

NORSK PORFYRIREGISTER

Årsrapport for 2025 med plan for forbedringstiltak

Jørild Haugen Villanger, Maja Eirin Hjelle Strand, Egil Støle & Åshild Rostad Enes
Haukeland universitetssjukehus

15. juni 2026



INNHold

Nøkkeltall 2025.....	- 5 -
DEL 1 RESULTATER FRA REGISTERET	- 6 -
1 SAMMENDRAG	- 6 -
2 RESULTATER.....	- 9 -
2.1 Kvalitetsindikatorer	- 9 -
2.1.1 Kvalitetsindikatorer for PCT	- 11 -
A – Poliklinisk kontroll ved PCT	- 11 -
C – Behandling av nydiagnostisert PCT.....	- 22 -
D – Symptomer og behandling ved kjent PCT.....	- 29 -
G– Diagnostisk forsinkelse ved PCT	- 31 -
2.1.2 Kvalitetsindikatorer for AIP, PV og HCP	- 33 -
A – Poliklinisk kontroll ved akutt porfyrisykdom	- 33 -
B – Leverovervåkning ved akutte porfyrisykdommer	- 47 -
F – Legemiddelbruk hos pasienter med AIP, PV og HCP	- 50 -
G – Diagnostisk forsinkelse ved akutt porfyrisykdom.....	- 52 -
2.1.3 Kvalitetsindikatorer for EPP	- 54 -
A – Poliklinisk kontroll ved EPP	- 54 -
G – Diagnostisk forsinkelse ved EPP	- 62 -
2.2 Pasientrapporterte data (PROM/PREM)	- 64 -
E – Bekymring for symptomer (PROM).....	- 64 -
2.3 Andre analyser	- 69 -
2.3.1 Andre resultater PCT	- 69 -
A-poliklinisk kontroll – andre PCT-resultater	- 69 -
D-symptomer og behandling – andre PCT-resultater	- 70 -
2.3.2 Andre resultater AIP, PV og HCP	- 77 -
A-poliklinisk kontroll – andre resultater AIP/PV/HCP	- 77 -
F-legemiddelbruk - andre resultater AIP/PV/HCP	- 78 -
H-Anfall og behandling av pasienter med akutte porfyrisykdommer	- 79 -
2.3.3 Andre resultater EPP	- 81 -
A-poliklinisk kontroll - andre EPP-resultater.....	- 81 -
I – symptomer, behandling og forebygging – andre EPP-resultater	- 82 -
2.3.4 Demografisk oversikt over pasientgruppen	- 87 -
Kjønn og alder	- 87 -
Bostedsfylke.....	- 87 -
DEL 2 ADMINISTRATIVE OPPLYSNINGER.....	- 88 -
3 REGISTERBESKRIVELSE.....	- 88 -
4 DATAKVALITET	- 92 -
4.1 Tilslutning og antall registreringer	- 92 -
4.1.1 Tilslutning	- 92 -
4.1.2 Antall registreringer	- 93 -
4.2 Dekningsgrad og responsrate.....	- 94 -
4.2.1 Metode for beregning av dekningsgrad	- 94 -
4.2.2 Siste beregnede dekningsgrad	- 95 -
4.2.3 Responsrate for pasientrapporterte data	- 97 -
4.3 Vurdering av datakvalitet.....	- 99 -
4.3.1 Kompletthet	- 99 -

4.3.2	Korrekthet	- 100 -
4.3.3	Reliabilitet	- 102 -
4.3.4	Overordnet vurdering av datakvaliteten.....	- 103 -
5	<u>PASIENTRETTET KVALITETSFORBEDRING</u>	- 105 -
5.1	Identifiserte forbedringsområder	- 105 -
5.2	Igangsatte/utførte forbedringstiltak	- 106 -
6	<u>FORMIDLING AV RESULTATER.....</u>	- 109 -
7	<u>SAMARBEID OG FORSKNING.....</u>	- 110 -
7.1	Samarbeid med andre fagmiljøer og helse- og kvalitetsregistre	- 110 -
7.2	Datautleveringer fra registeret	- 110 -
7.3	Vitenskapelige artikler.....	- 111 -
<u>DEL 3 STADIEVURDERING OG PLAN FOR VIDERE UTVIKLING AV REGISTERET</u>		- 112 -
8	<u>REFERANSER TIL VURDERING AV STADIUM</u>	- 112 -
8.1	Vurderingspunkter	- 112 -
9	<u>UTVIKLING AV REGISTERET</u>	- 114 -
9.1	Registerets oppfølging av fjorårets vurdering fra ekspertgruppen.....	- 114 -
9.2	Planer og behov.....	- 115 -
10	<u>LITTERATUR</u>	- 117 -
11	<u>VEDLEGG.....</u>	- 118 -
11.1	Rapport fra reliabilitetsstudie 2025	- 118 -

