

# Norsk porfyriregister

## Årsrapport for 2016 med plan for forbedringstiltak

---

Åshild Rostad Enes, Jørild Haugen Villanger, Janne Thomsen, Egil Støle, Aasne Karine Aarsand og Sverre Sandberg

Nasjonalt kompetansesenter for porfyrisykdommer (NAPOS),

Haukeland universitetssjukehus, Helse Bergen HF, Bergen

20. september 2017

# Innhold

<b>INNHold</b> .....	<b>2</b>
Figurer og tabeller.....	3
<b>DEL I ÅRSRAPPORT</b> .....	<b>5</b>
<b>1. Sammendrag</b> .....	<b>5</b>
<b>2. Registerbeskrivelse</b> .....	<b>8</b>
2.1 Bakgrunn og formål.....	8
2.2 Juridisk hjemmelsgrunnlag .....	8
2.3 Faglig ledelse og databehandlingsansvar .....	8
<b>3. Resultater</b> .....	<b>10</b>
Poliklinisk kontroll.....	11
Behandling av PCT.....	18
Pasient-rapporterte erfaringer med behandling og oppfølging.....	20
Legemiddelbruk hos pasienter med AIP .....	24
Diagnostisk forsinkelse .....	25
Forekomst av akutte anfall hos pasienter med AIP.....	28
Demografisk oversikt over pasientgruppen i Norsk porfyriregister.....	29
<b>4. Metoder for fangst av data</b> .....	<b>31</b>
<b>5. Metodisk kvalitet</b> .....	<b>32</b>
5.1 Antall registreringer .....	32
5.2 Metode for beregning av dekningsgrad .....	34
5.3 Tilslutning.....	34
5.4 Dekningsgrad .....	34
5.5 Prosedyrer for intern sikring av datakvalitet .....	36
5.6 Metode for validering av data i registeret.....	36
5.7 Vurdering av datakvalitet.....	36
<b>6. Fagutvikling og klinisk kvalitetsforbedring</b> .....	<b>37</b>
6.1 Pasientgruppe som omfattes av registeret .....	37
6.2 Registerets spesifikke kvalitetsindikatorer .....	37
6.3 Pasientrapporterte resultat- og erfaringsmål (PROM og PREM).....	42
6.4 Sosiale og demografiske ulikheter i helse.....	42
6.5 Bidrag til utvikling av nasjonale retningslinjer, nasjonale kvalitetsindikatorer o.l. ....	42
6.6 Etterlevelse av nasjonale retningslinjer.....	42
6.7 Identifisering av kliniske forbedringsområder.....	42
6.8 Tiltak for klinisk kvalitetsforbedring initiert av registeret .....	43
6.9 Evaluering av tiltak for klinisk kvalitetsforbedring (endret praksis) .....	44
6.10 Pasientsikkerhet.....	44
<b>7. Formidling av resultater</b> .....	<b>45</b>
7.1 Resultater tilbake til deltakende fagmiljø.....	45
7.2 Resultater til administrasjon og ledelse.....	45
7.3 Resultater til pasienter.....	45

7.4 Publisering av resultater på institusjonsnivå .....	45
<b>8. Samarbeid og forskning .....</b>	<b>46</b>
8.1 Samarbeid med andre helse- og kvalitetsregistre .....	46
8.2 Vitenskapelige arbeider .....	46
<b>DEL II PLAN FOR FORBEDRINGSTILTAK .....</b>	<b>47</b>
<b>9. Forbedringstiltak .....</b>	<b>47</b>
<b>DEL III STADIEVURDERING .....</b>	<b>48</b>
<b>10. Referanser til vurdering av stadium .....</b>	<b>48</b>

## Figurer og tabeller

<b>Figur 1.</b> Prosentandel mottatte legekontrollskjema for pasienter som oppgir at de går til årlig kontroll .....	11
<b>Figur 2.</b> Årsak til legetime.....	11
<b>Figur 3.</b> Prosentandelen AIP-pasienter med årlig poliklinisk kontroll .....	12
<b>Figur 4.</b> AIP - Undersøkelser ved kontroll .....	13
<b>Figur 5.</b> Undersøkelser ved rutinekontroll for porfyrisykdommen for pasienter med AIP .....	14
<b>Figur 6.</b> Prosentandel som sendte inn kontrollprøver til NAPOS .....	15
<b>Figur 7.</b> Prosentandel AIP-pasienter $\geq$ 50 år som har fått utført årlig bildeundersøkelse av lever.....	16
<b>Figur 8.</b> Screening av primær leverkreft for AIP-pasienter $\geq$ 50 år .....	16
<b>Figur 9.</b> Undersøkelsesmetode ved screening for leverkreft.....	17
<b>Figur 10.</b> Blant AIP-pasienter som hadde vært til poliklinisk kontroll: i hvilken grad var de fornøyd med oppfølgingen de fikk ved kontrollen? .....	17
<b>Figur 11.</b> Andel nydiagnostiserte PCT-pasienter som fikk startet behandling innen 2 måneder .....	18
<b>Figur 12.</b> Tid til oppstart av behandling hos nydiagnostiserte PCT-pasienter .....	19
<b>Figur 13.</b> I hvilken grad opplevde PCT-pasienter at de fikk tilstrekkelig informasjon om sin diagnose/sine plager? Data fra perioden 2014-2016 .....	20
<b>Figur 14.</b> I hvilken grad opplevde PCT-pasienter at behandlingen var tilpasset sin situasjon? Data fra perioden 2014-2016 .....	20
<b>Figur 15.</b> I hvilken grad opplevde PCT-pasienter at de var involvert i avgjørelser som angikk deres behandling? Data for perioden 2014-2016.....	21
<b>Figur 16.</b> I hvilken grad var PCT-pasienter fornøyd med oppfølgingen de fikk i den første behandlingsperioden? Data fra perioden 2014-2016.....	21
<b>Figur 17.</b> I hvilken grad var PCT-pasienter fornøyd med behandlingen? Data fra perioden 2014-2016 .....	22
<b>Figur 18.</b> I hvilken grad mente PCT-pasienter at de på noen måte ble feilbehandlet? Data fra perioden 2014-2016.....	22
<b>Figur 19.</b> I hvilken grad var PCT-pasienter fornøyd med oppfølgingen de fikk i den første behandlingsperioden? Fordeling etter hvem som hadde ansvar for behandlingen, for perioden 2014-2016.....	23
<b>Figur 20.</b> I hvilken grad var PCT-pasienter fornøyd med behandlingen? Fordeling etter hvem som hadde ansvar for behandlingen, for perioden 2014-2016.....	23
<b>Figur 21.</b> Legemiddelbruk blant AIP-pasienter .....	24
<b>Figur 22.</b> Pasientenes diagnoseår fordelt på 10-års perioder .....	25

<b>Tabell 1.</b> Median diagnostisk forsinkelse (år) .....	25
<b>Figur 23.</b> Median diagnostisk forsinkelse relatert til tidspunkt for diagnose (5-års intervaller) .....	26
<b>Figur 24.</b> Median diagnostisk forsinkelse ved PCT (måneder).....	27
<b>Tabell 2.</b> Forekomst av akutte anfall og kontakt med helsevesenet.....	28
<b>Tabell 3.</b> Behandling ved sykehusinnleggelse for akutte anfall.....	28
<b>Tabell 4.</b> Deltagelse i registeret i forhold til folketall («prevalens») fordelt på fylke per 31.12.2016.....	29
<b>Tabell 5.</b> Oversikt over alle pasienter inkludert i registeret fordelt på diagnose, alder og kjønn per 31.12.2016 .....	30
<b>Tabell 6.</b> Antall nyregistrerte pasienter i Norsk porfyriregister i 2016 og totalt i perioden 2002 til og med 2016.....	32
<b>Tabell 7.</b> Antall mottatte årlige pasientoppfølgingskjema og legekontrollskjema i 2016 og totalt i perioden 2015-2016 .....	32
<b>Tabell 8.</b> Antall mottatte biobankprøver .....	33
<b>Tabell 9.</b> Antall registrerte pasienter (alle porfyridiagnoser) i Norsk porfyriregister i perioden 2002 til og med 2016 fordelt på fylke og helseregion .....	33
<b>Tabell 10.</b> Svarprosent Norsk porfyriregister for rapporteringsåret 2016 .....	34
<b>Tabell 11.</b> Svarprosent Norsk porfyriregister for perioden 2002-2016.....	35
<b>Tabell 12.</b> Fylkesvis oversikt over antall inviterte i perioden 2002 til og med 2016 og andel av disse som er registrert i Norsk porfyriregister .....	35
<b>Tabell 13.</b> Klassifikasjon av legemidler og gruppering til kvalitetsindikatoren.....	41
<b>Tabell 14:</b> Vurderingspunkter for stadium Norsk porfyriregister .....	48

## 1. Sammendrag

Norsk porfyriregister ble opprettet i 2002 og er lokalisert ved Nasjonalt kompetansesenter for porfyrisykdommer (NAPOS), Laboratorium for klinisk biokjemi (LKB), Haukeland universitetssjukehus. Det er samtykkebasert og har konsesjon fra Datatilsynet. Helse Bergen HF er databehandlingsansvarlig. Registeret inkluderer diagnosene akutt intermitterende porfyri (AIP), porphyria variegata (PV), hereditær koproporfyri (HCP), porphyria cutanea tarda (PCT) og erythropoietisk protoporfyri (EPP). Det samles inn opplysninger fra pasienter med nåværende eller tidligere symptomatisk porfyrisykdom og fra pasienter som ved prediktiv test har fått påvist genetisk disposisjon for AIP, PV eller HCP. Registeret har som mål å bidra til fortløpende læring og forbedring av kvaliteten på helsetjenester for denne pasientgruppen, med fokus på diagnostikk/utredning, behandling, oppfølging og forebygging av sykdom.

Norsk porfyriregister har gjennomgått en omfattende revisjon de siste tre årene, med utvikling og implementering av mange nye variabler og omlegging til innhenting av årlige skjema fra både pasienter og leger. En elektronisk innregistreringsløsning i Medisinsk Registreringssystem (MRS) for diagnosen AIP ble ferdigstilt i juni 2016. Høsten 2016 var kravspesifikasjon for en tilsvarende innregistreringsløsning for PCT klar fra registerets side, men denne ble satt i kø av Fagsenter for Medisinske Kvalitetsregistre i Helse Vest/Helse Vest IKT grunnet manglende programmeringskapasitet. Resultater fra årlige oppfølgingsskjema (281 pasientskjema og 137 legekrollskjema) for PCT er derfor ikke tilgjengelige, og resultater og assosierte kvalitetsindikatorer for disse kan dermed, i samråd med Fagsenteret, ikke presenteres i årets rapport. For å kunne rapportere noen sentrale data for PCT, er det utført manuell optelling av enkelte variabler fra PCT diagnose-skjema og behandlingsskjema.

Årets rapport fra Norsk porfyriregister presenterer for første gang resultater fra legerapporterte data. Rapporten inkluderer resultater for 14 kvalitetsindikatorer, fire er helt nye og publiseres for første gang. Tre av disse er relatert til innrapportering fra lege, dvs andel mottatte legekrollskjema per pasientrapporterte polikliniske kontroller (s. 37-38), undersøkelser foretatt ved poliklinisk kontroll (s. 38) og screening for leverkreft (s. 39). I tillegg er en PREM-indikatorer som måler pasienterfaringer med behandling og oppfølging av PCT tatt i bruk (s. 42). Registeret har et pågående arbeid med å definere mål for alle kvalitetsindikatorer, og for indikatorer hvor dette er ferdigstilt, er vurdering av måloppnåelsen inkludert i rapporten.

Per 31.12.2016 var det registrert totalt 857 deltagere i Norsk porfyriregister, 42 var nye i 2016 hvorav de fleste sendte inn diagnose-skjema. Denne årsrapporten baserer seg hovedsakelig på opplysninger fra oppfølgingsskjema for AIP, dvs 146 pasientskjema og 53 legekrollskjema, samt 25 behandlingsskjema PCT.

Tidligere data fra Norsk porfyriregister har vist at andelen pasienter som gikk til årlig kontroll og fikk utført anbefalte undersøkelser var lav. Som et tiltak for å øke denne andelen utviklet

registeret i 2015 årlige skjema til rapportering fra både pasient og lege til deltagere med AIP, etterfulgt av PCT i 2016, PV og HCP i 2017. Tilsvarende er planlagt innført for EPP i 2018. Deltagerne får tilsendt et skjema de selv skal fylle ut, og et legekrollskjema som de blir bedt om å ta med seg til legen. Legekrollskjemaet er utformet slik at det blir et verktøy ved oppfølging av pasienter med porfyrisykdom, og inneholder informasjon om hvilke undersøkelser som bør inngå i kontrollen. Vedlagt legekrollskjemaet er også NAPOS sjekklister for kontroll for den aktuelle diagnosen og rekvisisjonsskjema for innsending av porfyriprøver. På denne måten kan spørreskjema som sendes ut fra Norsk porfyriregister bidra til at flere pasienter går til kontroll og at de undersøkelsene som skal utføres blir gjort.

Resultater for 2016 viste at 57 % av AIP-pasientene rapporterte at de gikk til årlig kontroll for porfyrisykdommen. Det ble mottatt legekrollskjema for 64 % av legekrollene pasientene rapporterte de hadde vært til. Registeret er gledelig overrasket over å ha mottatt en så stor andel legekrollskjema allerede det andre året dette ble innført. Hos AIP-pasienter som var til kontroll for porfyrisykdommen viste både pasient- og legerapporterte data at over 80 % fikk utført de undersøkelsene som NAPOS anbefaler. Innsending av kontrollprøve er spesielt viktig for PCT fordi den kan gi indikasjon på om pasienten bør starte opp med forebyggende behandling for å unngå nye symptomer, og registeret har satt som mål at andelen for PCT bør være 75 % innen fem år (2021). Andel pasienter med innsendt kontrollprøve i 2016 var 33 % for AIP og 44 % for PCT, og det sees en liten økning som sammenfaller med oppstart av utsending av årlige skjemaer for de to diagnosene. Det forventes at andelen vil øke ytterligere i årene som kommer etter hvert som bruk av legekrollskjema vil bli mer utbredt.

Under halvparten av AIP-pasientene over 50 år fikk utført bildeundersøkelse av lever årlig. Nylig publiserte data fra kobling av Norsk porfyriregister og Kreftregisteret viser høy risiko for primær leverkreft hos pasienter med AIP (Baravelli C et al, J Int Med 2017), uten forutgående kronisk leversykdom. Årlig bildeundersøkelse av lever for å kunne oppdage dette tidlig er derfor viktig. Registeret mener at denne andelen bør være minimum 75 % i løpet av fem år, og vil følge kvalitetsindikatoren nøye.

I 2016 fikk 81 % av PCT-pasientene startet behandling innen to måneder etter at de fikk diagnosen, hvilket er litt under målet på 90 % for denne kvalitetsindikatoren (s. 40). Målinger av PCT-pasientenes erfaringer fra behandlingsperioden (PREM) viste at de fleste i stor grad eller svært stor grad var fornøyd med både behandlingen (84 %) og oppfølgingen (71 %) de fikk for sin PCT. De fleste rapporterte også at de i stor grad eller svært stor grad fikk tilstrekkelig informasjon om sykdommen (72 %), var involvert i egen behandling (56 %) og opplevde at behandlingen var tilpasset deres situasjon (74 %). Når det gjelder pasientsikkerhet, mente 80 % av pasientene at de ikke var blitt feilbehandlet, mens 5 % oppga at de i stor grad eller i svært stor grad ble feilbehandlet. Det pasientrapporterte erfaringsmålet (PREM) fra årlige AIP pasientskjema viste også at størsteparten (77 %) av pasientene var i stor grad eller svært stor grad fornøyd med oppfølgingen de fikk når de var til kontroll.

Personer som har eller er disponert for en akutt porfyrisykdom kan få utløst akutte porfyrianfall ved bruk av en rekke vanlige legemidler. Resultatene fra 2016 viste at omkring 4 av 5 pasienter kun brukte legemidler som var klassifisert som trygge, noe som er en forbedring fra tidligere år.

Diagnostisering av personer som har porfyrisykdom kan være utfordrende da dette er sjeldne sykdommer, og generelt sees lang diagnostisk forsinkelse. Det er flere faktorer som påvirker tiden det tar fra første symptomer oppstår til diagnose er stilt. Fra årene 2013 til 2016 viser kvalitetsindikatoren at den diagnostiske forsinkelsen ved PCT er lengst hos helsepersonell og ikke hos pasienten selv.

Fremover er det planlagt å inkludere to nye variabler i legekrollskjemaene for å få informasjon om kjennskap til retningslinjer som NAPOS sender ut. Disse variablene skal måle om oppfølgende lege benytter NAPOS sine sjekklister for årlig kontroll og om de bruker NAPOS sine behandlingsretningslinjer for PCT. Det planlegges også å endre utsendingstidspunkt for NAPOSten, slik at denne sendes ut på høsten da resultatene som presenteres er ferskest mulig. Samtidig har registeret i 2017 startet med å samle inn kontaktopplysninger om oppfølgende lege på de årlige pasientskjemaene, for å kunne nå ut til enda flere leger med registerresultater. Men registret trenger en oppdatert innregistreringsløsning i MRS for å kunne gjennomføre dette.

## **2. Registerbeskrivelse**

### **2.1 Bakgrunn og formål**

#### **2.1.1 Bakgrunn for registeret**

Norsk porfyriregister ble opprettet i 2002. Registeret er lokalisert ved Nasjonalt kompetansesenter for porfyrisykdommer (NAPOS), Laboratorium for klinisk biokjemi (LKB), Haukeland universitetssykehus. Bakgrunnen for opprettelsen av registeret er manglende svar på en rekke sentrale spørsmål knyttet til porfyrisykdommer, både når det gjelder naturlig forløp, risikofaktorer for utvikling av symptomatisk sykdom hos genetisk disponerte, langtidskomplikasjoner samt optimal behandling og oppfølging. Mye av dagens kunnskap er basert på små datamaterialer/ usystematiske studier. Et register kan være et spesielt nyttig verktøy for å samle kvalitetsdata for sjeldne sykdommer hvor en liten gruppe pasienter er spredt over store geografiske områder. Videre er en av de store utfordringene for pasienter med sjeldne diagnoser som porfyrisykdommene, mangel på kunnskap om sykdommene hos helsepersonell og i andre deler av tjeneste- og behandlingsapparatet. Dette fører til store ulikheter i oppfølging og behandling av pasienter med porfyrisykdom. NAPOS mener det er et stort potensial for kvalitetsforbedring når det gjelder dette, og at Norsk porfyriregister er et viktig verktøy både i arbeidet med kvalitetsutvikling og forskning innen fagområdet. Det finnes per i dag ikke tilsvarende registre i andre land.

