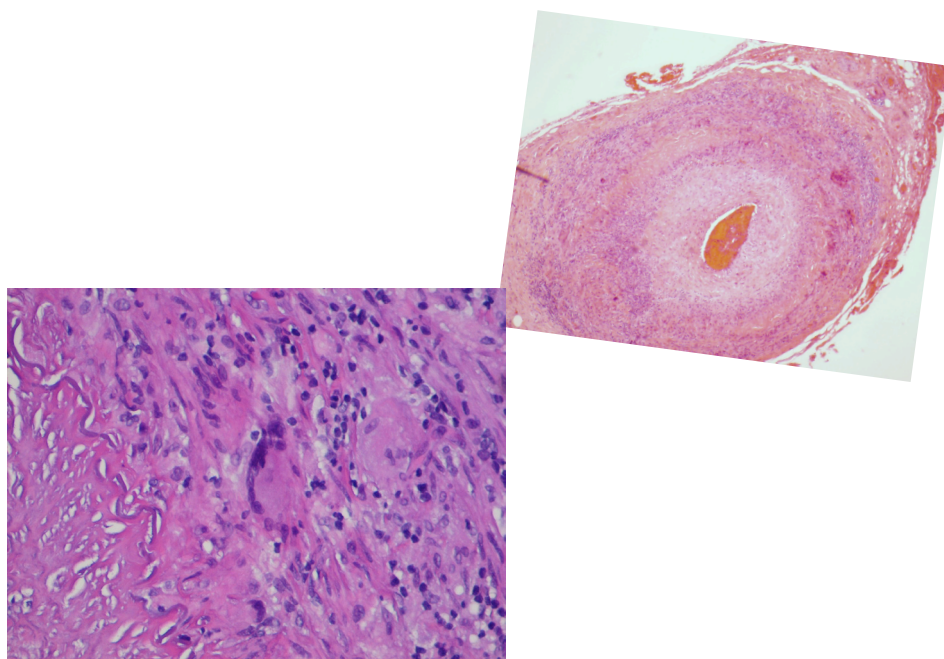


NorVas

Registerbeskrivelse

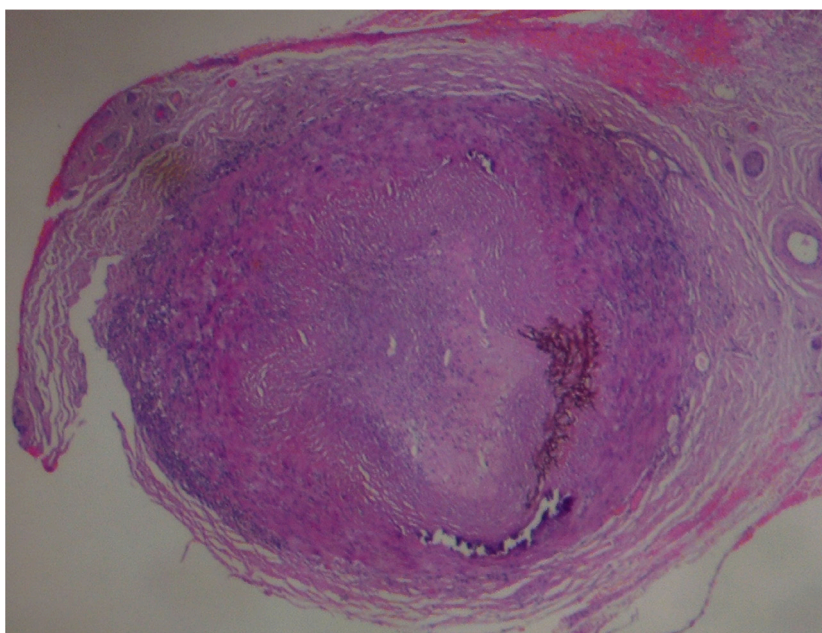


Design / layout	Mai Lisbet Berglund, Universitetssykehuset Nord-Norge HF
Foto	Colourbox
Trykk	Trykkeriet ved Universitetssykehuset Nord-Norge HF
Opplag	100
Utgitt	April 2014, revidert August 2016
Redaksjon	Wenche Koldingsnes, Universitetssykehuset Nord-Norge HF
Versjon	2.0