Forkortelser brukt i rapporten

Forkortelser/Begrep	Forklaringer
AIP	Akutt intermitterende porfyri
Aktiv AIP/PV/HCP	Personer som har eller tidligere har hatt symptomer på AIP/PV/HCP (pasientrapportert)
Akutte porfyrisykdommer	Diagnosene AIP, PV og HCP inngår i denne gruppen
Epnet	European Porphyria Network
EPP	Erytropoietisk protoporfyri
EPR	Europeisk porfyriregister
ePROM	Elektronisk løsning for innhenting av pasientrapporterte data
HCP	Hereditær koproporfyri
HEMIT	Helse Midt-Norge IKT
HUS	Haukeland universitetssjukehus
HVIKT	Helse Vest IKT
Ipnet	International Porphyria Network
Latent AIP/PV/HCP	Personer som er prediktivt testet for AIP/PV/HCP, men som ikke har utviklet symptomer på sykdommen (pasientrapportert)
MetabERN	European Reference Network for Hereditary Metabolic Disorders
MRS	Medisinsk registreringsystem
Napos	Nasjonalt senter for sjeldne diagnoser, enhet porfyrisykdommer
PCT	Porphyria cutanea tarda
PV	Porphyria variegata
PVO	Personvernombud

TAKK!

En stor takk til alle registerdeltagere og oppfølgende leger som år etter år bidrar med verdifulle opplysninger til Norsk porfyriregister. Innsatsen deres gjør det mulig å identifisere forbedringsområder i helsetjenesten og å sette i gang målrettede tiltak for å bidra til at oppfølgingen av pasienter med porfyri sykdom blir så god som mulig. Et kvalitetsforbedringsprosjekt ble igangsatt da registerdata viste et forbedringspotensial med hensyn til etterlevelse av radiologisk undersøkelse av lever hos pasienter med akutt porfyri sykdom. Resultater fra den endelige rapporten av prosjektet, viser at nesten tre fjerdedeler av pasientene over 50 år fikk utført radiologisk undersøkelse (bildeundersøkelse) av leveren som anbefalt i 2025 - mot halvparten i 2021.

En reliabilitetsstudie av variabler i registeret viste at variablene undersøkt i studien var pålitelige og konsistente ved gjentatte målinger. Samtidig identifiserte prosjektet noen få variabler som viste seg å være mindre reliable. Registeret jobber med å forbedre disse variablene. Alle resultatene fra reliabilitetsstudien er vedlagt i denne årsrapporten.

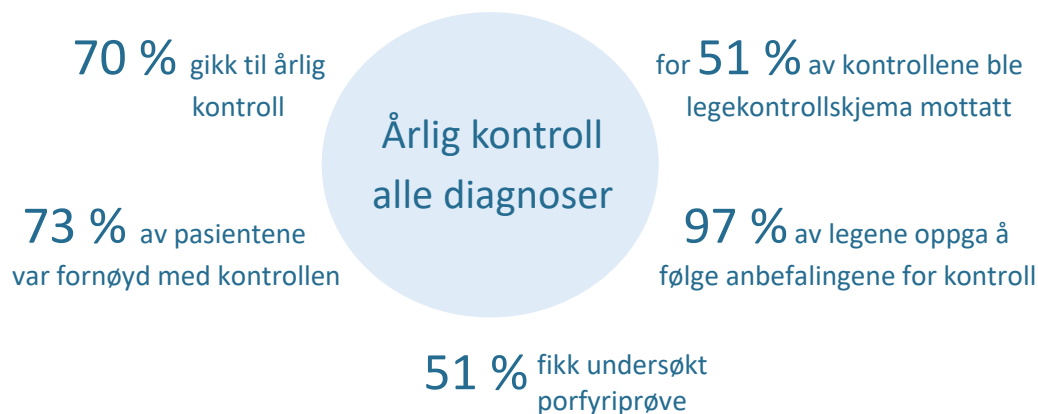
God lesning.