#### **2.1.2 Registerets formål**

Det overordnede målet for Norsk porfyriregister er å bidra til å bedre diagnostikk/utredning, behandling, oppfølging og forebygging av sykdom hos pasienter med porfyrisykdom eller personer som er genetisk disponert for porfyrisykdom. Registeret vil oppnå dette ved å registrere data kontinuerlig og prospektivt. Gjennom å registrere informasjon om sykdommen samt hvilken behandling og oppfølging pasientene mottar, er målet at registeropplysningene skal bidra til fortløpende læring og forbedring av kvaliteten på helsetjenester denne pasientgruppen mottar. Kvalitetsforbedringen tilstrebes ved å gi direkte tilbakemelding til behandlende leger og enkeltpasienter, samt gjennom publisering av funn fra registeret via ulike informasjonsformer ment for fagmiljø og registerdeltagere. Da porfyrisykdommene er sjeldne sykdommer, er et register et viktig hjelpemiddel for å samle et tilstrekkelig datamateriale.

### **2.2 Juridisk hjemmelsgrunnlag**

Norsk porfyriregister er samtykkebasert og har konsesjon fra Datatilsynet, i henhold til Helseregisterloven § 5, jf. Personopplysningsloven § 33, jf. § 34 (konsesjonsbrev fra Datatilsynet datert 03.06.2002 - konsesjonsnr. 2001/4238-4). Alle forskningsprosjekter som benytter data fra registeret skal godkjennes av Regional komité for medisinsk og helsefaglig forskningsetikk (REK).

### **2.3 Faglig ledelse og databehandlingsansvar**

Helse Bergen HF er databehandlingsansvarlig for Norsk porfyriregister, mens leder av Nasjonalt kompetansesenter for porfyrisykdommer (NAPOS) har det daglige driftsansvaret for registeret. Dette omfatter ansvar for autorisering av brukere og at disse oppfyller kravet om taushetsplikt for helsepersonell, samt ansvar for at sikkerhetsrutiner og



sikkerhetsstrategi blir fulgt.

### **2.3.1 Aktivitet i fagråd/referansegruppe**

NAPOS har en egen registerfaggruppe som avholder jevnlige møter. Hovedfokus i 2016 var arbeidet med utvikling av ny teknisk innregistreringsløsning (MRS) og revisjon av spørreskjema, utvikling av nye variabler og kvalitetsindikatorer.

Videre har NAPOS et eget senterråd som gir innspill til arbeidet som gjøres ved NAPOS. Gruppen fungerer også som fagråd for Norsk porfyriregister. Den er bredt fundert og har representanter fra brukerorganisasjoner og fra relevante medisinske spesialiteter fra hele landet. I 2016 bestod fagrådet av:

Geir Tollåli	- Gastroenterolog, fagdirektør Helse Nord RHF
Arne Sandvik	- Gastroenterolog, professor/overlege Avdeling for fordøyelses- og leversykdommer, Medisinsk klinikk, St. Olavs Hospital (Helse Midt-Norge RHF)
Olav Sandstad	- Gastroenterolog, overlege Gastromedisinsk avdeling, Oslo universitetssykehus, Ullevål (Helse Sør-Øst RHF)
Øyvinn Kristiansen	- Kommunelege/fastlege, Saltdal Helsesenter, Rognan, Nordland
Inger Mathilde Lofterød	Hudlege, Hudavdelingen, Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet (Helse Sør-Øst RHF)
Kristoffer Aavik	- Leder, Norsk porfyriforening
Wivi-Ann Westgård	- Representant, Norsk porfyriforening
Merete Johansen	- Leder, Porfyriforeningen i Nordland
Øyvind Skadberg	- Overlege, Avdeling for medisinsk biokjemi, Stavanger universitetssykehus
Aasne K. Aarsand	- Spesialist i medisinsk biokjemi, overlege Laboratorium for klinisk biokjemi, Haukeland universitetssykehus (Helse Vest RHF), tilknyttet NAPOS
Sverre Sandberg	- Leder av NAPOS, professor/overlege, Haukeland universitetssykehus (Helse Vest RHF)

### 3. Resultater

Invitasjon og spørreskjema til Norsk porfyriregister sendes ut sammen med relevant informasjonsmateriell når en ny pasient får porfyridiagnose. Pasientene fyller ut og returnerer spørreskjema (diagnoseskjema) og samtykkeskjema. Deltagere med PCT får tilsendt et første oppfølgingsskjema med spørsmål om behandlingen (behandlingsskjema) 1,5 år etter første spørreskjema ble sendt ut.

Fra 2015 har registeret gradvis tatt i bruk årlige skjema. Deltagerne får tilsendt to skjema; ett de selv skal fylle ut (pasientskjema) og et skjema deres lege skal fylle (legekontrollskjema). Dette ble innført for AIP i 2015, PCT i 2016 og PV og HCP i 2017, og planlegges innført for EPP i 2018. Tidligere var rutinen at oppfølgingsskjema ble sendt til deltagere med AIP 2 år etter at de hadde besvart første spørreskjema (diagnoseskjema), og deretter fikk deltagere med AIP og PCT tilsendt oppfølgingsskjema hvert fjerde år. For mange av kvalitetsindikatorene vil derfor datagrunnlaget være forskjellig før og etter denne endringen. Data fra mottatte legekontrollskjema presenteres for første gang i årets rapportering.

Registeret har hatt en stor revisjon av alle variablene og spørreskjemaene i forbindelse med omleggingen til årlige skjema og ny innregistreringsløsning. I løpet av våren 2016 ble innregistreringsløsning i MRS for AIP satt i produksjon.

Høsten 2016 var kravspesifikasjon for en innregistreringsløsning for PCT klar fra registerets side, men denne ble satt i kø av Fagsenter for Medisinske Kvalitetsregistre i Helse Vest/Helse Vest IKT grunnet manglende programmeringskapasitet. Det er forespeilet at programmering av innregistreringsløsningen i MRS for PCT/øvrigt diagnose kan begynne høsten 2017, med produksjonssetting våren 2018. Som følge av manglende innregistreringsløsning for innsamlede data fra 281 årlige pasientskjema og 137 legekontrollskjema PCT, kan kvalitetsindikatorresultat fra disse skjemaene, i samråd med fagsenteret, ikke publiseres i årets rapport. For å kunne rapportere noen sentrale data for PCT, er det utført manuell optelling av enkelte variabler fra PCT diagnoseskjema og behandlingsskjema.

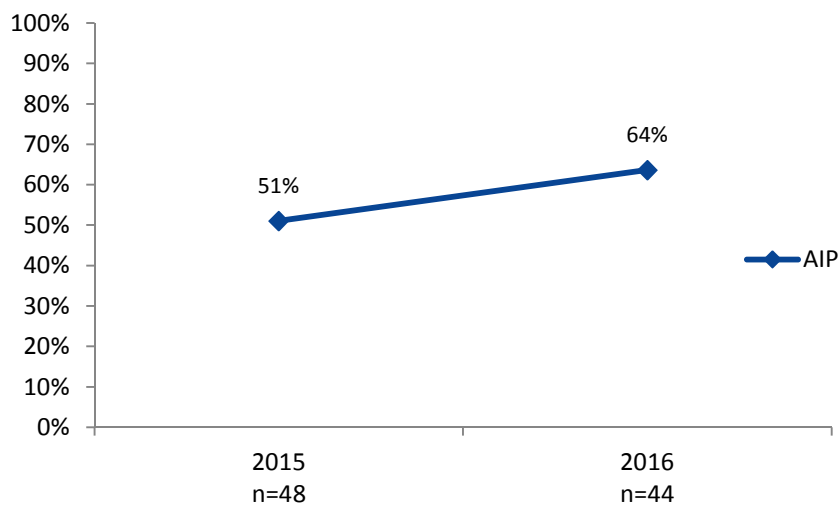
Da porfyrisykdommer er sjeldne sykdommer, presenteres som hovedregel ikke data på sykehusnivå eller fylkesnivå i årsrapporten.

## Poliklinisk kontroll

Data til kvalitetsindikatorerne relatert til poliklinisk kontroll ble fram til 2014 hentet fra oppfølgingsskjema som ble sendt til registerdeltagerne hvert fjerde år. Fra 2015 hentes disse dataene fra årlig pasientskjema, og deltagerne bes om å rapportere for de siste 12 måneder, mens de tidligere rapporterte siden forrige innsending av skjema. Nytt i årets rapport er at de første resultatene fra legekontrollskjema presenteres. Disse resultatene vil være merket med «legekontrollskjema».

### Mottatte legekontrollskjema for pasienter som oppgir å gå til årlig kontroll

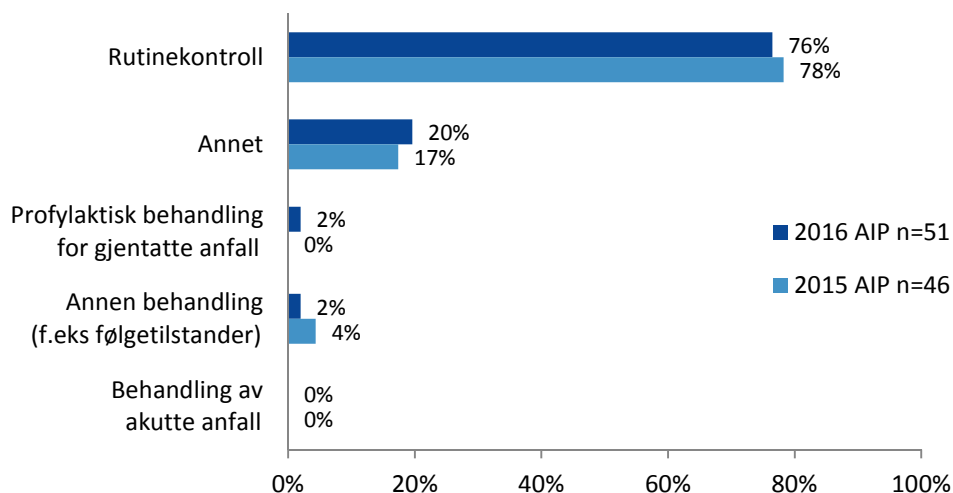
**Figur 1.** Prosentandel mottatte legekontrollskjema for pasienter som oppgir at de går til årlig kontroll



**Kommentar:** Blant AIP-pasientene som rapporterte at de gikk til kontroll hvert år eller hyppigere sendte 64 % av deres leger (n = 28) inn legekontrollskjema i 2016. Dette er en klar økning fra 2015. Registeret har i oppstartsfasen for utsendingen av årlig skjema som mål at 50 % av legene skal sende inn legekontrollskjema.

### Årsak til legetime (legerapportert)

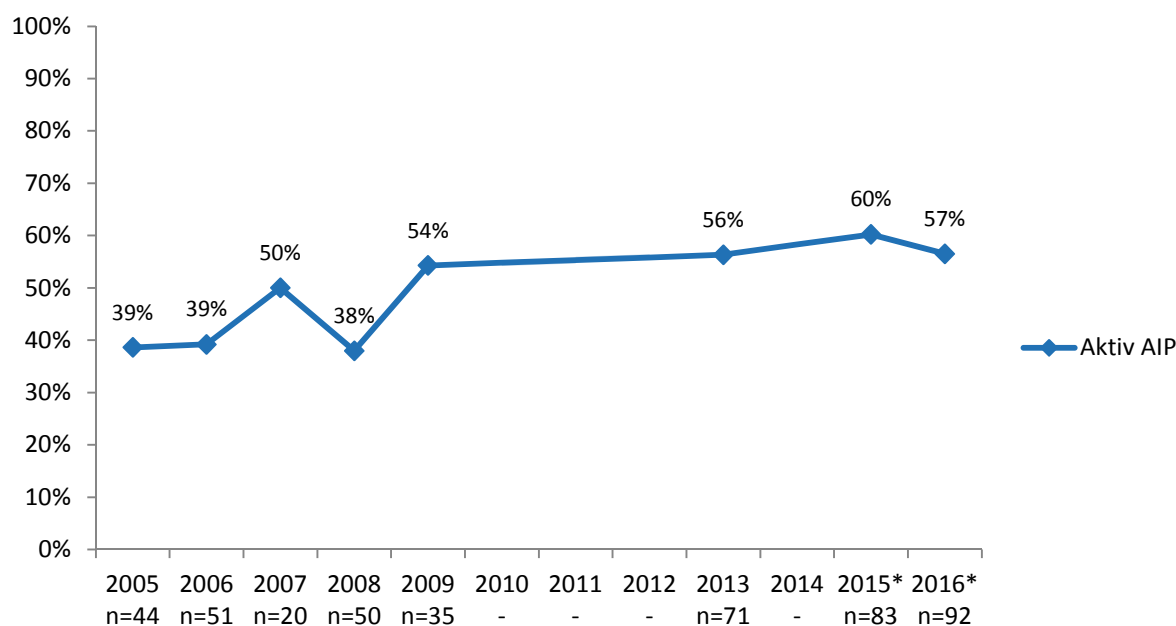
**Figur 2.** Årsak til legetime



**Kommentar:** På 39 av de 51 innsendte legekontrollskjemaene (76 %) var «rutinekontroll» oppgitt som årsak til legetimen i 2016. Av de som krysset av for «annet», ser det ut til at legetimen hadde annen årsak, men at legen fylte ut legekontrollskjemaet samtidig. Oppgitte andre årsaker var blant annet blodtrykkskontroll, diabeteskontroll, kontroll etter epikrise og andre sykdommer.

### Forekomst av årlig kontroll

**Figur 3.** Prosentandelen AIP-pasienter med årlig poliklinisk kontroll



\*fra 2015 ble data innhentet årlig

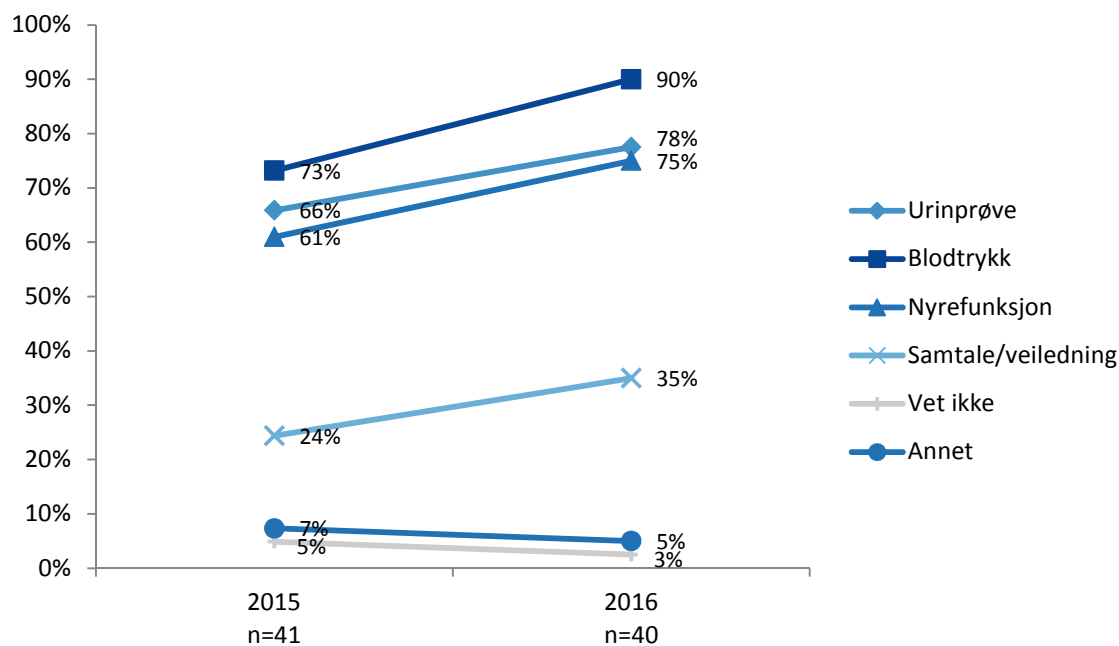
**Kommentar:** I 2016 rapporterte 64 av 92 AIP pasienter at de gikk til kontroll, hvorav 52 personer (57 %) gikk til kontroll årlig. Det er et mål at innen 2021 skal minst 80 % av PCT-pasientene gå til årlig kontroll, men for PCT er det ikke mulig å vurdere data for dette pga. manglende innregistreringsløsning.

I årene hvor det mangler datapunkt ble det ikke sendt ut oppfølgingskjema fra registeret. Fra og med 2015 ble årlig pasientskjema tatt i bruk.

### Undersøkelser ved kontroll

NAPOS anbefaler at veiledningssamtale, blodtrykk, vurdering av nyrefunksjon og innsending av urinprøve til porfyri-relaterte analyser blir utført ved kontroll av AIP. De reviderte pasientskjemaene er tilpasset NAPOS sine anbefalinger, og spørsmålene relatert til dette er ikke identiske med tidligere års spørsmål. Derfor presenteres kun data fra og med 2015 nedenfor.

Figur 4. AIP - Undersøkelser ved kontroll

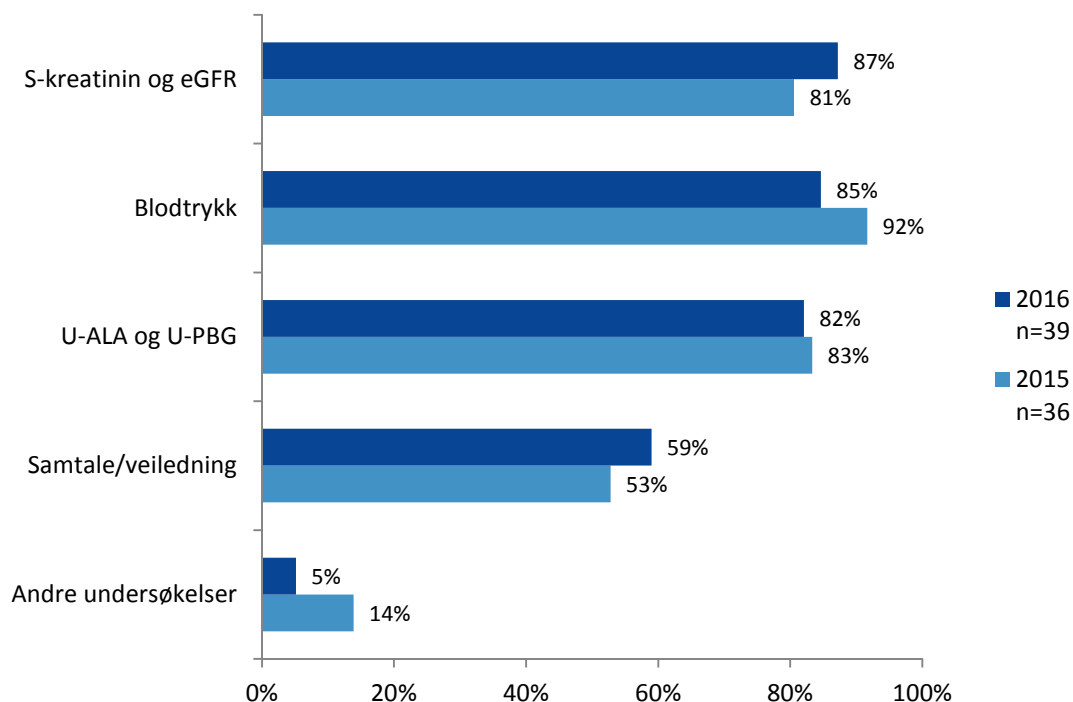


**Kommentar:** De fleste pasientene fikk monitorert blodtrykk (36 personer), over tre fjerdedeler (31 personer) hadde tatt urinprøve og tre fjerdedeler (30 personer) blodprøver for vurdering av nyrefunksjon. Samlet sett viser figuren en økning i andel som fikk utført de anbefalte undersøkelsene i 2016 sammenlignet med 2015. Både tydeliggjøring av hva som skal utføres på legekontrollskjema samt bevisstgjøring hos pasienter, bla på NAPOS pasientkurs arrangert i slutten av 2015, kan tenkes å ha bidratt til økningen.