Forord

Norsk vaskulittregister & biobank (NorVas) er et nasjonalt kvalitetsregister som har som mål å sikre kvaliteten på behandling som gis ved vaskulitter. Hvert sykehus skal derved kunne holde oversikt over egne resultater og kunne sammenligne med landsgjennomsnittet. Målet er å sikre kvalitet og enhetlig utredning, behandling og oppfølging av pasienter med systemiske vaskulitter i hele landet.

- Målgruppen er alle pasienter som har en av sykdommene i gruppen systemiske vaskulitter.
- Faglig rådgivningsgruppe for registeret har det faglige ansvaret, deri å definere hvordan registerdata skal bearbeides og presenteres, og hvilken forskning som kan gjøres på registerdata. Sentrale personer tilknyttet fagmiljøet i Norge er representert i rådgivningsgruppen. Databehandlingsansvarlig er Universitetssykehuset Nord-Norge HF. Daglig ledelse er lagt til Revmatologisk seksjon , avd for Nevrolog, Hud og Revmatologi, Universitetssykehuset Nord-Norge HF.



Innholdsfortegnelse

Side

REGISTERBESKRIVELSE	5
Innledning	5
Bakgrunn	5
Formål	5
Målgruppe	6
Faglig design	7
Inklusjonskriterier	7
Eksklusjonskriterier	7
Endepunktsvariabler	7
Biobank	7
Datafangst	8
Rutiner for å ivareta registerets datakvalitet	8
Rutiner for datafangst/kontroller	8
Registeret skal være samtykkebasert	8
Faglig forankring	9
Generell beskrivelse av registeret	9
Registerorganisering	10
Databehandlingsansvarlig	10
Databehandler	10
Faglig rådgivningsgruppe	10
Daglig ledelse av registeret	10
IT-relatert personal og drift	10
Annen drift	10
Analyse og rapportering	10
Personvern/etikk	11
Referanser	12
Notater	13
Nasjonalt servicemiljø for medisinske kvalitetsregistre	14

REGISTERBESKRIVELSE

Innledning

Bakgrunn

Vaskulitt er en samlebetegnelse på tilstander hvor det finnes inflammasjon (betennelse) i blodårer. Vaskulitter deles inn i ulike diagnoser basert på hvilke typer av blodårer som er affisert, og på type av betennelsesreaksjon. Ved blodårerbetennelsen vil organer som får blodforsyning av affiserte blodårer kunne skades. Symptomene som oppstår vil avhenge av hvilke blodårer og organer som blir mest skadet.

Felles for alle vaskulitter er at det er sjeldne sykdommer (1–4), slik at erfaringsgrunnlaget for den enkelte kliniker eller avdeling som behandler pasienter, kan være relativt lite. Sykdommene behandles også av mange ulike spesialister avhengig av hvilket organ som er mest affisert. Slik vil noen pasienter følges i generell indremedisin, andre av lungeleger eller ØNH leger, men de fleste blir fulgt av revmatologer og nefrologer. Både diagnostisk utredning og behandlingsopplegg varierer rundt om i landet og noen enhetlig behandlingsprotokoll finnes ikke. Sykdommene er alvorlige, med 2-4 ganger økt dødelighet i forhold til generell befolkning. Permanent nyresvikt sees hos ca. 20% av hovedgruppen av vaskulitter (de ANCA-assosierte vaskulitter, se under) .

Fra 1987 har man ved Revmatologisk avd., Universitetssykehuset Nord-Norge, interessert seg spesielt for vaskulitter, og avdelingen har hatt mange pasienter til behandling. I 2002 ble Nord-Norsk Vaskulittregister opprettet. NorVas er etablert etter initiativ fra fagmiljøet i revmatologi og nyremedisin. Man ønsker en større oversikt over vaskulitter i hele landet, med oversikt over forekomst, behandling og forløp av sykdommene, og eventuelle ulikheter i landet. Data vil bl.a. kunne danne grunnlag for forskning på forekomst, hvilke behandlingsopplegg som fungerer best, og forløp av de ulike vaskulitter.