Med vennlig hilsen

Åshild Rostad Enes
Registerleder, Norsk porfyriregister

Bergen, 10. juni 2026

NØKKELTALL 2025



Akutt intermitterende porfyri Porphyria variegata Hereditær koproporfyri

- 73 % fikk utført bildeundersøkelse av lever som anbefalt hver 6. måned
- 77 % har diagnosen registrert som kritisk informasjon i kjernejournal
- 78 % brukte kun trygge legemidler
- 20 % hadde hatt akutt porfyrianfall
- 3 % innlagt med akutt porfyrianfall



Kvalitetsforbedring og utviklingstiltak

- Løsning for reservasjon via Helsenorge
- Kvalitetsforbedringsprosjekt: Økt etterlevelse bildeundersøkelse lever
- Kvalitetsforbedringsprosjekt: kritisk informasjon i kjernejournal

Erytropoietisk protoporfyri

- 54 % tålte mindre enn 30 minutter sollys
- 82 % var vaksinert for hepatitt A+B
- 64 % brukte vitamin-D tilskudd
- 38 % brukte kalsiumtilskudd

Porphyria cutanea tarda

- 75 % av nydiagnostiserte fikk startet behandling innen 2 måneder
- 64 % var i biokjemisk remisjon
- 5 % rapporterte tilbakefall med blemmer og sår/skjør hud
- 15 % av dem som fikk behandling, ble behandlet pga. nye symptomer

Deltagelse og datakvalitet

- 5 diagnoser
- 96 % dekningsgrad
- 72 % svarprosent årlig pasientskjema
- 94-100 % skjemakompletthet
- 98 % innregistreringskorrekthet
- 81 % av kvalitetsindikatorerne har variabelkompletthet >90 %



DEL 1

RESULTATER FRA REGISTERET

1 SAMMENDRAG

Norsk porfyriregister er et nasjonalt medisinsk kvalitetsregister, som inkluderer diagnosene akutt intermitterende porfyri (AIP), porphyria variegata (PV), hereditær koproporfyri (HCP), porphyria cutanea tarda (PCT) og erytropoietisk protoporfyri (EPP). Registeret er reservasjonsbasert og innhenter årlig både pasientrapporterte og legerapporterte opplysninger. Norsk porfyriregister har som mål å bidra til å bedre diagnostikk, forebygging, behandling og oppfølging av personer som har eller er genetisk disponert for porfyrisykdom. Registeret samler opplysninger om sykdomsforløp, behandling og oppfølging. Registerdata brukes til fortløpende læring og forbedring av kvaliteten på helsetjenester, samt å gi grunnlag for forskning.

Årets viktigste resultater

Alle med nåværende (aktiv) eller tidligere symptomatisk porfyrisykdom anbefales å gå til årlig kontroll hos lege for å forebygge symptomer og langtidskomplikasjoner. Registeret har satt som mål at minst 80 % av deltagerne med EPP og PCT, og minst 75 % av deltagerne med aktiv AIP/PV/HCP går til årlig kontroll hos sin lege. I 2025 oppga 69 % av deltagerne med EPP (n=42) å gå til årlig kontroll. For PCT var andelen 69 % (n=449) og for aktiv AIP/PV/HCP 77% (n=134). For pasienter som oppga å gå til årlig kontroll, mottok registeret legekontrollskjema fra henholdsvis 51 % (PCT), 49 % (AIP/PV/HCP) og 52 % (EPP).

Viktigste undersøkelser ved kontroll ble utført for 98 % av PCT-pasientene (n=188) og for 92 % av pasientene med AIP/PV/HCP (n=73). I de fleste helseregionene var andelen over grensen for høy måloppnåelse (≥ 90 %). For EPP rapporterte 89 % av legene (n=34) at de viktigste undersøkelser for kontroll av porfyrisykdommen var utført.