Andelen som rapporterte at de har hatt samtale og veiledning om anfallsutløsende faktorer holdt seg som forventet lavt på 35 % i 2016. Mange av pasientene har god kjennskap til og kunnskap om sykdommen sin og får og veiledning direkte fra NAPOS.

## Undersøkelser ved kontroll (legerapportert)

Figur 5. Undersøkelser ved rutinekontroll for porfyrisykdommen for pasienter med AIP



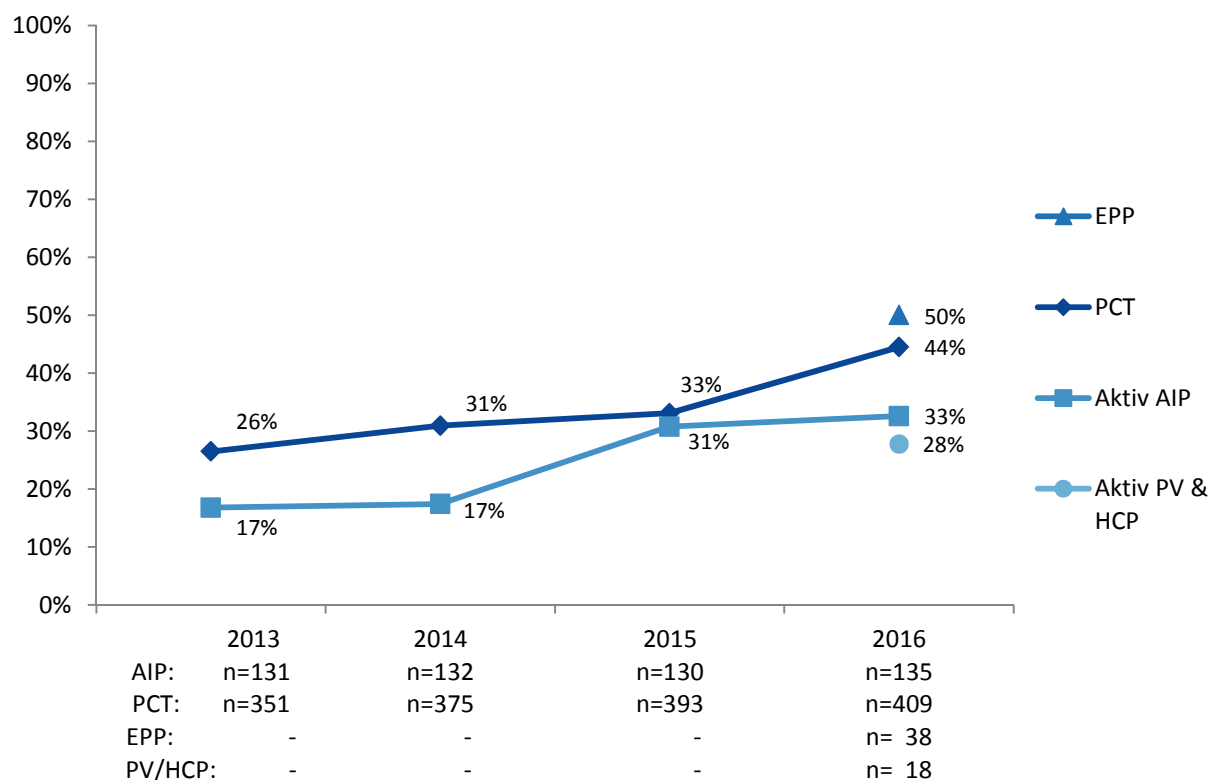
**Kommentar:** 76 % (2016) og 78 % (2015) av mottatte legekontrollskjema hadde «rutinekontroll» som årsak til legetimen (se figur 2). Over 80 % av legene rapporterte at de tok blodprøve for vurdering av nyrefunksjon (s-kreatinin og e-GFR), blodtrykk og urinprøve for porfyrianalyser (u-ALA og u-PBG) ved rutinekontroll for porfyrisykdommen.

Dersom man ser på andelen utførte undersøkelser som pasientene rapporterte (figur 4) og andelen undersøkelser som ble rapportert av leger, ser man at denne ikke er vesentlig forskjellig. Det er i årets rapport ikke gjort en sammenstilling av dataene på individnivå for å undersøke om legerapporterte og pasientrapporterte opplysninger stemmer overens, men dette vil bli sett på i fremtidig rapportering.

### Mottatte kontrollprøver

NAPOS anbefaler pasienter med PCT, EPP eller aktiv akutt porfyrisykdom (AIP, PV, HCP) å sende inn årlig kontrollprøve til NAPOS via sin lege for å monitorere mengden porfyriner og porfyrintorstadier i kroppen.

**Figur 6. Prosentandel som sendte inn kontrollprøver til NAPOS**



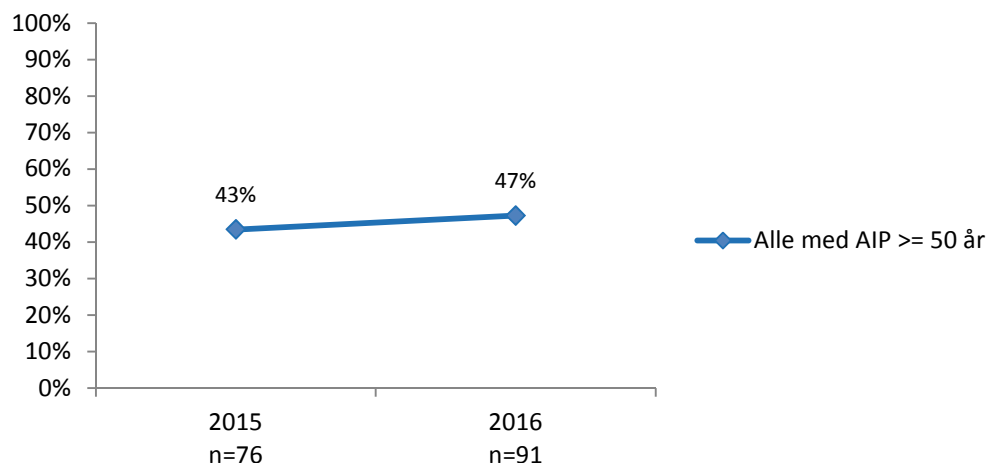
**Kommentar:** Vi ser at andelen pasienter som sendte inn kontrollprøve til NAPOS i 2016 har økt for PCT sammenlignet med foregående år. En medvirkende årsak til dette kan være at registeret i 2016 startet opp med å sende ut årlig pasient- og legekontrollskjema og dermed en påminnelse om å sende inn årlig kontrollprøve. Målet er at 75 % av PCT-pasientene sender inn årlig kontrollprøve innen 2021.

Tilsvarende var det en økning for pasienter med aktiv AIP fra 2014 til 2015, samme år som registeret begynte å sende ut årlige skjema til AIP-pasienter. Denne har holdt seg stabil de siste to årene.

### Årlig bildeundersøkelse av lever

Både pasienter med symptomatisk AIP og prediktivt testet genetisk disponert AIP anbefales årlig bildeundersøkelse av lever etter fylte 50 år. Denne informasjonen innhentes både fra pasienter og leger. Resultatene i figur 12 nedenfor presenteres kun med data fra og med 2015, da spørsmål relatert til dette fra tidligere skjema ikke er sammenlignbare.

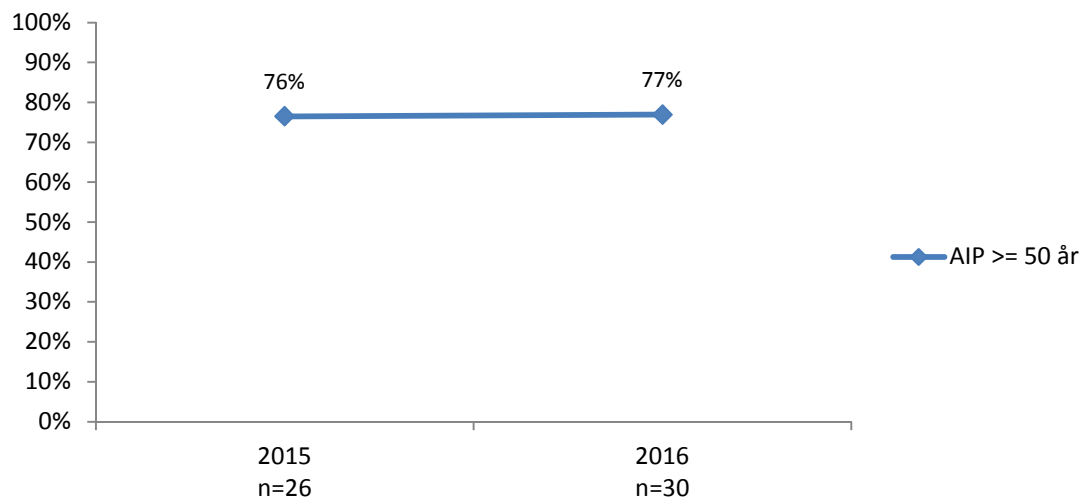
**Figur 7.** Prosentandel AIP-pasienter  $\geq 50$  år som har fått utført årlig bildeundersøkelse av lever



**Kommentar:** Blant pasientene som rapporterte til registeret i 2016 var 91 AIP-pasienter 50 år eller eldre. 43 pasienter (47 %) rapporterte at de fikk utført bildeundersøkelse av lever årlig. Andelen er lav, og registeret har som mål at innen 2021 bør andelen være 75 %.

#### Screening for primær leverkreft (legerappportert)

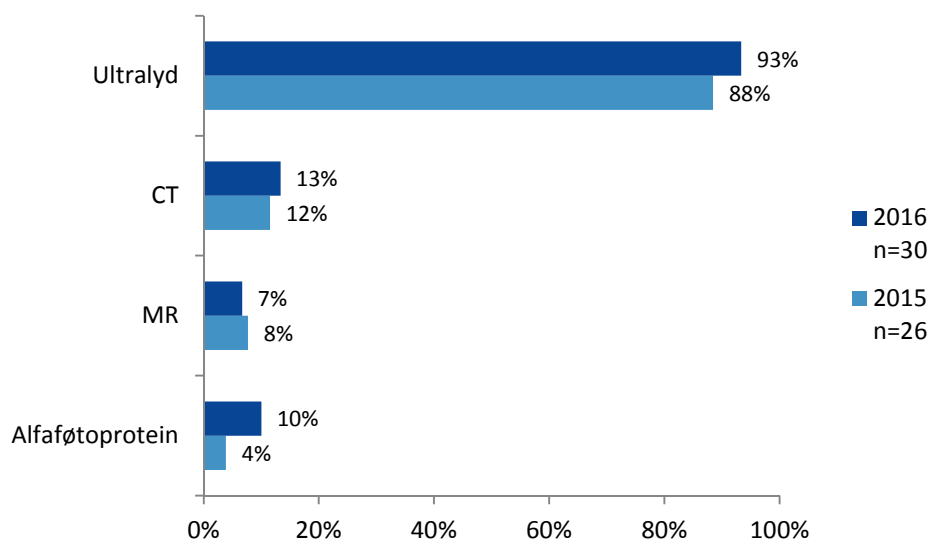
**Figur 8.** Screening av primær leverkreft for AIP-pasienter  $\geq 50$  år



**Kommentar:** Blant de over 50 år som registeret har mottatt legekontrollskjema for i 2016, har tre fjerdedeler (77 %) av pasientene fått utført screening for primær leverkreft. Blant de som fikk utført screening var ultralyd den hyppigst rapporterte undersøkelsen (figur 9).

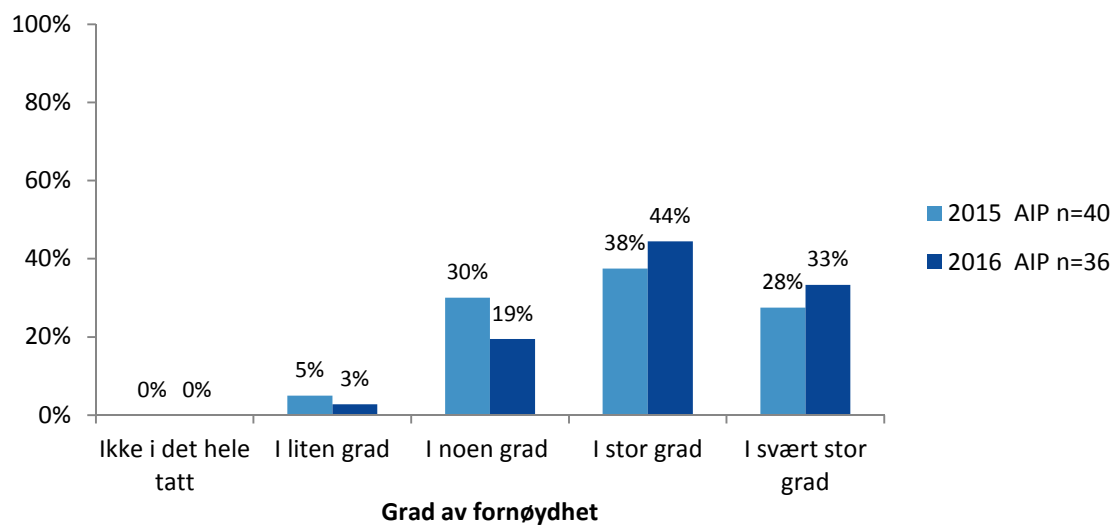


**Figur 9.** Undersøkellesmetode ved screening for leverkreft



### Fornøydhet med oppfølgingen ved kontroll

**Figur 10.** Blant AIP-pasienter som hadde vært til poliklinisk kontroll: i hvilken grad var de fornøyd med oppfølgingen de fikk ved kontrollen?

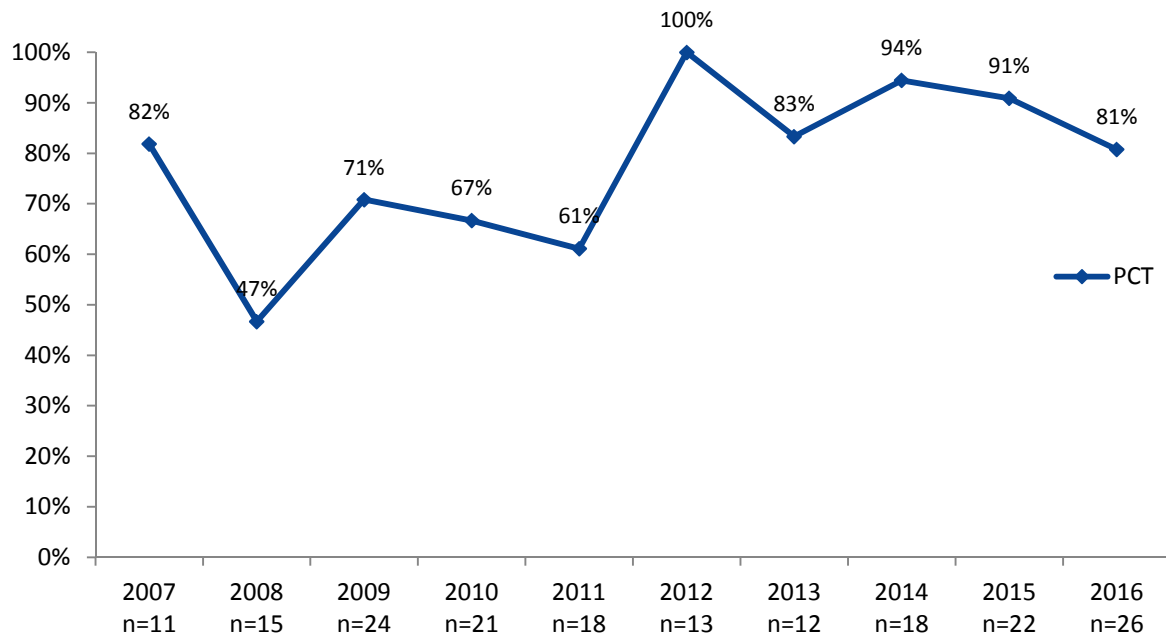


**Kommentar:** I 2016 var over tre fjerdedeler (77 %) av pasientene i stor eller svært stor grad fornøyd med oppfølgingen de fikk ved forrige kontroll.