Formål

- Evaluere praksis mhp utredning, behandling, oppfølging, resultater og sikkerhet for pasienter med vaskulittsykdommer i Norge.
 - o På bakgrunn av registrerte data, bidra til målrettet kvalitetsforbedring både lokalt og nasjonalt.
- Dokumentere behandlingseffekt og komplikasjoner
- Gi oversikt over bruk av biologiske legemidler ved vaskulitter
 - o Gi data på effekt og komplikasjoner til slik behandling
 - o Gi oversikt over bruken av biologiske legemidler i landet, ulik fordeling?
 - o Leverer data til NOKBIL- Norsk kvalitetsregister for biologiske legemidler
- Gi den enkelte behandlende enhet mulighet til å evaluere sin virksomhet og sammenligne seg med nasjonale data.
- Bidra til økt kunnskap om vaskulitter og behandlingen av disse tilstander ved å gi grunnlagsdata for epidemiologisk og klinisk forskning på behandlingseffekt og utfallsmål, inklusiv livskvalitet. Biobank vil også gi mulighet for studere genetiske forhold.
- Spre kunnskap både i fagmiljø og befolkningen om vaskulitter.
- Gi data på hvordan tilbudet til vaskulittpasienter er fordelt i landet og tilstrebe at tjenesten er rettferdig fordelt

Målgruppe

Målgruppe for registeret er alle systemiske vaskulitter. Systemiske vaskulitter innebærer at vaskulitten medfører at pasienten er generelt syk, eller har alvorlig affeksjon i ett organ med fare for permanent skade på organet. I praksis vil ren hudvaskulitt være ekskludert fra systemiske vaskulitter. Vaskulitter kan også ses som komplikasjon til andre sykdommer, både revmatiske og andre tilstander. Disse sekundære vaskulitter vil heller ikke omfattes av dette register.

Kort beskrivelse av vaskulitter som omfattes av registeret

- **Kjempecelle-arteritt (Giant cell arteritis) (GCA) eller Arteritis temporalis**, rammer personer over 50 år. Alvorlig konsekvens av sykdommen er blindhet, men sykdommen gir også arteritt i aorta og dens hovedgreiner, spesielt arteria axillaris.
- **Takayusus arteritt (TAK)**, gir affeksjon av aorta og dens hovedgreiner. De fleste personer er under 40 år ved debut. Diagnosen og oppfølging kan være vanskelig pga diskrepans mellom kliniske/ laboratoriemessige funn, og den inflammasjon som pågår i karvegg.
- **Polyarteritis nodosa (PAN)**, gir vaskulitt i mellomstore arterier, hyppigst i abdomen og gir hypertensjon når nyrearterier affiseres.
- **Granulomatose med polyangiitt (GPA), tidligere kalt Wegeners granulomatose**, gir hyppigst sykdom i øvre og nedre luftveier, men nyreaffeksjon ses hos 80%. Sykdommen gir både vaskulitt og granulomdannelse (betennelsesknute) som kan være lokalt destruktiv og gi nekrose i brusk og bein. Alle organer i kroppen kan affiseres, debutalder ca 50 år, men finnes i alle aldre. Sykdommen gir ofte residiv.
- **Mikroskopisk polyangiitt (MPA)** ligner GPA, men det ses ikke granulomer. MPA gir mest lunge- og nyreaffeksjon. Rammer noe eldre personer enn GPA og har høyere dødelighet.
- **Eosinofil granulomatose med polyangiitt (EGPA), tidligere kalt Churg Strauss syndrom**, oppstår hos personer som fra før har astma/allergi. Lunge- og bihuleaffeksjon er hyppig, men størst skade sees ved affeksjon av perifere nerver og hjertet.
 - o De 3 overnevnte tilstander, GPA, MPA og EGPA, har det til felles at de i hovedsak affiserer små og mellomstore kar, og 50-100% av pasientene har et autoantistoff, antineutrofilt cytoplasma antistoff, kalt ANCA. Disse tre tilstander grupperes derfor som **ANCA assosierte vaskulitter (AAV)** Overdødelighet er, i løpet av de siste 10 år, redusert fra en standardisert mortalitetsratio på 4 til 2,5, som et resultat av bedret behandling og oppfølgingsrutiner (5,6). Ca. 20% utvikler nyresvikt. Det ses også utvikling av annen organskade (7). Selv om dagens behandling kan få pasienten i remisjon (uten tegn på aktiv sykdom), ser man ofte residiv (8).
- **Behcet syndrom (BS)** er sjelden i Norge. Residiverende sår i munnslimhinne og genitalt er det mest framtreddende symptom, men også alvorlig betennelse i øyet ses ofte. Ved mer alvorlige former ses tromboser i store kar og affeksjon av centralnervesystemet med lammelser.
- **Kryoglobulinemisk vaskulitt (CRYO)** er en småkarsvaskulitt, oftest assosiert til tidligere Hepatitt C-infeksjon. Tilstanden gir hudvaskulitt, men også affeksjon av nyrer og perifere nerver.
- **Aortitt**, med betennelse kun i hovedpulsåren og som ikke kan diagnostiseres som TAK eller GCA, vil også bli registrert i NorVas
- Det finnes også noen andre vaskulitter som det kan bli aktuelt å inkludere i registeret på et senere tidspunkt. Dette gjelder for eksempel Henoch Schönleins purpura hos voksne og Primær granulomtøs angitt i centralnervesystemet.