Samlet oppga 97 % av legene at de følger Napos anbefalinger for årlig kontroll. 99 % av legene som fulgte opp pasienter med PCT oppga at de benyttet Napos behandlingsretningslinjer for PCT.

Analyse av porfyri-relaterte sykdomsmarkører (porfyriener/porfyriinforstadier i urin/blod) er viktig for å kunne vurdere sykdomsaktivitet og gi grunnlag for å vurdere om behandling eller tettere oppfølging er aktuelt. Uttrekk av data fra laboratorieinformasjonssystemet ved Haukeland universitetssjukehus viser at andelen som fikk analysert prøve til vurdering av sykdomsaktivitet er på 51 % (n=954). Dette er en svak økning fra 2024, men er fortsatt lavere enn ønskelig. Registeret vil i samarbeid med Nasjonalt senter for sjeldne diagnoser, enhet porfyrisykdommer (Napos) ha fokus på dette videre.

De fleste deltagerne rapporterte at de var i stor/svært stor grad fornøyd med oppfølgingen de fikk ved forrige legek kontroll. Det var flest fornøyde deltagere med PCT 75 % (n=329), etterfulgt av AIP/PV/HCP (72 %, n=99) og EPP (59 %, n=34). Dette tyder på at de fleste pasientene opplever å bli godt ivaretatt ved årlig kontroll.

Grad av bekymring for symptomer varierer mellom porfyridiagnosene, men har vært stabil over tid. EPP skiller seg noe ut hvor en ser en liten økning i grad av bekymring sammenlignet med tidligere år. Høyest andel med uttalt bekymring ses ved EPP, lavest ved PCT og AIP/PV/HCP.

Akutte porfyrisykdommer gir økt risiko for primær leverkreft. Av den grunn anbefales leverovervåkning fra fylte 50 år for alle med symptomatisk eller genetisk disposisjon for AIP, PV eller HCP. I 2019 ble anbefalingen endret fra en gang per år til hver 6. måned. Napos har i perioden 2022-2025 gjennomført et kvalitetsforbedringsprosjekt med mål om å øke etterlevelsen av bildeundersøkelse av lever hvert halvår. I 2025 rapporterte 73 % av legene (n=55) at bildeundersøkelse av lever ble utført hver 6. måned. Resultater fra årlig pasientskjema viste at 58 % (n=148) av pasientene oppga at de fikk utført bildeundersøkelse av lever så hyppig som anbefalt.

Alle med AIP/PV/HCP, enten de har hatt symptomer eller ikke, må ta hensyn til faktorer som kan utløse akutte anfall, som bl.a. flere vanlige legemidler. Totalt 78 % av deltagerne med AIP, PV og HCP rapporterte at de brukte kun trygge legemidler i 2025 (n=185). Det er også viktig at informasjon om diagnosen er registrert som kritisk informasjon i pasientens kjernejournal. 77 % av legene oppga at kritisk informasjon om diagnosen er registrert i pasientens kjernejournal. Andelen har ligget stabilt mellom 76 % og 79 % i flere år, noe som er et stykke under grensen for høy måloppnåelse (90 %). I 2025 ble det derfor igangsatt et kvalitetsforbedringsprosjekt med mål om å øke andelen pasienter med AIP/PV/HCP som har diagnosen registrert som kritisk informasjon i kjernejournal. Det oppfordres til at alle pasienter som ønsker det får diagnosen registrert.

Andel som fikk startet behandling for PCT innen to måneder var 75 % i 2025, en nedgang fra året før. Innen fire måneder hadde 90 % startet behandling.

Deltagerne med PCT blir spurt om sine erfaringer med behandling og oppfølging det første halvannet året etter at diagnosen ble stilt. 76 % rapporterte at de i stor eller svært stor grad fikk tilstrekkelig informasjon om sin diagnose/plager etter diagnosen var satt, noe som er en liten bedring fra forrige 3-årsperiode. De aller fleste (88 %) opplevde i stor/svært stor grad at behandlingen var tilpasset sin situasjon. 64 % rapporterte at de i stor/svært stor grad ble involvert i avgjørelser som angikk behandlingen deres. Pasienter som fikk behandling av privatpraktiserende leger opplevde i litt større grad å bli involverte, enn dem som fikk behandling av fastlege eller på sykehus. Andelen som i stor/svært stor grad var fornøyd med behandlingen var 82 %, og andelen som i stor /svært stor grad var fornøyd med oppfølgingen var 69 %. For dem som fikk oppfølging og behandling hos fastlege, var det en markant nedgang i grad av fornøydhet. Flesteparten (79 %) svarte at de ikke i det hele tatt mener de har blitt feilbehandlet, kun 2 % mente at de i stor/svært stor grad var blitt feilbehandlet.