## Behandling av PCT

### Behandlingsoppstart ved PCT

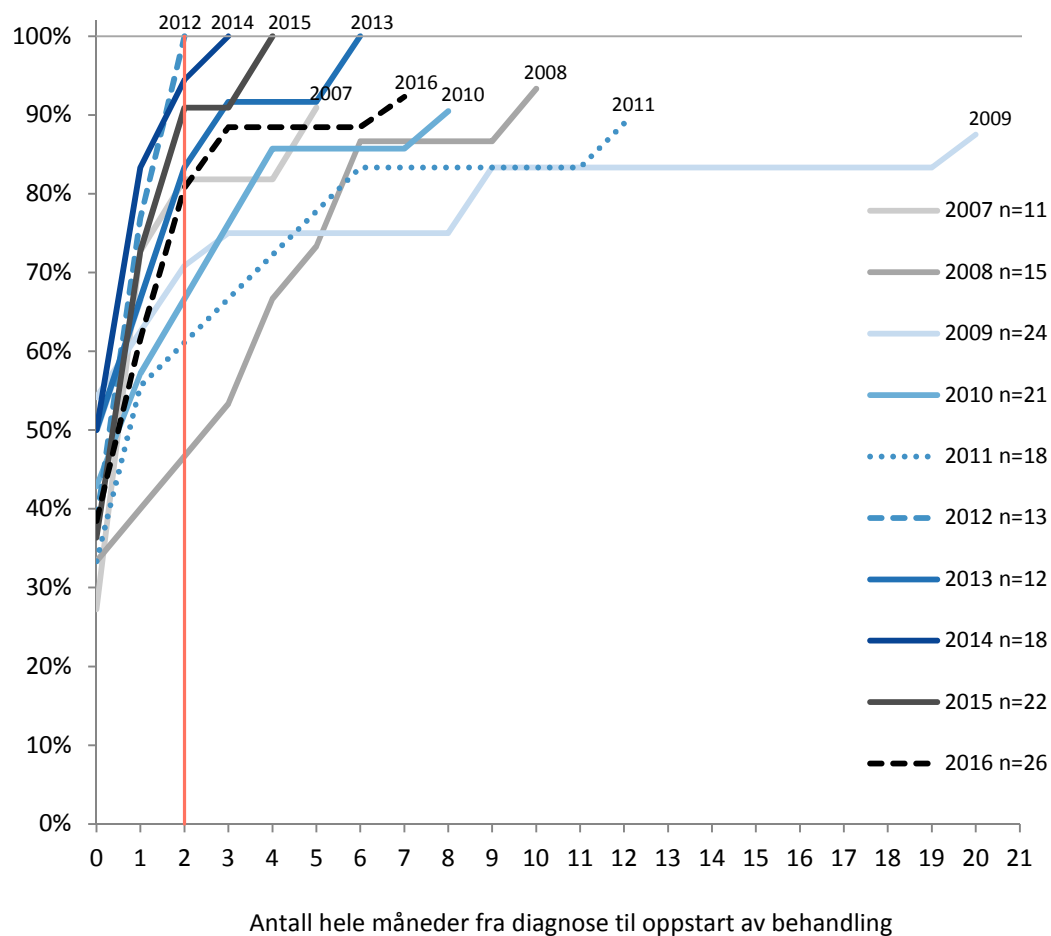
*Figur 11. Andel nydiagnostiserte PCT-pasienter som fikk startet behandling innen 2 måneder*



**Kommentar:** Det er et mål at 90 % av nydiagnostiserte PCT-pasienter har fått startet behandling av sykdommen innen 2 måneder etter at diagnosen er stilt. Figuren viser at målet ble nådd i 2012, 2014 og 2015. I 2016 hadde 19 % (n=5) av pasientene ikke fått behandling innen 2 måneder. Det kan være flere grunner til at noen ikke får behandling innen 2 måneder, men ventetid hos spesialisthelsetjenesten kan være en mulig årsak eller at man velger å behandle annen, samtidig sykdom (som hepatitt C) først.

Samlet sett over perioden 2007-2016 hadde i gjennomsnitt 70 % av pasientene fått startet behandling innen 2 måneder etter at diagnose var stilt. Ved sammenligning av tidsperiodene 2007-2011 og 2012-2016 har en større andel pasienter fått behandling innen 2 måneder i den siste perioden.

**Figur 12.** Tid til oppstart av behandling hos nydiagnostiserte PCT-pasienter



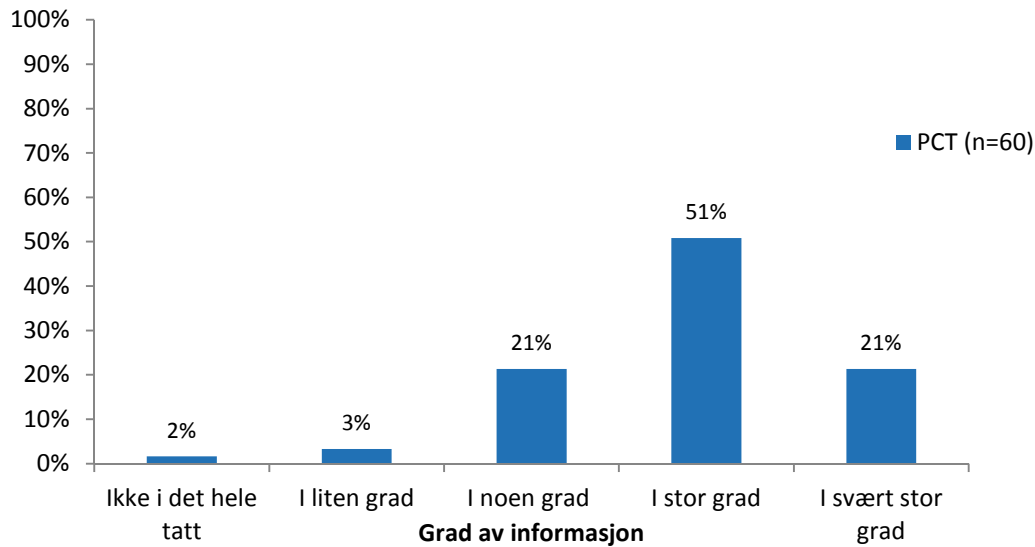
**Kommentar:** De fleste PCT pasientene fikk startet med behandling innen to måneder etter at PCT-diagnosen ble stilt, men for en liten andel ser man at det tok svært lang tid før de fikk startet behandling. Figuren viser også at det i noen år var pasienter som ikke hadde fått behandling da de sendte inn spørreskjema 1,5 - 2 år etter diagnostetidspunktet. Totalt for alle årene gjaldt dette 11 pasienter.

## Pasient-rapporterte erfaringer med behandling og oppfølging

På behandlingsskjema blir PCT-pasientene spurt om hvilke erfaringer de har fra behandlingen og oppfølgingen de har fått etter at PCT-diagnosen ble stilt. Dataene presenteres for første gang her i 2016-rapporten og er slått sammen for 3-årsperioden 2014-2016. Spørsmålene er modifisert og hentet fra det generiske instrumentet GS-PEQ, utviklet av Kunnskapssenteret.

### Tilstrekkelig informasjon om diagnose/plager

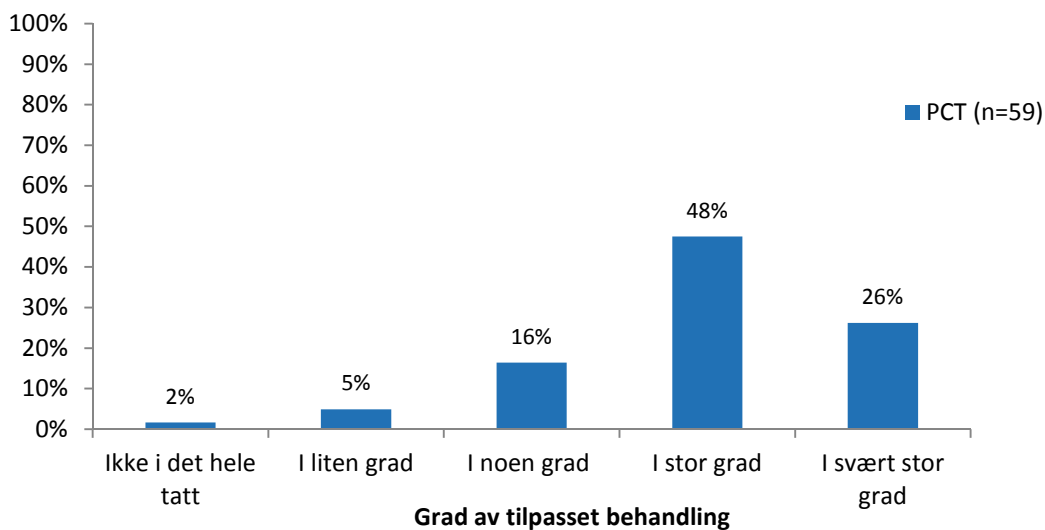
**Figur 13.** I hvilken grad opplevde PCT-pasienter at de fikk tilstrekkelig informasjon om sin diagnose/sine plager? Data fra perioden 2014-2016



**Kommentar:** I perioden 2014-2016 fikk over 70 % av pasientene i stor eller svært stor grad tilstrekkelig informasjon om sin diagnose/sine plager.

### Behandling tilpasset pasientens situasjon

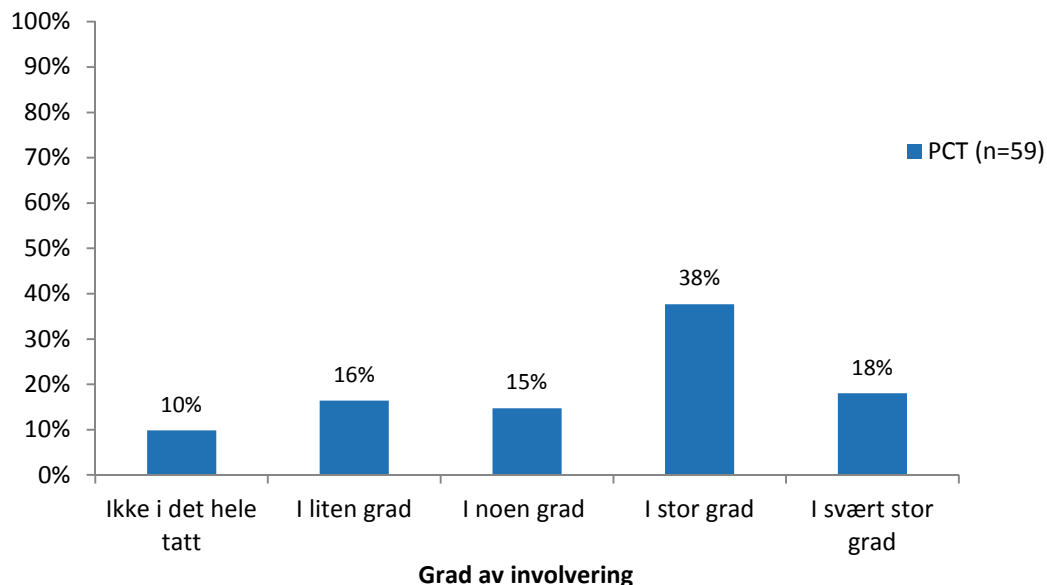
**Figur 14.** I hvilken grad opplevde PCT-pasienter at behandlingen var tilpasset sin situasjon? Data fra perioden 2014-2016



**Kommentar:** I perioden 2014-2016 opplevde omtrent tre fjerdedeler av pasientene at behandlingen i stor eller svært stor grad var tilpasset sin egen situasjon.

## Involvering i avgjørelser angående egen behandling

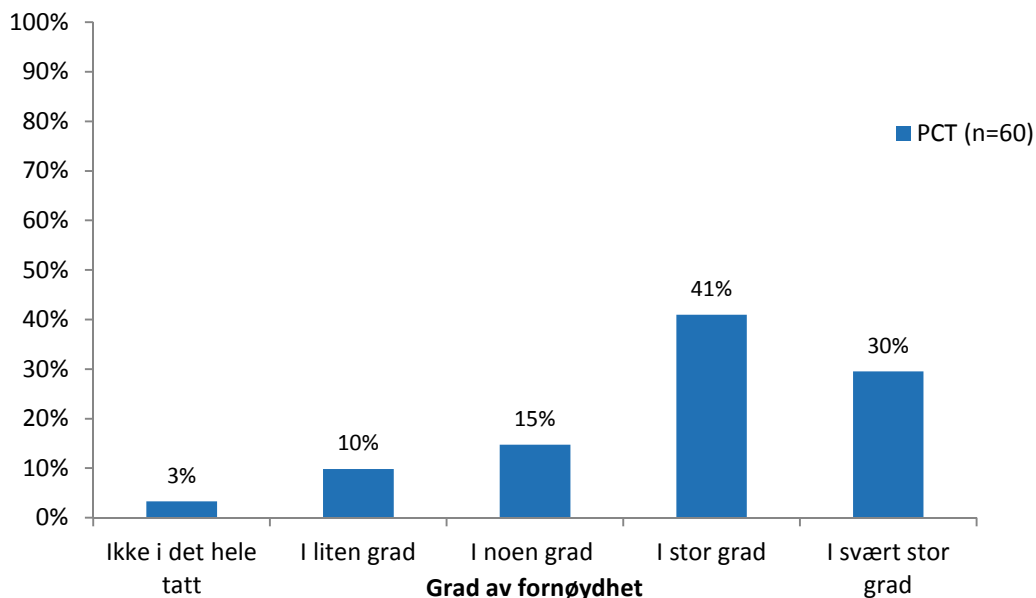
**Figur 15.** I hvilken grad opplevde PCT-pasienter at de var involvert i avgjørelser som angikk deres behandling? Data for perioden 2014-2016



**Kommentar:** I perioden 2014-2016 opplevde litt over halvparten av pasientene at de i stor eller svært stor grad var involvert i avgjørelser som angikk sin egen behandling.

## Fornøydhet med oppfølging

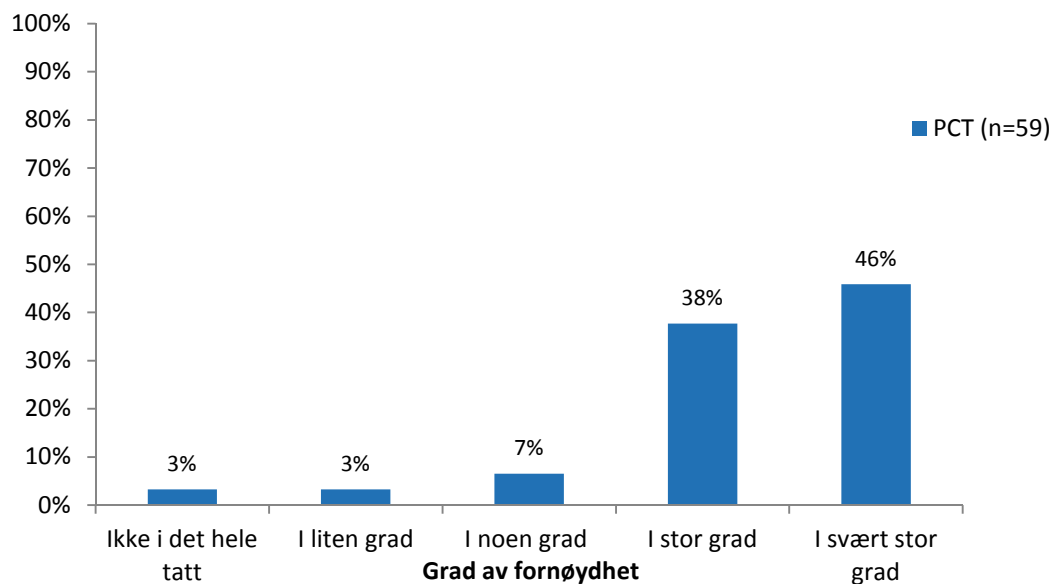
**Figur 16.** I hvilken grad var PCT-pasienter fornøyd med oppfølgingen de fikk i den første behandlingsperioden? Data fra perioden 2014-2016



**Kommentar:** I perioden 2014-2016 oppgav litt over 70 % av pasientene at de i stor eller svært stor grad var fornøyd med oppfølgingen de hadde fått for sin PCT.

## Fornøydhet med behandling

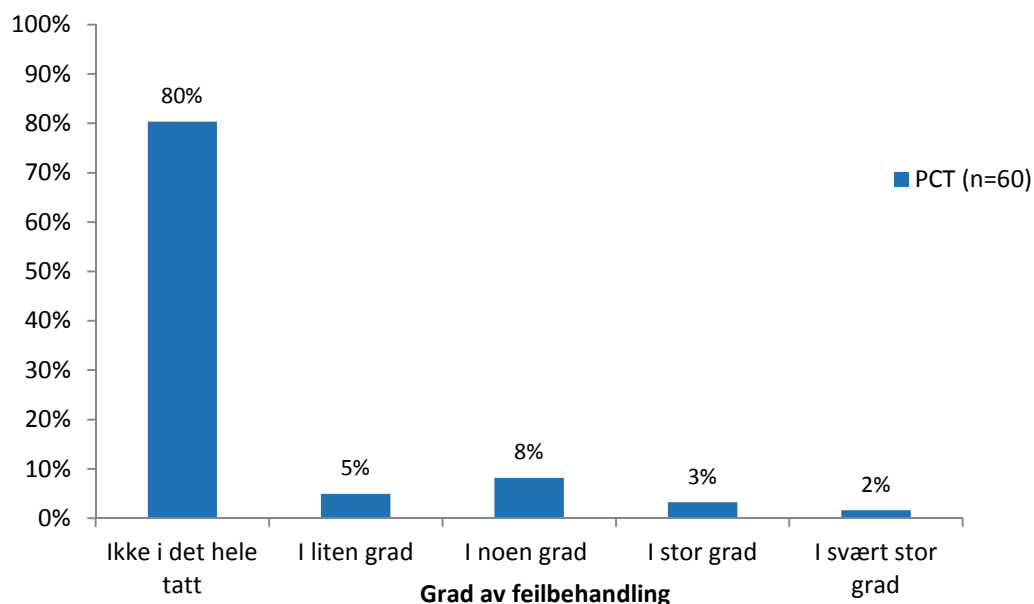
**Figur 17.** I hvilken grad var PCT-pasienter fornøyd med behandlingen? Data fra perioden 2014-2016



**Kommentar:** I perioden 2014-2016 oppgav over 80 % av pasientene at de i stor eller svært stor grad var fornøyd med behandlingen de hadde fått for sin PCT.

## Feilbehandling

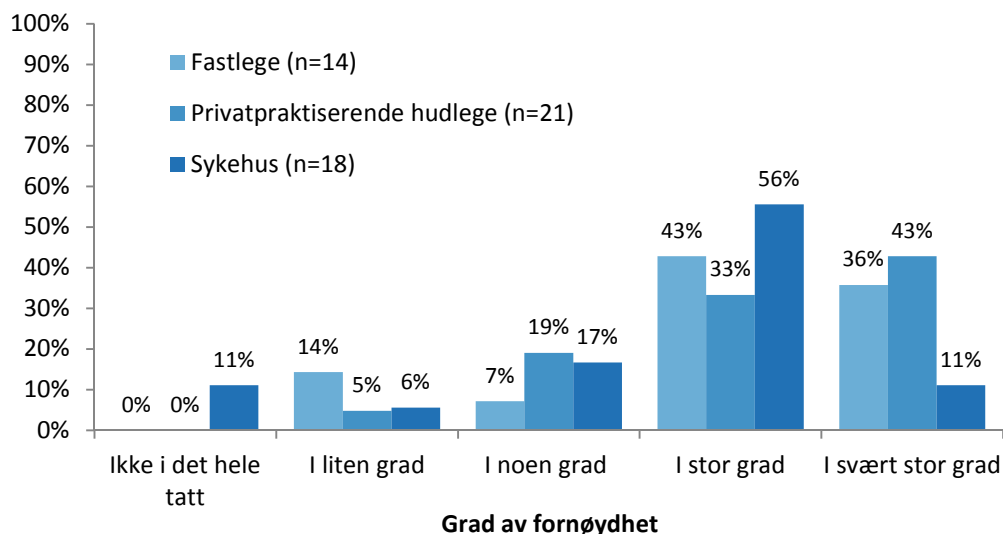
**Figur 18.** I hvilken grad mente PCT-pasienter at de på noen måte ble feilbehandlet? Data fra perioden 2014-2016



**Kommentar:** I perioden 2014-2016 oppgav 80 % av pasientene at de ikke ble feilbehandlet for sin PCT og 5 % av pasientene rapporterte at de i stor eller i svært stor grad ble feilbehandlet.