- Kawasaki syndrom (KS) opptrer i hovedsak hos barn, men kan ses hos voksne. Den kjennetegnes ved feber, slimhinneaffeksjon i munn, lymfeknutesvulst, men coronar arteritt med aneurysme, evt hjerteinfarkt er den alvorligste manifestasjon.

Faglig design

Vaskulitter er kroniske sykdommer og det er viktig at man ved et kvalitetsregister ser på endringer over tid. Vaskulittregisteret skal i hovedsak måle prosessvariabler i form av utredning og behandling, og resultat i form av behandlingseffekt som sykdomskontroll, overlevelse, permanent organskade, komplikasjoner til behandling og sykdom. For å kunne måle disse forhold, kreves en jevnlig oppfølging av pasientene med standardiserte målinger. Pasienter med ny diagnose inkluderes på diagnosetidspunkt, og registreres 3, 6 og 12 mndr etter behandlingsoppstart, og tilsvarende etter residiv, for blant annet å måle tid til remisjon, deretter minimum årlig registrering.

For pasienter som inkluderes ut i forløpet av sin sykdom, er det ønskelig at man får registrert data fra debut og antall residiv, samt utvikling av organskade.

Inklusjonskriterier i registeret vil være basert på at man stiller diagnosen systemisk vaskulitt, klassifisert i aktuelle ICD-10 diagnoser basert på American College of Rheumatology Criteria (ACR) fra 1990, Chapel Hill Consensus Definition fra 2012 og EMEA algoritme fra 2007 (9-11).

Eksklusjonskriterier

Manglende samtykke (eget eller verges)

Alder < 16 år

Endepunktvariabler

- Variasjon i utredning og behandling.
- Effekt av behandling i form av
 - o Sykdomsaktivitet (måles ved validert skår, BVAS = Birmingham Vasculitis Activity Score) (12)
 - o Oppnåelse av remisjon, tid til remisjon (definert ved BVAS)
 - o Antall residiv (definert ved BVAS)
- Variasjon i bruk, effekt og sikkerhet av biologisk behandling,
- Varig organskade, som f.eks. nyresvikt med dialysebehov/transplantasjon
 - o Organskade måles ved validert skår for organskade (VDI = Vasculitis Damage Index) (13)
- Andre komplikasjoner til sykdom og behandling, som eksempel
 - o Kreftsykdom (kobling mot Kreftregisteret)
 - o Alvorlige infeksjoner rapporteres ved hvert besøk (evt kobling mot NPR/ MSIS)
 - o Hjerne-kar sykdom (kobling mot Hjerne- og karregisteret, HKR)
- Livskvalitet for pasienten (målt ved SF-36 og EQ-5D), arbeidsuførhet (Kobling mot FD-Trygd)
- Overlevelse, dødsårsaker (kobling mot Dødsårsaksregisteret)

Biobank

Etablering av biobank for nedfrysing av biologisk materiale er godkjent. Det er aktuelt med vevsprøver fra biopsier, serum, fullblod, plasma, bl.a. for DNA analyser.