Blant deltagere med aktiv AIP/PV/HCP oppga 29 av 143 (20 %) i 2025 at de hadde hatt porfyrianfall med varighet over 12 timer de siste 12 måneder. 4 av deltagerne som hadde hatt porfyrianfall (14 %), rapporterte at de hadde vært innlagt på sykehus pga. anfall i 2025.

Blant deltagerne med EPP oppga 35 av dem (83 %) at de hadde hatt en eller flere episoder med symptomer i 2025, mens 7 (17 %) rapporterte at de ikke hadde hatt symptomer i 2025.

Dekningsgrad og antall registreringer

Det var per utgangen av 2025 registrert 1433 pasienter i Norsk porfyriregister, hvorav 1175 var i live. Samlet dekningsgrad for alle diagnosene var 96 %. Det ble i 2025 mottatt 755 årlig pasientskjema (72 % responsrate), 289 legekontrollskjema (28 %), 19 diagnoseskjema (70 %) og 17 behandlingsskjema PCT (52 %). Legekontrollskjemaene ble mottatt fra 266 forskjellige leger, hvorav 18 leger hadde sykehus som arbeidssted.

Kvalitetsforbedringsprosjekter

Det ble i 2022 igangsatt et kvalitetsforbedringsprosjekt som hadde som mål å øke andelen som får utført bildeundersøkelse av lever hver 6. måned. Prosjektet omfattet utsending av påminningsbrev om anbefalingen til alle pasienter i målgruppen. Brevene ble sendt ut i januar og juni, i årene 2023 og 2024. Prosjektet satte som mål at minst 75 % av pasientene skulle få utført bildeundersøkelse som anbefalt i 2024. Sluttresultatene viste at målet på 75 % ble nådd for 1 av 4 helseregioner i 2025, mens det i 2024 var nådd for 3 av 4 regioner. Nasjonalt var andelen 73 % i 2025. Dette er en økning på 22 prosentpoeng sammenlignet med 2021-data som var utgangspunkt for prosjektet.

Høsten 2025 ble det startet et nytt kvalitetsforbedringsprosjekt ved Napos med mål om å øke andel pasienter med AIP, PV og HCP som har diagnosen registrert som kritisk informasjon i kjernejournal. Resultater i 2024-rapporten viste at andelen de tre siste årene varierte mellom 76-79 %, mens grense for høy måloppnåelse er satt til 90 %. Prosjektet skal øke bevisstheten om anbefalingen om å ha diagnosen registrert som kritisk informasjon i pasientens kjernejournal ved å ha økt fokus på å informere om dette.

2 RESULTATER

2.1 KVALITETSINDIKATORER

Registeret presenterer resultater for 32 kvalitetsindikatorer fordelt på seks tema. Indikatorene er merket med en kombinasjon av bokstav og tall, hvor bokstaven indikerer tema og tallet nummer innenfor dette tema. Noen indikatorer beregnes for alle diagnoser (tema A og G), mens andre er diagnose-spesifikke. Inndeling i helseregioner er basert på pasientenes bosted.

Tabell 1 gir en oversikt over årets resultater for indikatorene sortert etter tema. Vær oppmerksom på stor variasjon i antall respondenter for de forskjellige diagnosene og regionene. Detaljerte resultater for indikatorene presenteres inndelt etter diagnose.