## Fornøydhetsgrad med oppfølgingen hos ulike behandlere

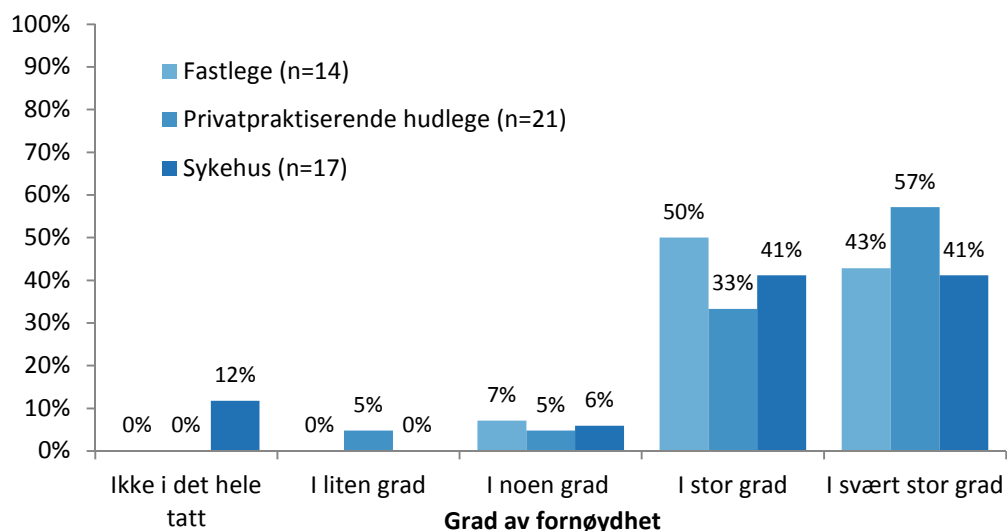
**Figur 19.** I hvilken grad var PCT-pasienter fornøyd med oppfølgingen de fikk i den første behandlingsperioden? Fordeling etter hvem som hadde ansvar for behandlingen, for perioden 2014-2016.



**Kommentar:** Blant PCT-pasientene som hadde fått behandling viser figuren at pasientene i stor grad eller i svært stor grad var fornøyd med oppfølgingen de fikk i behandlingsperioden, uavhengig av hvem som hadde ansvar for behandlingen. Men av de pasientene som ble behandlet på sykehus, oppgav 11 % (2 pasienter) at de ikke var fornøyd i det hele tatt. Antallet pasienter som har rapportert er lavt og forskjellene kan derfor skyldes tilfeldigheter.

## Fornøydhetsgrad med behandlingen hos ulike behandlere

**Figur 20.** I hvilken grad var PCT-pasienter fornøyd med behandlingen? Fordeling etter hvem som hadde ansvar for behandlingen, for perioden 2014-2016.



**Kommentar:** Figuren viser at pasientene i stor eller i svært stor grad var fornøyd med behandlingen de fikk, uavhengig av hvem som har hadde ansvar for behandlingen. Men av de pasientene som ble behandlet på sykehus, oppgav 12 % (2 pasienter) at de ikke var fornøyd i det hele tatt. Antallet pasienter som har rapportert er lavt og forskjellene kan derfor skyldes tilfeldigheter.

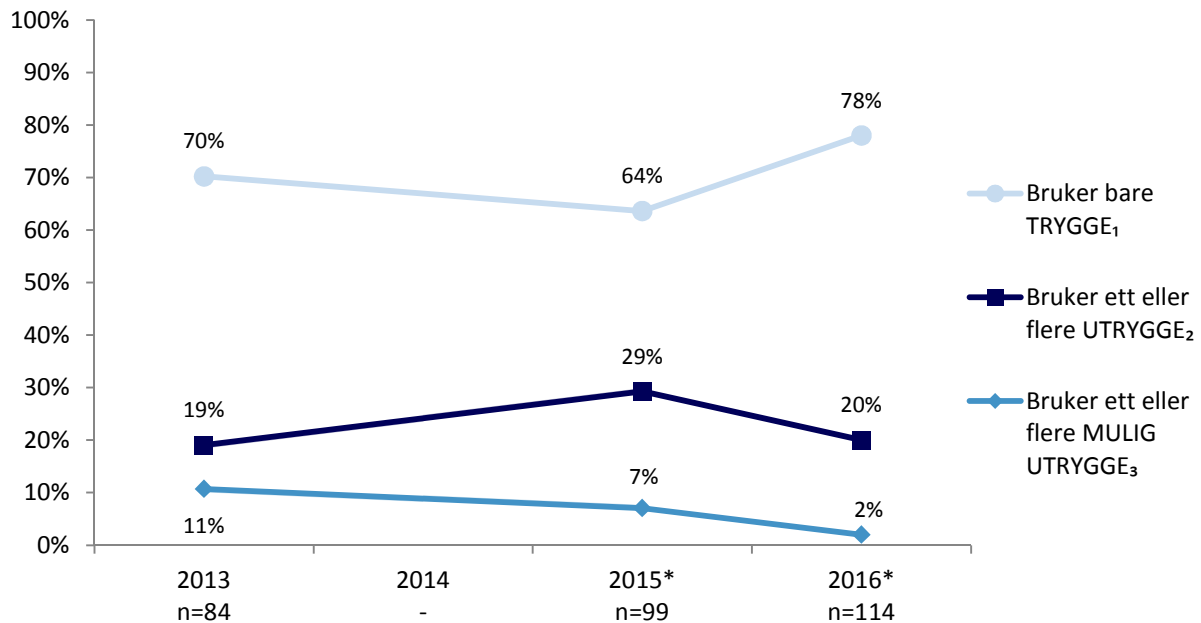
## Legemiddelbruk hos pasienter med AIP

### Bruk av trygge og utrygge legemidler hos pasienter med AIP

En rekke vanlige legemidler kan utløse alvorlige akutte porfyrianfall. I NAPOS sin legemiddeldatabase ([www.drugs-porphyrria.org](http://www.drugs-porphyrria.org)) klassifiseres legemidler i 5 kategorier.

Det er ønskelig at andelen som kun bruker trygge legemidler skal være størst mulig. Samtidig vil det i enkelte situasjoner være nødvendig å bruke ett eller flere utrygge legemidler på grunn av annen alvorlig behandlingstrengende sykdom.

**Figur 21. Legemiddelbruk blant AIP-pasienter**



\* Fra 2015 ble data innhentet årlig

<sup>1</sup> Trygge legemidler = «ikke porfyriinogent» eller «sannsynlig ikke porfyriinogent»

<sup>2</sup> Utrygge legemidler = «porfyriinogent» eller «sannsynlig porfyriinogent», samt «ikke-klassifisert»

<sup>3</sup> Mulig utrygge legemidler = «mulig porfyriinogent»

**Kommentar:** Figuren viser at omkring 4 av 5 pasienter kun brukte legemidler som var klassifisert som trygge, noe som er en økning fra tidligere år. Andelen som bruker ett eller flere utrygge eller uavklarte har gått ned sammenlignet med data fra 2015. Blant de som brukte et legemiddel klassifisert som utrygt, brukte 77 % et ikke-klassifisert legemiddel (ikke vist i figur).

### Akutte anfall utløst av legemidler hos pasienter med AIP

Tre av 31 deltagere som rapporterte porfyrianfall med varighet i mer enn 12 timer de siste 12 månedene oppgav et legemiddel som sannsynlig utløsende årsak. Blant legemidlene pasientene mente hadde utløst anfall var ett klassifisert som «sannsynligvis ikke porfyriinogent», og ett som «sannsynligvis porfyriinogent», mens det siste var «ikke-klassifisert».

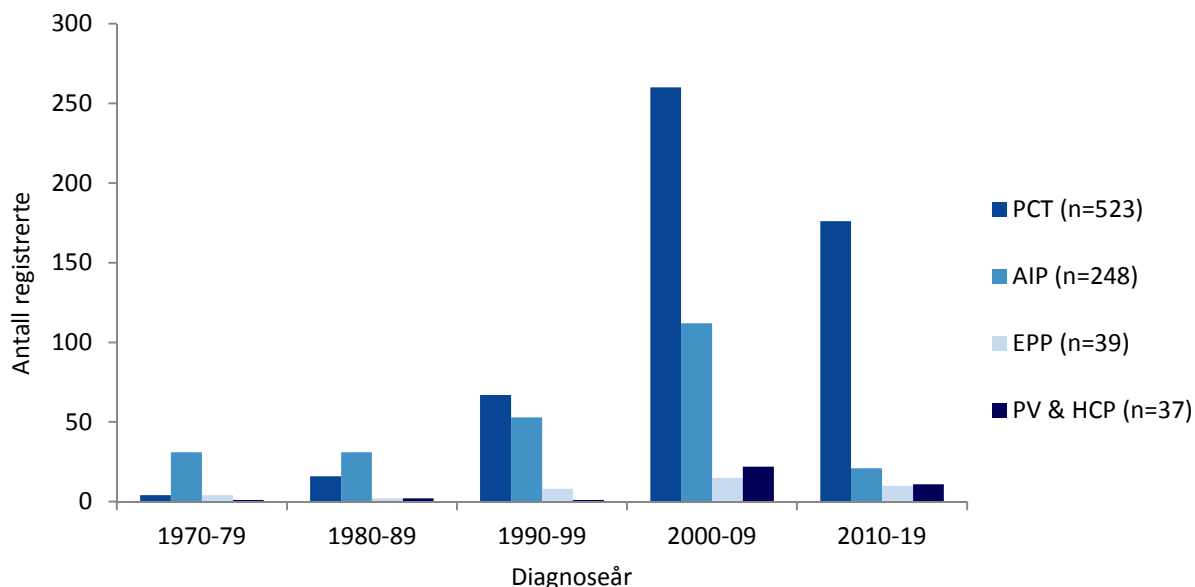


## Diagnostisk forsinkelse

### Diagnoseår

I figuren under presenteres diagnoseår oppgitt fra perioden 1970 og frem til i dag, da det bare er registrert diagnoseår for 15 pasienter fra før 1970. Eldste diagnoseår oppgitt til Norsk porfyriregister er 1950.

**Figur 22.** Pasientenes diagnoseår fordelt på 10-års perioder



**Kommentar:** En stor andel av pasientene som er inkludert i Norsk porfyriregister ble diagnostisert på 2000-tallet. Nasjonalt kompetansesenter for porfyrisykdommer (NAPOS) ble opprettet i 1999. I de første årene jobbet senteret mye med å kartlegge tidligere diagnostiserte pasienter og å tilby informasjon og utredning av slektninger med risiko for sykdom. I tillegg ble nye metoder tatt i bruk, hvilket førte til at flere pasienter fikk korrekte diagnoser og at diagnoser som tidligere ikke var kjent i Norge, ble påvist.

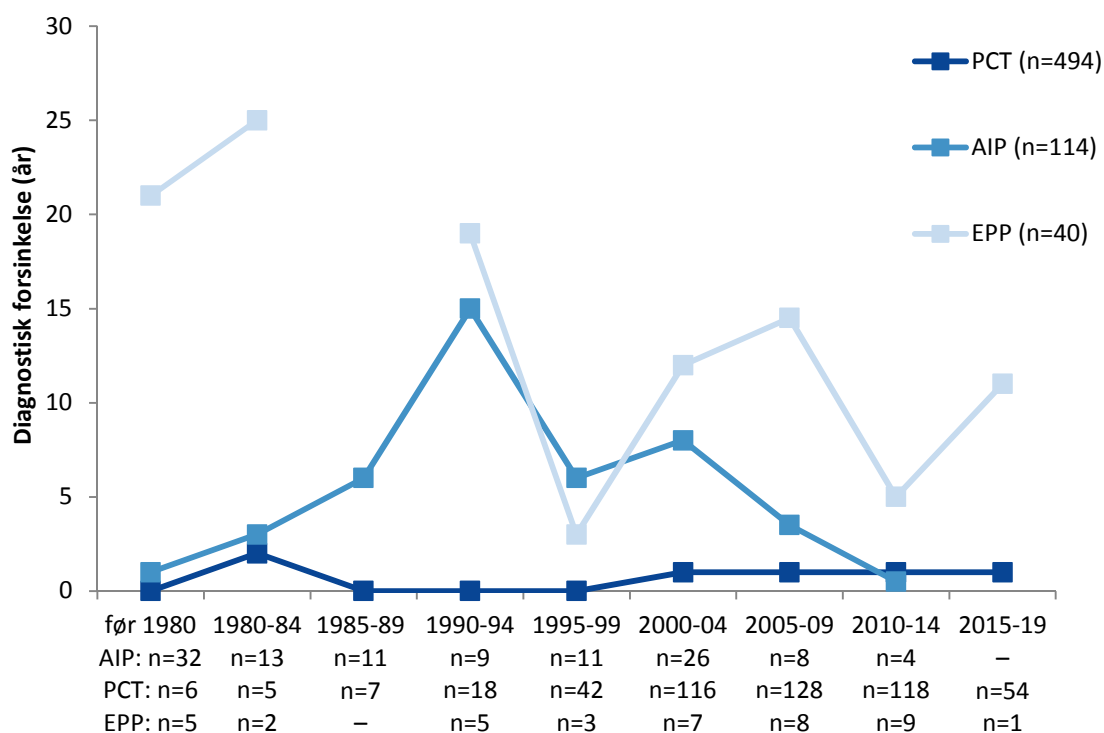
### Diagnostisk forsinkelse – tid fra symptomdebut til diagnose

Diagnostisk forsinkelse er beregnet ut fra alder ved første symptomer og årstall for når diagnosen ble stilt.

**Tabell 1.** Median diagnostisk forsinkelse (år)

Diagnose	Median	Spredning		Antall
		min – maks	10- – 90-persentil	
PCT	1	0 – 57	0 – 6	494
AIP	4	0 – 49	0 – 28	114
EPP	13	1 – 66	2 – 34	40
PV	3	0 – 10	1 – 6	10
HCP	11	1 – 58	2 – 46	4
<b>Totalt</b>				<b>662</b>

**Figur 23.** Median diagnostisk forsinkelse relatert til tidspunkt for diagnose (5-års intervaller)



**Kommentar:** Generelt er den diagnostiske forsinkelsen kortest ved PCT og lengst ved EPP. Også en del pasienter med AIP opplever at det tar lang tid før de får diagnose. Lang diagnostisk forsinkelse, spesielt for EPP, er også beskrevet i andre populasjoner og kan forklares av at behandlende lege ikke tenker på porfyrisykdom som mulig årsak til pasientens plager, som er uvanlige og som ikke nødvendigvis følges av funn. I tillegg er det essensielt at korrekte prøver sendes til analyse, da diagnosene stilles på biokjemiske analyser av urin, blod og feces. PCT gir relativt typiske kliniske funn som mange hudleger er kjent med, slik at den diagnostiske forsinkelsen for PCT sannsynligvis i stor grad er betinget i den tiden det tar å få time/bli vurdert av hudlege med kjennskap til disse sykdommene.

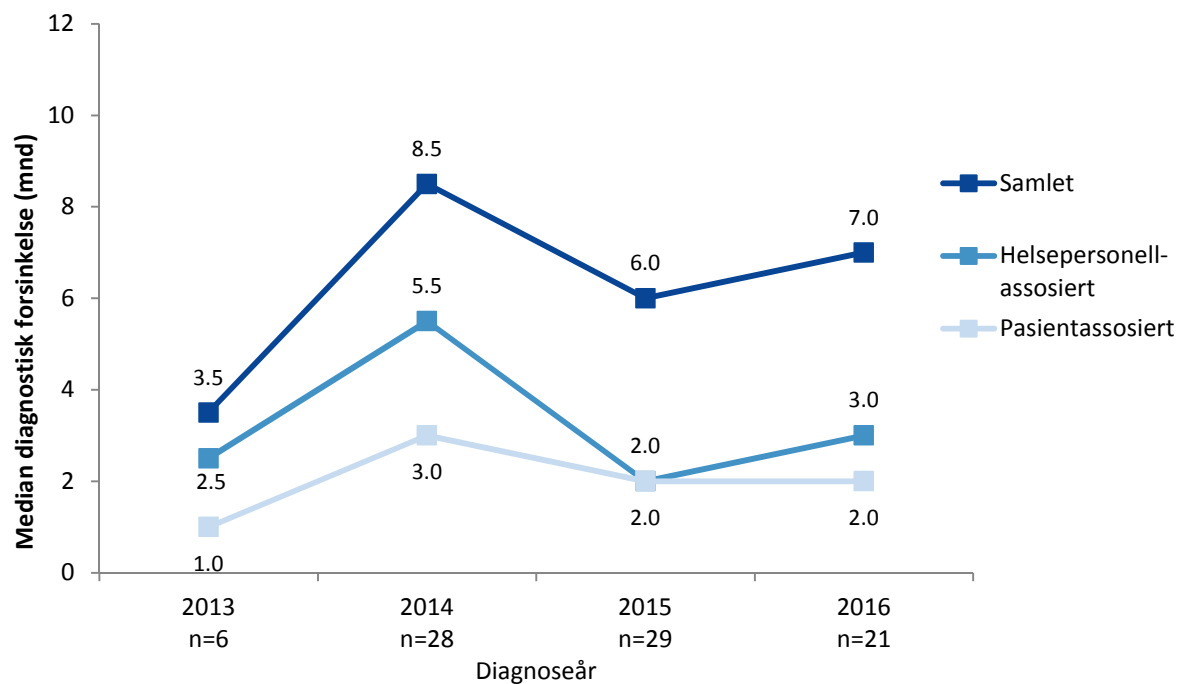
Beregningene er basert på når pasienten selv mener de første symptomene oppstod. Grunnet lave antall for mange av intervallene må man være forsiktig med å vurdere endringer over tid.

#### **Pasient-assosiert og helsepersonell-assosiert diagnostisk forsinkelse ved PCT**

For PCT registreres måned og årstall for symptomdebut og for tidspunktet pasienten oppsøkte lege første gang. Diagnostisk forsinkelse kan da beregnes i antall måneder og deles i:

- pasient-assosiert = tid fra symptomdebut til oppsøkt lege
- helsepersonell-assosiert = tid fra lege er oppsøkt til diagnosen er stilt

**Figur 24.** Median diagnostisk forsinkelse ved PCT (måneder)



**Kommentar:** Den samlede diagnostiske forsinkelsen varierte i 2016 fra 1 til 26 måneder, med median på 7 måneder. Helsepersonell-assosiert forsinkelse varierte fra 1 til 23 måneder, til sammenligning varierte dette mellom 1 - 93 måneder i 2015.