Datafangst

Rutiner for å ivareta registerets datakvalitet

Registrering av data i databasen vil bli utført av medisinsk kompetent person med spesialkunnskap om feltet. Det vil bli tatt systematiske stikkprøver for å undersøke om registrerte data er i samsvar med skjema og om det foreligger intern konsistens. Dekningsgrad vil bli undersøkt mot uttrekk av relevante diagnoser fra NPR

Rutiner for datafangst / kontroller

Journalhjelpeverktøyet GoTreatIT (GTI) har en Vaskulittmodul hvor aktuelle registerdata registreres direkte mens pasienten er til kontroll. Pasientrapportering av livskvalitet, komorbiditet med mer vil skje i samme dataverktøy. Det skal registreres ved debut og ved residiv på tid 0, 3 mndr, 6 mndr, 12 mndr og senere minimum årlig.

Registrering utføres av pasient, behandlende lege, evt sykepleier med spesialkunnskap. GTI har pasient-tavle som gir oversikt over diagnose, behandling, sykdomsaktivitetsskår, organskadeskår og laboratorie-data med kurveframstilling. Data overføres fra GTI til nasjonal database via Norsk Helsenett.

Separat Web-basert registrering for de som ikke har GTI utarbeides av Hemit i Trondheim. Denne bygger på MRS plattform på tilsvarende måte som NorArtritt (nasjonalt kvalitetsregister for artrittsykommer) og NOKBIL.

Registeret skal være samtykkebasert.

Samtykket vil bli scannet inn i egen forskningsserver på de ulike HF, evt scannet inn i pasientens journal. I det elektroniske register anføres dato for skriftlig samtykke.



Faglig forankring

Registeret er utviklet etter en faglig samarbeidsmodell der både geografisk representasjon, faglig kompetanse og faglig legitimitet er ivareta ved:

- **Faglig rådgivningsgruppe:** tverrfaglig sammensatt med representanter både fra det revmatologiske og nefrologiske fagmiljø og fra alle helseregioner, samt representant for brukere. Det er utarbeidet egne statutter for rådgivningsgruppen.
- **Referansegruppe** er et rådgivende organ i utviklingsfasen og ved periodiske evalueringer av registeret. Referansegruppen vil ha representanter fra andre involverte fagmiljø, samt deltagelse fra universitet og brukere.

På bakgrunn av tilgjengelig kunnskap og egne data vil registeret påta seg å levere konsensusrapporter, faglige anbefalinger og årlige oppdateringer fra registeret både for det enkelte HF og nasjonalt.

Den faglige rådgivningsgruppen forvalter datamaterialet og tar stilling til hvordan disse skal bearbeides og presenteres. Rådgivningsgruppen har tilgang til statistisk og epidemiologisk kompetanse ved SKDE.

Generell beskrivelse av registeret

- Målgruppen er alle pasienter som behandles for systemiske vaskulitter innen spesialisthelsetjenesten.
- En systematisk nasjonal datainnsamling er en forutsetning for å få ny kunnskap om feltet hvor det nå i økende grad brukes biologiske medikamenter.
- De ulike systemiske vaskulitter har lav insidens, ivaretas av flere spesialiteter, til dels etter lokale tradisjoner, og med noe ulik tilnærming, diagnostikk og behandling.
- Registeret skal bidra til å gi informasjon både om pasientene får likeverdig behandling og om behandlingskvaliteten er god.
- Det nasjonale fagmiljø innen feltet er lite og et nasjonalt register vil bidra til å samle miljøet.
- Registeret bør være faglig forankret i de mest relevante fagmiljø ved representasjon i den faglige rådgivningsgruppen, som også bør ha representasjon fra alle RHF.
- Denne pasientgruppen får så langt vites ikke behandling i privatfinansierte institusjoner.
- Det finnes ingen andre tilsvarende kvalitetsregistre nasjonalt eller i de nordiske land.