Tabell 1. Regionale og nasjonale resultater* fra 2025 for kvalitetsindikatorer i Norsk porfyriregister

Nr.	Kvalitetsindikator	Høy mål-oppnåelse	Sør-Øst	Vest	Midt-Norge	Nord	Nasjonalt	Antall (n)
A-1	Årlig kontroll PCT	≥ 80 %	68 %	72 %	68 %	67 %	69 %	449
	Årlig kontroll AIP/PV/HCP	≥ 75 %	65 %	74 %	81 %	86 %	77 %	134
	Årlig kontroll EPP	≥ 80 %	70 %	69 %	40 %	(n=4)	69 %	42
A-2	Mottatte legek kontrollskjema PCT	≥ 75 %	52 %	46 %	48 %	67 %	51 %	308
	Mottatte legek kontrollskjema AIP/PV/HCP	≥ 75 %	38 %	77 %	60 %	44 %	49 %	81
	Mottatte legek kontrollskjema EPP	≥ 75 %					52 %	29
A-3	Viktigste undersøkelser PCT	≥ 90 %	99 %	96 %	97 %	100 %	98 %	188
	Viktigste undersøkelser AIP/PV/HCP	≥ 90 %	87 %	94 %	100 %	92 %	92 %	73
	Viktigste undersøkelser EPP	≥ 90 %					89 %	18
A-4	Analyse av porfyriprøve for PCT	≥ 75 %	55 %	55 %	50 %	53 %	54 %	701
	Analyse av porfyriprøve for AIP/PV/HCP	≥ 60 %	37 %	45 %	52 %	30 %	39 %	202
	Analyse av porfyriprøve for EPP	≥ 75 %	61 %	75 %	33 %	50 %	61 %	51
A-5	Fornøydhet kontroll PCT	≥ 80 %	72 %	84 %	77 %	86 %	75 %	329
	Fornøydhet kontroll AIP/PV/HCP	≥ 80 %	65 %	79 %	83 %	68 %	72 %	99
	Fornøydhet kontroll EPP	≥ 80 %					59 %	34
A-6	Følges NAPOS anbefalinger PCT	≥ 90 %	97 %	100 %	97 %	100 %	98 %	180
	Følges NAPOS anbefalinger AIP/PV/HCP	≥ 90 %	96 %	93 %	100 %	100 %	97 %	62
	Følges NAPOS anbefalinger EPP	≥ 90 %					88 %	16
A-7	Info i kjernejournal AIP/PV/HCP	≥ 90 %	65 %	87 %	82 %	85 %	77 %	62
B-1	Bildeundersøkelse lever AIP/PV/HCP	≥ 90 %	74 %	67 %	71 %	80 %	73 %	55
C-1	Behandlingsoppstart PCT	≥ 90 %					75 %	20
C-2	PREM tilstrekkelig informasjon PCT	≥ 80 %					76 %	50
	PREM behandling tilpasset situasjon PCT	≥ 80 %					88 %	49
	PREM involvert i avgjørelser PCT	≥ 80 %					64 %	47
	PREM fornøyd med oppfølging PCT	≥ 80 %					69 %	49
	PREM fornøyd med behandling PCT	≥ 80 %					82 %	49
	PREM opplevd feilbehandling PCT	≥ 80 %					79 %	48

Tabell 1 fortsetter

D-1	Brukt behandlingsretningslinjer PCT	≥ 90 %	98 %	100 %	100 %	100 %	99 %	148
F-1	Kun trygge legemidler AIP/PV/HCP	≥ 75 %	74 %	84 %	75 %	83 %	78 %	185
G-1	Diagnose innen ett år AIP/PV/HCP (5-års gr.)	≥ 80 %					(n=2)	<5
	Diagnose innen ett år EPP (5-års gr.)	≥ 80 %					(n=0)	<5
G-2	Diagnose innen 4 måneder PCT	≥ 80 %	40 %	(n=0)	(n=3)	(n=2)	40 %	10

* Tabellen viser andeler for de forskjellige helseregionene og nasjonalt, samt antall inkluderte nasjonalt. Inndeling i helseregioner er basert på pasientenes bosted. Andeler som tilfredsstillende høy måloppnåelse er farget grønn, mens de som ikke oppnår dette er gulfarget. Lysegrå farger angir at indikatoren ikke er beregnet. Mørkere gråfarge indikerer at andel ikke kan presenteres fordi antall er mindre enn 5.