## Forekomst av akutte anfall hos pasienter med AIP

De vanligste årsakene til akutte anfall hos pasienter med AIP er legemidler, alkohol, forandringer i kjønnshormoner, infeksjoner, psykisk eller fysisk stress, og slanking eller sult/faste. Ofte er det en kombinasjon av flere faktorer som utløser anfallet. Noen AIP-pasienter er plaget med hyppige og/eller kraftige anfall, og sykehusinnleggelse og behandling kan i noen tilfeller være nødvendig.

Det årlige pasientskjemaet som ble tatt i bruk fra og med 2015 (AIP) gir registeret mulighet til å følge med på hvor mange av deltagerne med AIP som har akutte anfall, og hvor mange som på grunn av akutte anfall er i kontakt med helsevesenet. Registeret får også informasjon om hvilken behandling som er gitt i forbindelse med sykehusinnleggelsene grunnet akutte anfall. Behandlingsopplysninger som pasienten oppgir på spørreskjemaet valideres mot journalopplysninger som hentes inn.

**Tabell 2.** Forekomst av akutte anfall og kontakt med helsevesenet.

	2015 (n=137)		2016 (n=142)	
	antall	%	antall	%
Hatt anfall over 12 timer siste 12 måneder	31	23 %	31	22 %
Behandlet selv siste 12 måneder	22	16 %	20	14 %
Oppsøkt lege/legevakt siste 12 måneder	9	7 %	3	2 %
Vært innlagt på sykehus siste 12 måneder	9	7 %	7	5 %

**Kommentar:** Rundt en femtedel av de inkluderte pasientene rapporterte å ha hatt anfall med varighet over 12 timer. Både antallet og hvilket nivå dette har vært håndtert på har vært stabilt fra 2015 til 2016.

**Tabell 3.** Behandling ved sykehusinnleggelse for akutte anfall.

	2015 (n=13)		2016 (n=15)	
	antall	%	antall	%
Behandlet med sterke smertestillende	8	62 %	9	60 %
Behandlet med intravenøs glukose	9	69 %	11	73 %
Behandlet med Normosang	7	54 %	12	80 %

**Kommentar:** Kun et mindretall av pasientene med akutte anfall har blitt innlagt på sykehus, og totalt antall sykehusinnleggelse har vært stabilt de siste to årene. Antall dager innlagt per sykehusinnleggelse varierte fra 2 til 13 dager, med en median på 5 dager (ikke vist i tabellen).

## Demografisk oversikt over pasientgruppen i Norsk porfyriregister

**Tabell 4.** Deltagelse i registeret i forhold til folketall («prevalens») fordelt på fylke per 31.12.2016

Fylke	Folketall SSB per 1. januar 2017	Antall pasienter (PCT, AIP, EPP, PV, HCP)*	Deltagelse per 100 000 innbyggere
Østfold	292 893	34	11,6
Akershus	604 368	60	9,9
Oslo	666 759	66	9,9
Hedmark	196 190	24	12,2
Oppland	189 479	20	10,6
Buskerud	279 714	38	13,6
Vestfold	247 048	48	19,4
Telemark	173 307	34	19,6
Aust-Agder	116 673	48	41,1
Vest-Agder	184 116	26	14,1
Rogaland	472 024	54	11,4
Hordaland	519 963	66	12,7
Sogn og Fjordane	110 266	13	11,8
Møre og Romsdal	266 274	57	21,4
Sør-Trøndelag	317 363	46	14,5
Nord-Trøndelag	137 233	31	22,6
Nordland	242 866	42	17,3
Troms	165 632	26	15,7
Finnmark	76 149	9	11,8
Hele landet	5 258 317	742	14,1

\* Døde pasienter (n=109) samt pasienter uten registrert adresse i Folkeregisteret (n=6) er ekskludert

Den noe høyere prevalensen kan i noen fylker forklares av at porfyrisykdommer er arvelige sykdommer med geografisk opphopning i enkelte områder.

**Tabell 5.** Oversikt over alle pasienter inkludert i registeret fordelt på diagnose, alder og kjønn per 31.12.2016

Diagnose	Antall personer registrert (n)*	Kvinner (n)	Menn (n)	Medianalder (år) per 2016
PCT	443	229	214	67
AIP	233	133	100	51
EPP	38	22	16	34
PV	25	16	9	58
HCP	9	6	3	57
Totalt	748	406	342	61

\* Døde pasienter er ekskludert (n=109)

## 4. Metoder for fangst av data

Datainnsamlingen består av papirbaserte spørreskjema som pasienten selv fyller ut og fra 2015 også spørreskjema som fylles ut av lege. I tillegg inkluderes resultater fra laboratorieanalyser. Totalt inneholder Norsk porfyriregister omtrent 1000 variabler. Det samles opplysninger om diagnose, symptomer, behandling, kontroll og oppfølging, laboratoriesvar, samt andre helseopplysninger, sosiodemografiske variabler, livskvalitet og levevaner. Variablene som registreres i Norsk porfyriregister er et resultat av mangeårig arbeid innen porfyrifeltet både nasjonalt og internasjonalt.

Pasienter med porfyrisykdommene AIP, PV, HCP, PCT og EPP får tilsendt sitt første spørreskjema i forbindelse med at diagnosen blir stilt (diagnoseskjema). Deltagere med PCT får tilsendt et første oppfølgingskjema med spørsmål om behandlingen (behandlingsskjema) 1,5 år etter første spørreskjema ble sendt ut. I 2015 tok registeret i bruk årlige skjemaer for AIP, og i 2016 ble dette tatt i bruk for PCT. Deltagerne får hvert år tilsendt to skjema; et de selv skal fylle ut (årlig pasientskjema) og et skjema deres lege skal fylle ut i forbindelse med årlig kontroll (årlig legekrollskjema). Tidligere har registeret sendt ut oppfølgingsspørreskjema til deltagere med AIP 2 år etter at de hadde besvart første spørreskjema (diagnoseskjema), og deretter har deltagere med AIP og PCT fått tilsendt oppfølgingskjema hvert fjerde år. Disse skjemaene benyttes ikke lengre, men aktuelle variabler er blitt videreført.

Innregistreringen av opplysningene gjøres manuelt av ansatte ved Norsk porfyriregister. Database-programmet Microsoft Access har blitt benyttet til registrering, lagring og uttrekk av registeropplysninger for «gamle» spørreskjema. En MRS-løsning for innregistrering av oppdaterte AIP-skjema ble tatt i bruk i juni 2016. MRS-løsningen er under videreutvikling, slik at også opplysninger fra deltagerne med de øvrige diagnosene skal kunne registreres i MRS-systemet. Høsten 2016 var kravspesifikasjon for en innregistreringsløsning for PCT klar fra registerets side, men denne ble satt i kø av Fagsenter for Medisinske Kvalitetsregistre i Helse Vest/Helse Vest IKT grunnet manglende programmeringskapasitet. Det er forespeilet at programmering av innregistreringsløsningen i MRS for PCT/øvrige diagnoser kan begynne høsten 2017, med produksjonssetting våren 2018. Som følge av manglende innregistreringsløsning for årlige skjema for PCT kan det, i samråd med fagsenteret, ikke presenteres resultater basert på data fra årlig pasientskjema og legekrollskjema i årets rapport. For å kunne rapportere noen sentrale data for PCT, er det utført manuell opptelling av enkelte variabler fra PCT diagnoseskjema og behandlingsskjema.

Norsk porfyriregister har en egen forskningsbiobank som består av urinprøver som samles inn i forbindelse med innsending av oppfølgingskjemaene. Per i dag etterspørres det kun biobankprøve i forbindelse med PCT-behandlingsskjema. Prøvene blir undersøkt for relevante porfyri-relaterte metabolitter, og analyseresultatene lagres i databasen til Norsk porfyriregister.

## 5. Metodisk kvalitet

### 5.1 Antall registreringer

I første spørreskjema innsamles opplysninger fra pasienter med symptomatisk EPP, PCT, AIP, HCP, PV og fra pasienter som ved prediktiv test er påvist genetisk disponert for AIP, PV eller HCP.

**Tabell 6.** Antall nyregistrerte pasienter i Norsk porfyriregister i 2016 og totalt i perioden 2002 til og med 2016

Diagnose	Registrerte i 2016*	Registrerte totalt**
PCT	37	520
AIP	3	259
EPP	0	41
PV	2	27
HCP	0	10
Totalt	42	857

\* Antall nye pasienter som har sendt inn spørreskjema til Norsk porfyriregister i perioden 1.1.2016 til 31.12.2016

\*\* Antall pasienter som har sendt inn spørreskjema til Norsk porfyriregister innen 31.12.2016

Registeret mottok i tillegg behandlingsskjema PCT fra 25 pasienter med PCT i 2016. Dette er et skjema hvor det samles inn utfyllende opplysninger etter at første behandling er gitt.

I 2015 startet registeret med årlig innsamling av registerdata fra pasienter, samt innhenting av opplysninger fra lege i forbindelse med kontroll og oppfølging av sykdommen. Det ble tatt i bruk et pasientskjema som årlig sendes deltagerne i registeret, og et legekontrollskjema som skal fylles ut av lege når pasienten er til kontroll/oppfølging for porfyri sykdommen. De årlige pasientskjemaene og legekontrollskjemaene ble for første gang sendt ut til deltagere med AIP våren 2015 og PCT våren 2016.

**Tabell 7.** Antall mottatte årlige pasientoppfølgingskjema og legekontrollskjema i 2016 og totalt i perioden 2015-2016

Diagnose	Årlig pasientskjema 2016*	Årlig pasientskjema totalt**	Legekontrollskjema 2016*	Legekontrollskjema totalt**
PCT	281	281	137	137
AIP	146	285	53	101
Totalt	427	566	190	238

\* Antall pasienter som har sendt inn årlig pasientskjema/legekontrollskjema til Norsk porfyriregister i perioden 1.1.2016 til 31.12.2016

\*\* Antall pasienter som har sendt inn årlig pasientskjema/legekontrollskjema til Norsk porfyriregister innen 31.12.2016

Fra 2005 har PCT-deltagere fått forespørsel om å sende inn biobankprøve i forbindelse innsending av PCT behandlingsskjema (1,5 års skjema) (tabell 8 under).



**Tabell 8.** Antall mottatte biobankprøver

Diagnose	Biobankprøver mottatt i 2016	Biobankprøver mottatt 2005-2016
PCT	19	583
AIP	1	367
Totalt	20	950

**Tabell 9.** Antall registrerte pasienter (alle porfyridiagnoser) i Norsk porfyriregister i perioden 2002 til og med 2016 fordelt på fylke og helseregion

Fylke	Antall registrerte i 2002-2016*
Østfold	37
Akershus	70
Oslo	77
Hedmark	27
Oppland	23
Buskerud	42
Vestfold	55
Telemark	41
Aust-Agder	52
Vest-Agder	29
<b>Totalt Helse Sør-øst</b>	<b>453</b>
Rogaland	60
Hordaland	76
Sogn og Fjordane	15
<b>Totalt Helse Vest</b>	<b>151</b>
Møre og Romsdal	62
Sør-Trøndelag	56
Nord-Trøndelag	33
<b>Totalt Helse-Midt</b>	<b>151</b>
Nordland	50
Troms	29
Finnmark	12
<b>Totalt Helse Nord</b>	<b>91</b>
<b>Totalt</b>	<b>846</b>

\* Antall som har sendt inn spørreskjema til Norsk porfyriregister innen 31.12.2016. 11 pasienter uten registrert nåværende adresse i Folkeregisteret er ekskludert. Døde er inkludert med sist kjente adresse i Folkeregisteret.

## 5.2 Metode for beregning av dekningsgrad

Norsk porfyriregister er i stor grad basert på pasientrapporterte data, og mange av pasientene følges opp av fastlege. Dette gjør dekningsgradsanalyser målt opp mot tall fra Norsk pasientregister (NPR) lite relevant for registeret.

NAPOS har i samarbeid med Laboratorium for klinisk biokjemi ved Haukeland universitetssjukehus ansvar for diagnostikk av porfyri sykdommer, og har derfor oversikt over tilnærmet alle pasienter med porfyridiagnose i Norge. Alle pasienter som blir diagnostisert ved NAPOS inviteres til deltagelse i Norsk porfyriregister. NAPOS kan dermed beregne andelen som deltar i registeret.

Beregning av deltagelse er basert på antall registrerte pasienter i Norsk porfyriregister og antall inviterte pasienter med de respektive diagnosene (tabell 11). Beregning av fylkesvis deltagelse basert på nåværende bosted er vist i tabell 12.

## 5.3 Tilslutning

Norsk porfyriregister samler data fra alle landets fylker og helseregioner. Registeret er hovedsakelig basert på pasientrapporterte data samt data fra behandlende leger, men ingen sykehus/avdelinger sender systematisk eller rutinemessig data til registeret. Ved rapportert innleggelse på grunn av akutt porfyrianfall innhentes opplysninger om innleggelsen fra det aktuelle sykehuset. De fleste porfyri pasienter følges opp av fastlege (75 % av pasientene i 2016), og flertallet er ikke innlagt på sykehus.

## 5.4 Dekningsgrad

Alle pasienter som er registrert hos NAPOS med symptomatisk PCT, AIP, EPP, PV eller HCP, eller genetisk disponert for AIP, PV eller HCP får tilsendt invitasjon til å bli med i Norsk porfyriregister og et første spørreskjema. For beregning av deltagelsesprosent for inneværende rapporteringsår, inkluderes alle som har sendt inn første spørreskjema til registeret innen 1.juli året etter.

**Tabell 10. Svarprosent Norsk porfyriregister for rapporteringsåret 2016**

Diagnose	Antall inviterte	Antall registrerte*	Deltagelse 2016 (%)
PCT	32	21	66 %
AIP	3	2	67 %
EPP	0	-	-
PV	3	2	67 %
HCP	0	-	-
Totalt	38	25	66 %

\*Antall nye pasienter som ble invitert til delta i perioden 1.1. - 31.12.2016, og som sendte inn spørreskjema innen 1.7.2017.

**Tabell 11. Svarprosent Norsk porfyriregister for perioden 2002-2016**

Diagnose	Antall inviterte	Antall registrerte*	Deltagelse 2002-2016 (%)
PCT	743	528	71 %
AIP	375	259	69 %
EPP	47	41	87 %
PV	39	27	69 %
HCP	14	10	71 %
<b>Totalt</b>	<b>1218</b>	<b>865</b>	<b>71 %</b>

\* Antall som ble invitert innen 31.12.2016, og som sendte inn spørreskjema innen 1.7.2017.

**Tabell 12. Fylkesvis oversikt over antall inviterte i perioden 2002 til og med 2016 og andel av disse som er registrert i Norsk porfyriregister**

Fylke	Antall inviterte pr. 31.12.2016*	Antall registrerte**	Deltagelse
Østfold	53	37	70 %
Akershus	98	71	72 %
Oslo	115	77	67 %
Hedmark	37	27	73 %
Oppland	33	25	76 %
Buskerud	58	42	72 %
Vestfold	69	57	83 %
Telemark	68	42	62 %
Aust-Agder	72	52	72 %
Vest-Agder	41	29	71 %
<b>Totalt Helse Sør-Øst</b>	<b>644</b>	<b>459</b>	<b>71 %</b>
Rogaland	92	60	65 %
Hordaland	102	76	75 %
Sogn og Fjordane	23	15	65 %
<b>Totalt Helse Vest</b>	<b>217</b>	<b>151</b>	<b>70 %</b>
Møre og Romsdal	87	63	72 %
Sør-Trøndelag	90	57	63 %
Nord-Trøndelag	42	33	79 %
<b>Totalt Helse Midt-Norge</b>	<b>219</b>	<b>153</b>	<b>70 %</b>
Nordland	69	50	72 %
Troms	42	29	69 %
Finnmark	12	12	100 %
<b>Totalt Helse Nord</b>	<b>123</b>	<b>91</b>	<b>74 %</b>
<b>Hele landet</b>	<b>1203</b>	<b>854</b>	<b>71 %</b>

\*Antall inviterte til registerdeltagelse innen 31.12.2016 (15 personer med ukjent bosted ekskludert). Døde er inkludert med sist kjente adresse i Folkeregisteret.

\*\*Antall inviterte (alle diagnoser) innen 31.12.2016 som har sendt inn spørreskjema innen 1.7.2017 (11 personer med ukjent bosted ekskludert). Døde er inkludert med sist kjente adresse i Folkeregisteret.

## **5.5 Prosedyrer for intern sikring av datakvalitet**

Registeret har etablerte retningslinjer for tolking og innlegging av data fra spørreskjemaene for å unngå registrering av inkonsistente data og logiske feil. Data registreres mest mulig standardisert og ferdig tolket, men dersom det er usikkerhet rundt hvordan data skal tolkes og/eller registreres, noteres problemstillingen og diskuteres i registerfaggruppe. Dersom relevant oppdateres retningslinjene.

Ved innlegging av opplysningene i databasen benyttes en rekke valideringsregler for å sikre kvaliteten på opplysningene, bl.a. sperregrenser slik at det ikke kan plottes data utenfor de tillatte verdiene. Som et ledd for å sikre datakvaliteten har registeret kategoriske variabler med forhåndsdefinerte svarkategorier. Pasientene får tilbud om å ringe NAPOS dersom de trenger hjelp til utfylling av spørreskjemaet, i tillegg har variablene hjelpetekster der hvor pasienten kan krysse av på flere svarkategorier.

Før data benyttes til analyser sjekkes det systematisk etter punsjefeil av ekstreme verdier og missing data.

## **5.6 Metode for validering av data i registeret**

Personopplysninger fra det sentrale Folkeregisteret brukes for å kvalitetssikre demografiske opplysninger i registeret. Norsk porfyriregister oppdateres med opplysninger fra det sentrale Folkeregisteret fire ganger per år (februar, mai, august, november).

Norsk porfyriregister har undersøkt mulighet for å få validert dekningsgrad mot Norsk pasientregister (NPR). Frem til og med 2014 har Norsk porfyriregister samlet inn opplysninger direkte fra pasientene og ikke fra helseinstitusjoner, i tillegg er det svært få innleggelses årlig grunnet de akutte porfyrisykdommene. For de fleste porfyripatientene er det fastlegen som følger de opp, noe som ikke er registrert i NPR. Av disse årsakene har det ikke vært relevant å utføre dekningsgradsanalyse validert mot NPR.

Registeret validerer alle data knyttet til sykehusinnleggelses ved å innhente og gjennomgå journalopplysninger fra hver enkelt innleggelse.

## **5.7 Vurdering av datakvalitet**

Registeret jobber kontinuerlig med å sikre god datakvalitet og har rutiner for identifisering av tilfeldige og systematiske feil både ved punsjing og uttrekk av data, se punkt 5.5. I forbindelse med omlegging til MRS som innregistreringsløsning blir rutiner for sikring av datakvalitet gjennomgått og revidert, og registeret regner med å kunne rapportere status for datakvalitet etter hvert som MRS-løsningen blir ferdig programmert for alle diagnoser/skjema. Det vil og bli utført sammenligning av lege- og pasientrapporterte data på individnivå der det er hensiktsmessig (se Del II Forbedringstiltak).