Registerorganisering

- **Databehandlingsansvarlig:**

Databehandlingsansvarlig og eier av registeret er Universitetssykehuset Nord-Norge HF v/adm. direktør. Ved en eventuell nedleggelse av registrert vil dataene forvaltes av databehandlingsansvarlig. Revmatologisk seksjon, Avdeling for Nevrologi, Hud, og Revmatologi ved Universitetssykehuset Nord-Norge HF er faglig ansvarlig, og kun ansatte i registerenheten ved Universitetssykehuset Nord-Norge HF vil ha tilgang til data i registeret.

- **Databehandler**

Statistiker fra SKDE vil kunne bli involvert i analysearbeid. SKDE og Universitetssykehuset Nord-Norge HF har særskilt databehandleravtale.

- **Faglig rådgivningsgruppe**

Den faglige rådgivningsgruppen skal være representativt sammensatt med representanter fra HF i alle helseregioner og fra relevante fagmiljøer (revmatologi og nefrologi). Gruppen har tilgang til statistisk og epidemiologisk kompetanse ved SKDE.

- **Daglig ledelse av registeret**

Det daglige ansvar for registeret er lagt til Revmatologisk seksjon, Avd for Nevrologi, Hud og Revmatologi, Universitetssykehuset Nord-Norge HF.

- **IT-relatert personal og drift**

Helse-Nord IKT og SKDE.

- **Annen drift**

Den faglige rådgivningsgruppens utgifter vil dekkes av registeret.

- **Analyse og rapportering**

- o Registeret vil årlig utgi en aggregert fellesrapport for hele landet og for de ulike RHF, og institusjon/avdelingsbaserte rapporter.
- o Aggregerte data for hele landet og de ulike RHF vil også gå til nasjonale myndigheter og RHF ledelse.
- o Det ønskes videre at registeret over tid skal gi data til forskning blant annet på:
 - o Beskrivende og analytisk epidemiologi, som:
 - Forekomst i landet, ulikhet i regioner?
 - Endring over tid
 - Utløsende faktorer for sykdom og tilbakefall
 - Prediksjon av behandlingsresultat
 - Genetiske forhold
- o Overlevelsesanalyser, dødsårsak – kobling mot Dødsårsaksregisteret/SSB
- o Overlevelsesanalyse for nyresvikt, andre alvorlige permanente organskader

- o Faktorer som påvirker utvikling av organskade, deriblant behandling gitt.
- o Utvikling av alvorlige komplikasjoner, som alvorlige infeksjoner, cancer, hjerte-kar-sykdom – ved kobling mot etablerte registre.
- o Livskvalitet.
- o Arbeidsdeltagelse ved kobling mot FD-Trygd

Personvern/etikk

- **Begrunnelse for variabelvalg og design**

Jfr. registerets formål og generelle beskrivelse ovenfor.

- **Registeret vil være basert på informert samtykke**

- Rutiner for informasjon om registeret til pasienter

Slik informasjon gis gjennom samtykkeerklæringen samt registerets egen nettside.

- **IKT-sikkerhet**

Ivaretas av Helse-Nord IKT etter gjeldende rutiner.



