6 for oppnådd måloppnåelse av blant annet utdelt steroidkort og kortisonsprøyte for 2023.

I 2018 ble ROAS sine resultat tilgjengelig på Resultatportalen (nå Sykehusviseren(<https://www.skde.no/kvalitetsregistre/roas/sykehus/>)), en webasert resultatportal for offentliggjøring av resultater og kvalitetsparametre fra nasjonale kvalitetsregistre. Sykehusviseren inneholder resultater både for hele registeret og for de enkelte rapporterende enheter.

#### Nye kvalitetsindikatorer

- Gjennomført i 2022: «Har pasienten gjennomgått beintetthetsundersøkelse siste 5 år?»

#### Utvidet bruk av pasientrapporterte resultater

- Gjennomført: i 2023 ble det startet elektronisk innrapportering av PREM.
- Pågående: I 2023 er det startet ett prosjekt for å gjennomgå PROM-data fra registeret med tanke på vitenskaplig publisering.

#### Bidrag til etablering av nasjonale retningslinjer eller nasjonale kvalitetsindikatorer

- Pågående: ROAS-leger er med i styringsgruppen som oppdaterer Norsk endokrinologisk forenings veileder.
- Pågående: Registerleder Eystein Husebye deltar jevnlig i internasjonale grupper som har utarbeider internasjonale retningslinjer, sist var han 2022 førsteforfatter for den Europeiske endokrinologforeningen sine nye retningslinjer for behandling av endokrine bieffekter ved bruk av CTLA-4-hemmere i kreftbehandling (Husebye et al. 2022 EJE)

#### Registrerende enheters etterlevelse av faglige retningslinjer

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

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

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

### **Prioriterte, kliniske forbedringsområder**

ROAS er del av ett prospektivt registerbasert legemiddelstudie (CORTAD), som skal sammenligne to forskjellige medikamenter, kortisol mot plenadren, i behandlingen av autoimmun binyrebarksvikt.

#### **9.2.6 Formidling av resultater**

- Pågående: Vi arbeider kontinuerlig med formidling og registeret fikk en Facebook-side i 2017 for å formidle informasjon om sykdommene og virksomheten.
- Pågående: Resultater presenteres på det årlige registermøtet for endokrinologer fra hele landet.

#### **Forbedring av resultatformidling til deltagende fagmiljø**

- Gjennomført: I 2018 ble resultatformidlingen flyttet over til Sykehusviseren (tidl. Resultatportalen) (<https://www.skde.no/kvalitetsregistre/roas/sykehus/>).
- Planlagt: Vi vil ta ut de viktigste figurene fra årsrapporten og sende til registrerende leger.

#### **Forbedring av resultatformidling til administrasjon og ledelse**

- Planlagt: Vi vil ta ut de viktigste figurene fra årsrapporten og sende til seksjonsoverleger.

#### **Forbedring av resultatformidling til pasienter**

- Vi arbeider kontinuerlig med formidling og registeret har både nettside og Facebook-side for å formidle informasjon om sykdommene og virksomheten. I tillegg har registerleder Eystein Husebye en fast spalte i magasinet til pasientorganisasjonen, Morbus Addison Foreningen. ROAS leger deltar også på foreningsen møter.

#### **Forbedring av hvordan resultater på institusjonsnivå publiseres**

- Gjennomført: Sykehusviseren har kontinuerlig oppdatering som viser resultater av kvalitetsindikatorene på nasjonalt nivå og per institusjon. Denne vil kunne utvides. De viktigste parametrene vil formidles i årsrapportene, også på institusjonsnivå.



## Kontakt og informasjon

### Postadresse

Norsk kvalitetsregister for organspesifikke autoimmune sykdommer  
Medisinsk klinikk  
Haukeland universitetssjukehus  
5021 Bergen

**E-post** [addison@helse-bergen.no](mailto:addison@helse-bergen.no)

**Kontakttelefon** 55 97 30 78

**Hjemmeside** <https://helse-bergen.no/roas>



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

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