## 6. Fagutvikling og klinisk kvalitetsforbedring

### 6.1 Pasientgruppe som omfattes av registeret

Norsk porfyriregister har følgende inklusjonskriterier:

- Alle som har en bekreftet diagnose eller ved prediktiv test har fått påvist genetisk disposisjon for en av porfyrisykdommene:
  - akutt intermitterende porfyri (E.80.2)
  - porphyria variegata (E.80.2)
  - hereditær koproporfyri (E80.2)
- Alle som har en bekreftet diagnose med en av porfyrisykdommene:
  - porphyria cutanea tarda (E.80.1)
  - erythropoietisk protoporfyri (E80.0)

### 6.2 Registerets spesifikke kvalitetsindikatorer

I 2016 presenteres det for første gang resultater fra legerapporterte kvalitetsindikatorer. Det presenteres totalt 14 kvalitetsindikatorer fra Norsk porfyriregister, hvorav fire indikatorer er helt nye og publiseres for første gang. Tre av disse går på legerapporterte data, dvs andel mottatte legekrollskjema per pasientrapporterte polikliniske kontroll, utførte undersøkelser ved poliklinisk kontroll og screening for leverkreft. I tillegg er en nye PREM-indikatorer som måler erfaringer med behandling og oppfølging av PCT inkludert. Registeret har et pågående arbeid med å definere grenser for måloppnåelse for de ulike kvalitetsindikatorerne (for gitt tidsperiode). Da det ikke er mulig å presentere data fra årlige skjema PCT som følge av manglende innregistreringsløsning (jamfør sammendrag og kapittel 4), vil kvalitetsindikatorresultat fra disse skjemaene ikke presenteres i årets rapport.

#### Poliklinisk kontroll

Registeret startet å samle inn legerapporterte data i 2015, 2016 og 2017 for pasienter med henholdsvis AIP, PCT og PV & HCP. I årets rapport presenteres for første gang både pasientrapporterte og legerapporterte kvalitetsindikatorer som omhandler poliklinisk kontroll.

Registerdeltagere får hvert år tilsendt et pasientskjema og et legekrollskjema, der de får beskjed om å ta med seg legekrollskjemaet til neste legekroll av porfyrisykdommen. I tillegg til å innhente data om hva som gjøres ved legekrollen, er legekrollskjemaet ment å være et verktøy ved oppfølging av pasienter med porfyrisykdom da anbefalte undersøkelser og prosedyrer er listet opp for legen i skjemaet.

**Kvalitetsindikator:** *Mottatte legekrollskjema for pasienter som oppgir å gå til årlig kontroll*

Blant deltagere som rapporterer i pasientspørreskjema at de går til årlig legekroll (utenom bildeundersøkelse av lever) for porfyrisykdommen, beregnes andelen leger som har sendt inn legekrollskjema. Kvalitetsmålet ser derfor på hvor «flinke» legene er til å fylle ut og sende inn legekrollskjema. Kvalitetsindikatoren er helt ny, og som utgangspunkt de

første årene, har registeret satt som mål å motta legekrollskjema for halvparten av kontrollene.

#### ***Kvalitetsindikatorer: Pasientrapportert: forekomst av årlig kontroll***

##### ***Pasientrapportert: undersøkelser ved kontroll***

##### ***Legerapportert: undersøkelser ved kontroll***

Pasientrapporterte data om kontroll hos lege benyttes for å se om pasienter med porfyrisykdommer følges opp i henhold til anbefalinger utarbeidet av NAPOS. NAPOS anbefaler årlig kontroll for alle som har aktiv porfyrisykdom. Da porfyrisykdommene er sjeldne og lite kjent, vil legene ofte ikke være klar over hvilke undersøkelser som anbefales og hvor hyppig det er anbefalt å gå til kontroll. Registeret har som mål at andelen pasienter med PCT som går til årlig kontroll er over 80 % innen 2021.

Kvalitetsmålet monitorerer andelen pasienter som oppgir at de går til kontroll årlig inkludert de som kun får bildeundersøkelse av lever. Nytt sammenlignet med tidligere år, er at det nå kreves at kontrollen skal skje årlig. Ved sammenligning av tidligere årsrapporter vil man dermed se at andelen som gikk til kontroll var høyere i tidligere årsrapporter enn hva grafen i årets rapport viser.

Blant de som går til kontroll (ekskudert de som kun får utført bildeundersøkelse av lever), monitoreres hvilke undersøkelser som blir foretatt. De reviderte pasientskjemaene er tilpasset NAPOS anbefalinger om kontroll av porfyrisykdommen og spørsmålene om utførte undersøkelser er endret sammenlignet med skjemaer fra tidligere år. Til forskjell fra tidligere år, presenteres det derfor bare resultater fra og med 2015 og utover.

De pasientrapporterte kvalitetsindikatorerne inkluderer opplysninger fra pasienter som har hatt aktiv sykdom i minst 4 år, slik at lege og pasient har hatt mulighet til å etablere faste kontrollrutiner og er kjent med anbefalte oppfølgingsrutiner. Pasienter som er genetisk disponert uten å ha hatt symptomatisk sykdom er ikke inkludert, da det ikke er anbefalt årlig kontroll for disse.

Den legerapporterte kvalitetsindikatoren inkluderer data fra mottatte legekrollskjema. Til forskjell fra de pasientrapporterte indikatorene, inkluderer denne kvalitetsindikatoren alle AIP pasienter registeret har fått inn legekrollskjema for, både de med aktiv AIP og de som kun er genetisk disponert for AIP. Det er heller ikke gjort begrensninger på hvor lenge pasienten må ha hatt diagnosen. Kvalitetsindikatoren inkluderer undersøkelser som er utført ved legetimen dersom årsak til legetimen er rutinekontroll. Ved rutinekontroll av porfyrisykdommen er det en rekke undersøkelser som anbefales og NAPOS har en egen sjekklister for årlig kontroll som er beregnet for oppfølgende leger. I legekrollskjemaet er de anbefalte undersøkelsene listet opp slik at dette vil kunne fungere som en påminnelse om hvilke undersøkelser legen bør gjøre ved oppfølging av porfyrisykdommen. Fra neste års rapportering vil det også gjøres en validering av pasientrapporterte og legerapporterte opplysninger knyttet til utførte undersøkelser ved kontroll, der data vil bli sammenlignet og validert på individnivå.

#### ***Kvalitetsindikator: Mottatte kontrollprøver***

For pasienter med aktiv akutt porfyrisykdom (AIP, PV eller HCP) eller PCT er det viktig med årlig kontrollprøver for undersøkelse av porfyriner og porfyrinforstadier. Ved AIP eller PCT

undersøkes dette i urinprøve, for PV og HCP i urin og blodprøve, og for EPP i blodprøve. NAPOS sender ut diagnosespesifikke anbefalinger om kontroll til alle som får diagnose. I tillegg ligger informasjon om dette lett tilgjengelig på vår hjemmeside.

Ved PCT gir porfyriinnivået i prøven indikasjon på om pasienten bør starte opp med behandling for å forebygge nye symptomer. Registeret har satt som mål at andelen for PCT bør være 75 % innen 2021. For pasienter med EPP er det bl.a. viktig med regelmessig kontroll av protoporfyrin i de røde blodcellene og leverfunksjonsanalyser, da pasienter med EPP har økt risiko for alvorlig leversvikt og. For personer som har akutt porfyri sykdom (AIP, PV og HCP) er det viktig å kjenne den enkeltes nivå av porfyri forstadier i urin, da dette gir viktig sammenligningsgrunnlag ved eventuelle fremtidige akutte anfall, samt for å vurdere sykdomsaktivitet.

Urinprøver innsendt av pasienten selv til registerets forskningsbiobank inkluderes ikke i indikatoren. Biobankprøver erstatter ikke kontrollprøver, da biobankprøvene samles opp og analyseres ved ledig kapasitet i laboratoriet. Men dersom resultatet av biobankprøven tilsier at pasienten bør følges opp videre, gir registeret tilbakemelding til pasient og/eller dennes lege om dette.

Kvalitetsindikatoren monitorerer andelen pasienter i Norsk porfyriregister som det er mottatt kontrollprøve fra (data-uttrekk fra laboratorieinformasjonssystemet). Inklusjonskriterium for indikatoren er at diagnosen er stilt senest kalenderåret forut for rapporteringsåret. Data fra AIP og PCT er presentert fra og med 2013, fra PV, HCP og EPP er det presentert data for første gang i årets rapport (2016).

#### ***Kvalitetsindikatorer: Pasientrapportert: årlig bildeundersøkelse av lever***

##### ***Legerapportert: screening for primær leverkreft***

Personer med porfyri sykdommene AIP, PV eller HCP, eller som er genetisk disponert for en av disse sykdommene, har økt risiko for å utvikle primær leverkreft. Ved å utføre årlig bildeundersøkelse kan eventuelle tidlige stadier av leverkreft fanges opp og gi bedre behandlingsprognose. NAPOS anbefaler alle pasienter over 50 år, både de som har aktiv akutt porfyri sykdom og de som er påvist genetisk disponert gjennom prediktiv test, å få utført årlig bildeundersøkelse av leveren.

For pasienter med PCT anbefaler NAPOS årlig ultralydundersøkelse av lever etter fylte 50 år dersom tilleggsrisikofaktorer som høyt alkoholforbruk eller leversykdom er tilstede.

Den pasientrapporterte kvalitetsindikatoren inkluderer opplysninger fra pasienter som har sykdommen i minst 4 år, eller blitt prediktivt testet for AIP for minst 4 år siden. Indikatoren måler andelen av pasientene over 50 år som har rapportert at de har fått utført årlig bildeundersøkelse av leveren. Det er satt som mål at denne andelen bør være 75 % innen 2021.

Den legerapporterte kvalitetsindikatoren inkluderer data fra mottatte legekontrollskjema fra leger som har hatt konsultasjoner med AIP-pasienter over 50 år, uavhengig av årsak til legetimen. Andelen som får utført årlig screening for leverkreft og hvilken type screening som er gjort, presenteres.

## Behandling av nydiagnostisert PCT

**Kvalitetsindikator:** *Behandlingsoppstart innen 2 måneder hos nydiagnostiserte pasienter med PCT*

PCT kan vanligvis enkelt behandles med veneseccio for å redusere jernlagre i kroppen og/eller lavdose hydroxyklorokinofosfat (tabletter) for å øke utskillelsen av porfyriner i urin. Det tar som regel 3-9 måneder før symptomene forsvinner, mens tid til remisjon (normalisert utskillelse av porfyriner i urin) tar betydelig lengre tid.

Spørreskjema og invitasjon til registeret sendes ut sammen med diagnosebrev til rekvirerende lege, som så overbringer dette til pasient. Denne utsendelsesdatoen brukes som diagnosetidspunkt i beregningen. Deltagerne rapporterer måned og årstall for oppstart av behandling enten i det første skjemaet (diagnoseskjema) eller i behandlingsskjema, utsendt 1,5 år etter diagnose.

Kvalitetsindikatoren måler andelen PCT-pasienter som rapporterer at de har fått startet behandling i løpet av andre måned etter at diagnosebrev ble sendt ut. Det monitoreres også hvor lang tid det tar før pasientene får startet opp med behandling. Pasienter som ikke har rapportert tidspunkt for oppstart av behandlingen er ikke inkludert i beregningene, inkludert pasienter som ikke sendte inn PCT behandlingsskjema 1,5 år etter diagnosen

Det er et mål at 90 % av pasienter med PCT får startet opp med behandling i løpet av to måneder.

## Legemiddelbruk hos pasienter med AIP

Legemidler som påvirker produksjon og omsetning av hem i kroppen kan utløse alvorlige akutte anfall hos pasienter med akutte porfyrisykdommer. NAPOS drifter derfor en legemiddeldatabase ([www.drugs-porphyrria.org](http://www.drugs-porphyrria.org)) hvor helsepersonell kan søke opp legemidler for å finne ut om de er trygge å bruke. I databasen er legemidler klassifisert i fem kategorier ut fra en vurdering av risikoen for å utløse porfyrisyntomer (se tabell 13).

**Kvalitetsindikatorer:** *Bruk av trygge og utrygge legemidler hos pasienter med AIP*

*Akutte anfall utløst av legemidler hos pasienter med AIP*

Kvalitetsindikatoren monitorerer andelen pasienter med akutte porfyrisykdommer (AIP) som *bare* bruker legemidler klassifisert som trygge (grønne), andelen som bruker *ett eller flere* legemidler klassifisert som utrygge (rød + oransje + grå), og andelen som bruker *ett eller flere* legemidler som er mulig utrygge (gul).

Det er ønskelig at andelen som bruker kun trygge legemidler skal være høy. Det er likevel ikke realistisk at alle pasienter i alle tilfeller bare skal bruke trygge legemidler, da det i enkelte situasjoner vil være nødvendig å bruke ett eller flere utrygge legemidler på grunn av annen alvorlig behandlingstrengende sykdom (f.eks. kreftbehandling). Kvalitetsindikatoren er et indirekte mål på om pasientenes leger har tilstrekkelig kunnskap om sykdommen og hvordan man kan forebygge akutte anfall.

Som inklusjonskriterium må pasientene ha hatt aktiv AIP i minst to år eller ha blitt prediktiv testet for AIP for minst to år siden.

Resultater fra denne kvalitetsindikatoren ble for første gang presentert i 2013. Data ble da



hentet fra oppfølgingskjema som ble sendt til registerdeltagerne hvert fjerde år. Fra 2015 hentes disse dataene fra årlig pasientskjema, og deltagerne bes om å rapportere legemiddelbruk for de siste 12 måneder, mens de tidligere rapporterte siden forrige innsending av skjema.

**Tabell 13. Klassifikasjon av legemidler og gruppering til kvalitetsindikatoren**

Klassifikasjon av risiko	Anbefalinger for utskrivning	Gruppering til kvalitetsindikator
Ikke porfyrinogent (IP)	Førstehånd valg.	Trygge legemidler
Sannsynlig ikke porfyrinogent (SIP)	Førstehånd valg dersom det ikke finnes noe sikrere legemiddel.	
Mulig porfyrinogent (MP)	Kan velges dersom ingen sikrere legemidler finnes.	Mulig utrygge legemidler
Sannsynlig porfyrinogent (SP)	Ordineres bare ved klare indikasjoner og dersom ingen sikrere legemidler finnes.	Utrygge legemidler
Porfyrinogent (P)	Ordineres kun på svært sterke (tvingende) indikasjoner og dersom ingen sikrere legemidler finnes.	
Ikke klassifisert (IK)	Foreløpig ikke klassifisert mht risiko og bør derfor ikke utskrives.	

### Diagnostisk forsinkelse

Flesteparten av pasientene som er registrert i Norsk porfyriregister har fått diagnosen etter at Nasjonalt kompetansesenter for porfyrisykdommer (NAPOS) ble opprettet i 1999. Men også en del pasienter som har fått diagnosen før dette, er registrert.

#### **Kvalitetsindikator: Diagnostisk forsinkelse - tid fra symptomdebut til diagnose**

Diagnostisk forsinkelse beregnes i antall hele år ut fra alder ved første symptomer eller årstall for første symptomer og årstall for når diagnosen blir stilt. En del av pasientene har gjennom genetisk testing fått påvist å ha arvet en genfeil som disponerer for porfyrisykdom, uten at de har hatt symptomer. Siden disse har fått påvist arveanlegg før de eventuelt får de første symptomene ekskluderes disse fra beregningene av diagnostisk forsinkelse.

Diagnostisk forsinkelse for hele pasientgruppen beregnes for diagnosene PCT, AIP, EPP, PV og HCP til og med rapporteringsåret. For PCT, AIP og EPP beregnes også diagnostisk forsinkelse i undergrupper basert på diagnoseår (5-års intervaller).

#### **Kvalitetsindikator: Pasient-assosiert og helsepersonell-assosiert diagnostisk forsinkelse ved PCT**

Fra september 2013 har registeret registrert måned og årstall for når pasienten fikk de første PCT-symptomene (symptomdebut) og når pasienten oppsøkte lege første gang. Diagnostisk forsinkelse kan da beregnes i antall måneder og deles inn i:

- tid fra symptomdebut til oppsøkt lege
- tid fra lege er oppsøkt til diagnosen er stilt

Median forsinkelse presenteres for de enkelte diagnoseårene.

### **6.3 Pasientrapporterte resultat- og erfaringsmål (PROM og PREM)**

#### ***Kvalitetsindikator: Fornøydhhet med oppfølgingen ved kontroll (PREM)***

For alle som oppgir å ha vært til poliklinisk kontroll i årlig pasientskjema, undersøkes det hvor fornøyd pasientene er med oppfølgingen de får, angitt på en 5-trinns likert-skala. Indikatoren inkluderer pasienter som har hatt sykdommen i minst 4 år. Resultat fra kvalitetsindikatoren er presentert i kapittel 3.

#### ***Kvalitetsindikator: Erfaringer med behandling og oppfølging av PCT (PREM)***

Data om PCT pasientenes erfaringer med behandling og oppfølging av deres sykdom, er fra og med 2014 samlet inn ved hjelp av behandlingsskjema PCT. Dette skjemaet sendes til PCT-pasienter i registeret ca 1,5 år etter at diagnosen ble stilt. Skjemaet inneholder spørsmål om pasienten fikk tilstrekkelig informasjon om sin diagnose/plager, om behandlingen var tilpasset pasientens situasjon, om pasienten ble involvert i avgjørelser som angikk behandlingen, om fornøydhhet med oppfølging og med behandling og om de mente at de ble feilbehandlet, angitt på en 5-trinns likert-skala. Spørsmålene i skjemaet er modifiserte spørsmål hentet fra det generiske instrumentet GS-PEQ som er utviklet av Kunnskapscenteret.

Resultater for hvert av områdene presenteres samlet for 3-årsperioden 2014-2016. Resultater for fornøydhhet med behandling og fornøydhhet med oppfølging fordeles også etter hvem som hadde ansvar for behandlingen (fastlege, privatpraktiserende lege eller sykehus) for å se etter eventuelle forskjeller.

#### ***SF-12 og RAND-12 (PROM)***

Det validerte PROM-instrumentet SF-12 som måler helse relatert livskvalitet ble inkludert i Norsk porfyriregister på AIP og PCT spørreskjemaer i henholdsvis 2013 og 2014. Fra 2014 ble SF-12 erstattet av RAND-12 etter anbefaling fra Nasjonalt servicemiljø for medisinske kvalitetsregistre (SKDE) og Fagsenter for pasientrapporterte data. Søknad til Regionale komiteer for medisinsk og helsefaglig forskningsetikk (REK) er utarbeidet og ble sendt sommeren 2017 med forespørsel om å benytte SF-12 data fra Norsk porfyriregister for å se på livskvalitet hos pasienter med PCT.