Referanser

1. Koldingsnes W, Nossent H. Epidemiology of Wegener's granulomatosis in northern Norway. *Arthritis Rheum.* 2000;43(11):2481–7.
2. Koldingsnes W, Nossent HC. Epidemiology of ANCA associated vasculitis. *Nor Epidemiol.* 2008;18(1):37–48.
3. Mohammad AJ, Jacobsson LTH, Westman KW a, Sturfelt G, Segelmark M. Incidence and survival rates in Wegener's granulomatosis, microscopic polyangiitis, Churg-Strauss syndrome and polyarteritis nodosa. *Rheumatology (Oxford).* 2009 Dec;48(12):1560–5.
4. Gran JT, Myklebust G. The incidence of polymyalgia rheumatica and temporal arteritis in the county of Aust Agder, south Norway: a prospective study 1987-94. *J Rheumatol.* 1997 Sep;24(9):1739–43.
5. Aasarod K, Iversen BM, Hammerstrom J, Bostad L, Vatten L, Jorstad S. Wegener's granulomatosis: clinical course in 108 patients with renal involvement. *Nephrol Dial Transplant.* 2000;15(5):611–8.
6. Flossmann O, Berden A, de Groot K, Hagen C, Harper L, Heijl C, et al. Long-term patient survival in ANCA-associated vasculitis. *Ann Rheum Dis.* 2011 Mar;70(3):488–94.
7. Koldingsnes W, Nossent H. Predictors of survival and organ damage in Wegener's granulomatosis. *Rheumatology (Oxford).* 2002;41(5):572–81.
8. Koldingsnes W, Nossent JC. Baseline features and initial treatment as predictors of remission and relapse in Wegener's granulomatosis. *J Rheumatol.* 2003;30(1):80–8.
9. Calabrese LH, Michel BA, Bloch DA, Arend WP, Edworthy SM, Fauci AS, Fries JF, Hunder GG, Leavitt RY, Lie JT et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria... -. *Arthritis and rheumatism.* 1990. p. 1108–13.
10. Jennette JC, Falk RJ, Bacon P a, Basu N, Cid MC, Ferrario F, et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum.* 2013 Jan;65(1):1–11.
11. Watts R, Lane S, Hanslik T, Hauser T, Hellmich B, Koldingsnes W, et al. Development and validation of a consensus methodology for the classification of the ANCA-associated vasculitides and polyarteritis nodosa for epidemiological studies. *Ann Rheum Dis.* 2007 Feb;66(2):222–7.
12. Mukhtyar C, Lee R, Brown D, Carruthers D, Dasgupta B, Dubey S, et al. Modification and validation of the Birmingham Vasculitis Activity Score (version 3). *Ann Rheum Dis.* 2009 Dec;68(12):1827–32.
13. Exley A, Bacon P, Luqmani R, Kitas G, Gordon C, Savage C, et al. Development and initial validation of the Vasculitis Damage Index for the standardized clinical assessment of damage in the systemic vasculitides. *Arthritis Rheum.* 1997;40(2):371–80.

Notater

Nasjonalt servicemiljø for medisinske kvalitetsregistre

Nasjonalt servicemiljø for medisinske kvalitetsregistre har sitt oppdrag fra Helse- og omsorgsdepartementet og drives av de regionale helseforetakene. Servicemiljøet skal understøtte og koordinere innsatsen for etablering av landsdekkende og komplette medisinske kvalitetsregistre i Norge. Servicemiljøet skal bidra med kunnskap og veiledning til alle med interesse for utvikling av medisinske kvalitetsregistre.

Servicemiljøet består av et interregionalt nettverk med knutepunkt i Senter for klinisk dokumentasjon og evaluering (SKDE, Helse Nord).

SKDEs formål er å bidra til kvalitetsforbedring av helsetjenesten i Helse Nord. Gjennom forskningsbaserte metoder og prosjekter analyseres helsetjenesten basert på virksomhetstall som bidrag til styringsinformasjon for bedre kvalitet og prioritering.

Kontaktinformasjon

SKDE
Postboks 6
9038 Tromsø

Tlf.nr.	777 55 800
E-post	post@skde.no
Internett	www.kvalitetsregistre.no www.skde.no



Nasjonalt servicemiljø for
medisinske kvalitetsregistre

Kontaktinformasjon

Postadresse

Norsk Vaskulittregister & Biobank
Postboks 20
Universitetssykehuset Nord-Norge
9038 Tromsø

E-post

norvas@unn.no

Internett

www.norvas.no

Kontaktpersoner

Faglig leder
Wenche Koldingsnes
E-post: wenche.koldingsnes@unn.no