### **6.4 Sosiale og demografiske ulikheter i helse**

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

### **6.6 Etterlevelse av nasjonale retningslinjer**

NAPOS har utarbeidet retningslinjer for oppfølging og kontroll for pasienter med porfyri sykdom. Årlige lege- og pasientkontrollskjema er utarbeidet for å kunne vurdere om disse følges.

### **6.7 Identifisering av kliniske forbedringsområder**

Tidligere resultater har vist at kun et mindretall av porfyri pasienter går til årlig kontroll, og på

bakgrunn av dette la Norsk porfyriregister om sine rutiner for utsending av skjema i 2015. 57 % av AIP-pasientene rapporterte at de gikk til årlig kontroll i 2016 (figur 3). Registeret har satt som mål for neste 5-års periode (2021) at 80 % av PCT pasientene skal gå til årlig kontroll, men pga manglende innregistreringsløsning er det ikke mulig å vurdere hvordan måloppnåelsen ligger an i forhold til dette. Det ble mottatt kontrollprøver til monitorering av sykdomsaktivitet for under halvparten av PCT-pasientene i registeret. Målet er å få denne andelen opp i 75 % innen 2021. For diagnosene AIP, PV & HCP var andelen lavere enn for PCT, mens 50 % av EPP-pasientene sendte inn kontrollprøver. Under halvparten av pasientene over 50 år og som hadde sendt inn pasientskjema i 2016 gikk til årlig kontroll av lever (figur 7). Blant pasientene registeret mottok legekontrollskjema fra var, rapporterte legene at 77 % fikk utført årlig undersøkelse av lever (figur 8). Forskning fra Norsk porfyriregister (Baravelli et al 2017) har vist at AIP-pasienter har en økt risiko for leverkreft sammenlignet med befolkningen generelt. Registeret har som mål at innen neste fem-årsperiode bør 75 % av deltagerne over 50 år få utført årlig sjekk av lever (2021). Per i dag er anbefalingen årlige kontroller, men på bakgrunn av nyere forskningsdata på dette (Baravelli et al 2017), utreder NAPOS p.t. om man skal endre anbefalingene til screening to ganger årlig.

## **6.8 Tiltak for klinisk kvalitetsforbedring initiert av registeret**

Da registerdata tidligere har vist at andelen som gikk til årlig kontroll og som fikk utført de anbefalte undersøkelsene var for lav, startet registeret i 2015 å sende ut årlige skjema. Deltagerne får nå tilsendt et pasientskjema og et legekontrollskjema tidlig på året. De blir bedt om å ta med seg legekontrollskjemaet til legetime. Dette skjemaet er utformet slik at det blir et verktøy ved oppfølging av pasienter med porfyri sykdom, og inkluderer anbefalte undersøkelser og prosedyrer. Pakken med legekontrollskjemaet inkluderer også sjekklister for årlig kontroll og rekvisisjonsskjema for innsending av porfyriprøver. Diagnosegruppen AIP var først ut (2015) med å få tilsendt årlige skjemaer, etterfulgt av alle PCT-pasienter i 2016 og PV og HCP i 2017.

Informasjonsspredning til både helsepersonell og pasienter er svært viktig når det gjelder pasienter med sjeldne sykdommer. NAPOS ten er en årlig nyhetsavis som tar utgangspunkt i data og resultater fra Norsk porfyriregister. Her sammenlignes årets resultat med NAPOS sine anbefalinger om behandling og oppfølging av de ulike porfyri sykdommene, med fokus på forbedringsområder. Denne sendes til alle pasienter og oppfølgende leger.

Tidligere data fra registeret har vist at det for noen PCT pasienter har tatt svært lang tid før behandlingen startet. På bakgrunn av dette og at man så at mange ikke fikk den nødvendige oppfølgingen, utarbeidet NAPOS retningslinjer for behandling og oppfølging av pasienter med PCT. Disse sendes i dag til alle leger som diagnostiserer pasienter. Retningslinjene er også lett tilgjengelig på nettsidene til NAPOS, [www.napos.no](http://www.napos.no).

Registeret undersøker fortløpende opplysninger om legemiddelbruk på spørreskjemaer som mottas fra pasienter med akutte porfyri sykdommer. Dersom pasienten bruker legemidler som kan utløse anfall blir dette vurdert av farmasøyt ved NAPOS. Farmasøyten gir ved behov en direkte tilbakemelding til pasienten og/eller pasientens lege slik at de kan vurdere å endre legemiddelbruken.

Norsk porfyriregister er tilknyttet en egen biobank. Dersom analyser av en biobankprøve

tilsier at behandling og oppfølging bør vurderes, gis det en direkte tilbakemelding til pasienten og/eller pasientens lege.

## **6.9 Evaluering av tiltak for klinisk kvalitetsforbedring (endret praksis)**

Selv om registeret i 2015 startet med å sende ut årlige skjema, som var forventet å fungere som en påminnelse om å gå til årlig kontroll, viser resultater for de to siste år foreløpig ingen økning i andelen AIP-pasienter som går til årlig kontroll (figur 3). Men siden innrapporteringsfrekvens også er endret fra hvert 4. år til årlig, er ikke resultatene fra før 2015 direkte sammenlignbare med andelen for 2015 og 2016. Registeret forventer at det vil ta tid å få pasientene og legene til å endre kontrollfrekvens. Videre mangler det data for PCT hvor det kan forventes størst effekt og hvor dette også er svært viktig. Registeret kan imidlertid ikke presentere resultater for PCT i denne rapporten på grunn av manglende teknisk løsning for innregistrering av data (jamfør kapittel 4). For AIP-pasienter hvor legekontrollskjema er blitt benyttet/sendt inn, ser det ut til at det er god etterlevelse av de anbefalte undersøkelsene ved kontroll (figur 5). Andel kontrollprøver innsendt (figur 6) har fått en økning etter at årlige skjema har blitt innført, noe som kan tyde på at utsendelsen kan ha ført til klinisk kvalitetsforbedring.

## **6.10 Pasientsikkerhet**

PCT-pasienter som har fått behandling blir spurt om de mener at de har blitt feilbehandlet. I perioden 2014-2016 oppgav 80 % av pasientene at de ikke ble feilbehandlet for sin PCT, og 5 % av pasientene rapporterte at de i stor eller i svært stor grad ble feilbehandlet (figur 18).

## **7. Formidling av resultater**

### **7.1 Resultater tilbake til deltakende fagmiljø**

Norsk porfyriregister inkluderer per 2016 pasientrapporterte data, samt laboratorieresultater og opplysninger fra lege og sykehus i forbindelse med kontroll og sykehusinnleggelse. En av de store utfordringene for sjeldne diagnoser som porfyrisykdømmene, er mangel på kunnskap om sykdommene hos helsepersonell og i andre deler av tjeneste- og behandlingsapparatet. Å kunne bidra til kompetanseheving og kunnskapsbasert praksis, er derfor viktig for Norsk porfyriregister.

NAPOSten er en årlig nyhetsavis som sendes ut til alle fastleger og behandlende leger som har pasienter registrert i Norsk porfyriregister. Fra 2017 samler registeret inn oppdaterte legeopplysninger fra pasienter deltagende i Norsk porfyriregister slik at NAPOSten kan sendes direkte til oppfølgende lege. Her gis konkrete anbefalinger om bl.a. forebygging og behandling, med utgangspunkt i data rapportert til registeret.

Det arrangeres kurs i porfyrisykdommer for leger hvor nye funn fra Norsk porfyriregister presenteres dersom relevant. NAPOS holder foredrag om porfyrisykdommer på ulike sykehus og for allmennpraktikere, hvor også resultater fra registeret blir presentert.

### **7.2 Resultater til administrasjon og ledelse**

NAPOS sender årsrapport via Nasjonal kompetansetjeneste for sjeldne diagnoser (NKSD) til Helse- og omsorgsdepartementet, der informasjon fra registeret er inkludert. Fra 2012 rapporterer Norsk porfyriregister også årlig til Helse Vest RHF via Fagsenter for medisinske registre i Helse Vest (denne rapporten) og til avdelingssjef Laboratorium for klinisk biokjemi og avdelingsdirektør for Laboratorieklinikken Haukeland universitetssykehus.

### **7.3 Resultater til pasienter**

Den årlige nyhetsavisen, NAPOSten, sendes til alle pasienter registrert i Norsk porfyriregister, hvor det gis konkrete anbefalinger om bl.a. oppfølging og kontroll av sykdommen, forebygging av symptomer, samt behandling, med utgangspunkt i data rapportert til registeret. Her presenteres også utvalgte resultater fra årsrapporten. I tillegg blir det presentert resultater fra registeret på de årlige pasientkursene som arrangeres av NAPOS.

### **7.4 Publisering av resultater på institusjonsnivå**

Norsk porfyriregister er i stor grad basert på pasientrapporterte data, og ingen sykehus/avdelinger sender systematisk eller rutinemessig data til registeret. Mange porfyripasienter følges opp av fastlege og flertallet er ikke innlagt på sykehus, jfr. kapittel 5.3.

## 8. Samarbeid og forskning

### 8.1 Samarbeid med andre helse- og kvalitetsregistre

NAPOS har tett kontakt med porfyrifaglige miljøer rundt om i hele verden og sitter i styringsgruppen for European Porphyria Network (EPNET). EPNET er et nettverk av europeiske spesialist-porfyrisentre og har vært bygget opp ved hjelp av EU-midler. Europeisk porfyriregister (EPR) er et samarbeid mellom de europeiske spesialist-porfyrisentrene som er med i EPNET. Den overordnede målsettingen for EPR er å få mer kunnskap om det naturlige forløpet til porfyrisykdommene, vurdere effekten av behandlingen som gis ved de ulike sykdommene og undersøke klinisk praksis. NAPOS fikk konsesjon fra Datatilsynet i juni 2012 til å drifte EPR, og databasen er lokalisert ved Haukeland Universitetssykehus. Innsamling av norske data til EPR gjøres samtidig med innsamling av data fra helsepersonell til Norsk porfyriregister.

NAPOS har i 2016 samarbeidet med Fagsenter for medisinske kvalitetsregistre i Helse Vest, Helse Vest IKT og Helse Midt IKT (HEMIT) i forbindelse med videreutvikling av elektronisk registreringsløsning (MRS) for registeret.

### 8.2 Vitenskapelige arbeider

Baravelli C, Sandberg S, Aarsand AK, Nilsen RM, Tollånes MC. *Acute hepatic porphyria and cancer risk: a nationwide cohort study*. J Intern Med. 2017 Sep; 282(3):229-240.

Duinker, I.L. (red.). *NAPOSten 2016* - årlig nyhetsbrev med presentasjon av data fra Norsk porfyriregister.

Thomsen, J., Aarsand, A.K., Villanger, J.H., Støle, E., Enes, Å.R., Sandberg, S. *Diagnostisk forsinkelse ved porfyrisykdom – resultater fra Norsk porfyriregister, et nasjonalt medisinsk kvalitetsregister*. Posterpresentasjon, Helse- og kvalitetsregisterkonferanse, 10.-11. mars 2016, Oslo.

Baravelli, C.M., Tollånes, M.C., Bhowmik, J. og Sandberg, S. *Primary liver cancer and other malignancies associated with acute hepatic porphyria: A Norwegian population based cohort study*. Oral presentation, International Congress on Porphyrins and Porphyrias, Sept 14th – Sept 16th 2015, Düsseldorf, Germany

Enes, Å.R., Aarsand, A. K., Villanger, J. H., Støle, E., Baravelli, C. M. og Sandberg, S. *Routine follow-up in porphyria patients*. Poster presentation, International Congress on Porphyrins and Porphyrias, Sept 14th – Sept 16th 2015, Düsseldorf, Germany.

Duinker, I.L. (red.). *NAPOSten 2015* - årlig nyhetsbrev med presentasjon av data fra Norsk porfyriregister.

*Doktorgradsstipendiater:*

- Janice Andersen - Psykososial helse og livskvalitet ved akutt intermitterende porfyri og porphyria cutanea tarda. Innlevert 2016.
- Helene Bustad Johannessen - Phenotypic outcome and novel therapies in acute intermittent porphyria. Innlevert 2016.
- Carl Baravelli - Long-term clinical and socioeconomic consequences of porphyria. Planlagt innlevering 2019.

## Del II Plan for forbedringstiltak

### 9. Forbedringstiltak

I 2017 ble årlige skjema for PV og HCP tatt i bruk, og tilsvarende skjema for EPP skal etter planen tas i bruk i 2018. Fra og med 2018 vil det i tillegg implementeres to nye variabler i alle legekontrollskjema. Disse variablene skal måle om oppfølgende lege benytter NAPOS sine sjekklister for årlig kontroll, og om de bruker NAPOS sine behandlingsretningslinjer for PCT.

Registeret jobber med å sette mål for de ulike kvalitetsindikatorene. Noen av kvalitetsindikatorene har fått mål som presenteres i årets rapport. Det er blant annet satt som mål at 75 % av AIP-pasientene som er 50 år eller eldre skal få utført årlig bildeundersøkelse samt at 80 % av PCT pasientene skal gå til årlig kontroll. Det er også et mål at 75 % av PCT-pasientene skal sende inn kontrollprøve til NAPOS. For de resterende kvalitetsindikatorene er dette et pågående arbeid. Felles for alle mål er at de er satt for en femårsperiode (innen 2021). I årets rapport presenterer også registeret for første gang PREM-data vedrørende PCT-pasientenes erfaringer fra behandlingsperioden etter at diagnosen ble stilt.

Resultat fra registeret presenteres i det årlige nyhetsbrevet NAPOSTen, som frem til og med 2017 har blitt sendt ut til alle registerdeltagere og deres oppfølgende leger på våren. Fra og med 2018 planlegges det å utgi NAPOSTen på høsten, i etterkant av årsrapporteringen, slik at dataene som presenteres er så oppdaterte som mulig. For å sikre at vi når ut til pasientenes nåværende oppfølgende leger med resultatene fra registeret, startet registeret i 2017 med å samle inn kontaktopplysninger om oppfølgende lege på de årlige pasientskjemaene.

I løpet av de neste årene ønsker registeret å sammenligne lege- og pasientrapporterte data på individnivå, blant annet for utførte undersøkelser ved kontroll og innsending av kontrollprøver. Registeret ønsker også å slå sammen data om kontrollrutiner fra flere år, slik at vi i fremtiden kan presentere tall om dette fordelt på fylker. Dersom innregistreringsløsningen i MRS for PCT og de øvrige diagnosene settes i produksjon som planlagt, vil det fra og med neste år være mulig å presentere data fra årlige pasientskjema og legekontrollskjema fra flere diagnoser. For å forbedre datakvaliteten i registeret skal det i 2018 ferdigstilles rutiner for kontroll av feil ifbm. manuell innlegging av data (tastefeil). Registeret ønsker også å synliggjøre manglende data/kompletthet i den neste rapporten.

Sommeren 2017 ble det søkt om godkjenning fra REK om gjennomføring av et forskningsprosjekt som skal handle om PCT og livskvalitet. Prosjektet vil inneholde data fra registeret.

## Del III Stadievurdering

### 10. Referanser til vurdering av stadium

Tabell 14: Vurderingspunkter for stadium Norsk porfyriregister

Nr	Beskrivelse	Kapittel	Ja	Nei	Ikke aktuell
<b>Stadium 2</b>					
1	Er i drift og samler data fra HF i alle helseregioner	<a href="#">3</a> , <a href="#">5.3</a>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2	Presenterer resultater på nasjonalt nivå	<a href="#">3</a>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3	Har en konkret plan for gjennomføring av dekningsgradsanalyser <i>Kommentar: NAPOS har oversikt over tilnærmet alle pasienter med porfyridiagnose i Norge. Alle pasienter som blir diagnostisert ved NAPOS inviteres til deltagelse i Norsk Porfyriregister og NAPOS kan beregne andelene som deltar i registeret jfr. kapittel 5.6. En dekningsgrads-analyse mot NPR har lite for seg fordi ikke alle disse pasientene innlegges i sykehus.</i>	<a href="#">5.2</a>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
4	Har en konkret plan for gjennomføring av analyser og løpende rapportering av resultater på sykehusnivå tilbake til deltakende enheter <i>Kommentar: Ikke aktuelt. Ingen sykehus/avdelinger sender systematisk eller rutinemessig data til registeret.</i>	<a href="#">7.1</a> , <a href="#">7.2</a>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
5	Har en oppdatert plan for videre utvikling av registeret	Del <a href="#">II</a>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>Stadium 3</b>					
6	Kan redegjøre for registerets datakvalitet	<a href="#">5.5</a>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7	Har beregnet dekningsgrad mot uavhengig datakilde <i>Kommentar: Ikke aktuelt nå, jfr. kapittel 5.2 og 5.6</i>	<a href="#">5.2</a> , <a href="#">5.3</a> , <a href="#">5.4</a>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
8	Har dekningsgrad over 60 %	<a href="#">5.4</a>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9	Registrerende enheter kan få utlevert egne aggregerte og nasjonale resultater <i>Kommentar: Ikke aktuelt. Ingen sykehus/avdelinger sender systematisk eller rutinemessig data til registeret.</i>	<a href="#">7.1</a> , <a href="#">7.2</a>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>



10	<p>Presenterer deltakende enheters etterlevelse av de viktigste nasjonale retningslinjer der disse finnes</p> <p><i>Kommentar: Ikke aktuelt. NAPOS har laget egne retningslinjer for oppfølging og kontroll. Etterfølgelsen av disse monitoreres av registeret.</i></p>	<a href="#">6.6</a>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
11	Har identifisert kliniske forbedringsområder basert på analyser fra registeret	<a href="#">6.7</a>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12	Brukes til klinisk kvalitetsforbedringsarbeid	<a href="#">6.8, 6.9</a>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
13	Resultater anvendes vitenskapelig	<a href="#">8.2</a>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
14	Presenterer resultater for PROM/PREM	<a href="#">6.3</a>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
15	Har en oppdatert plan for videre utvikling av registeret	<a href="#">Del II</a>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>Stadium 4</b>					
16	Kan dokumentere registerets datakvalitet gjennom valideringsanalyser	<a href="#">5.6, 5.7</a>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
17	Presenterer oppdatert dekningsgradsanalyse hvert 2. år	<a href="#">5.2, 5.3, 5.4</a>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
18	Har dekningsgrad over 80 %	<a href="#">5.4</a>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
19	<p>Registrerende enheter har løpende (on-line) tilgang til oppdaterte egne og nasjonale resultater</p> <p><i>Kommentar: Ikke aktuelt. Ingen sykehus/avdelinger sender systematisk eller rutinemessig data til registeret.</i></p>	<a href="#">7.1</a>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
20	Resultater fra registeret er tilpasset og tilgjengelig for pasienter	<a href="#">7.3</a>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
21	Kunne dokumentere at registeret har ført til kvalitetsforbedring/endret klinisk praksis	<a href="#">6.9</a>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>