2.1.1 KVALITETSINDIKATORER FOR PCT

Årets resultater for PCT er basert på data fra mottatte spørreskjema; 452 pasientskjema, 197 legekrollskjema, 17 behandlingsskjema og 13 diagnosekjema; samt data hentet ut fra laboratorieinformasjonssystemet ved Haukeland universitetssjukehus. Fra 2022 ble det mulig å fylle ut det årlige pasientskjemaet digitalt.

A – POLIKLINISK KONTROLL VED PCT

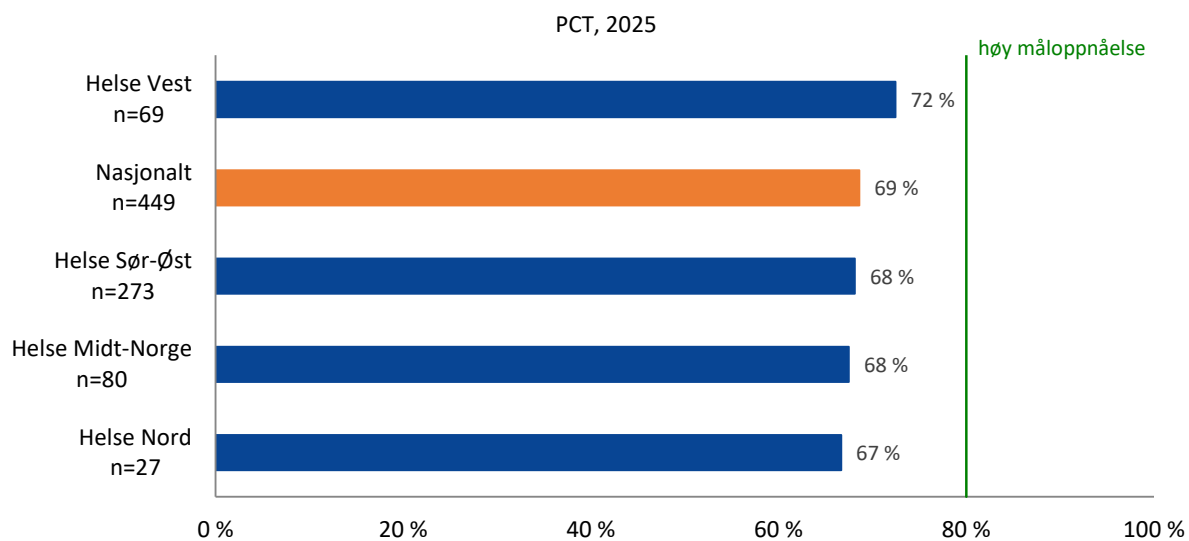
Da porfyrisykdommene er sjeldne og lite kjente, har Napos utarbeidet anbefalinger for regelmessig kontroll av de forskjellige porfyrisykdommene. Disse er diagnosespesifikke og inkluderer anbefalinger om hvilke undersøkelser som bør utføres og hvor hyppig sykdommen bør kontrolleres. Pasienter med PCT anbefales å gå til årlig kontroll. Registerdeltagerne får hvert år tilsendt digitalt pasientskjema og en registerpakke som inneholder bl.a. legekrollskjema. De blir bedt om å ta med seg legekrollskjemaet neste gang de skal til lege for kontroll. I tillegg til å være en kilde for datainnsamling, er legekrollskjemaet utarbeidet slik at det fungerer som et verktøy ved oppfølging av pasienter med porfyrisykdom. De anbefalte undersøkelsene og prosedyrene som bør utføres ved kontroll er listet opp i skjemaet.

A-1 Årlig kontroll ved PCT (pasientrapportert)

Definisjon/ beskrivelse	Andel deltagere som oppgir å gå til kontroll for porfyrisykdommen årlig eller hyppigere. DATAKILDE: Årlig pasientskjema PCT
Type indikator	Prosess
Måloppnåelse	Høy: 80 %.
Kunnskaps- grunnlag	Napos anbefaler årlig kontroll for alle med PCT for å påvise et eventuelt biokjemisk residiv og kunne behandle dette, før pasienten får hudsymptomer.
Beregning	TELLER: Antall deltagere som svarte at de går til kontroll hvert år eller hyppigere. NEVNER: Antall deltagere som har svart på spørsmål om kontroll og hyppighet av kontroll i årlig pasientskjema PCT.

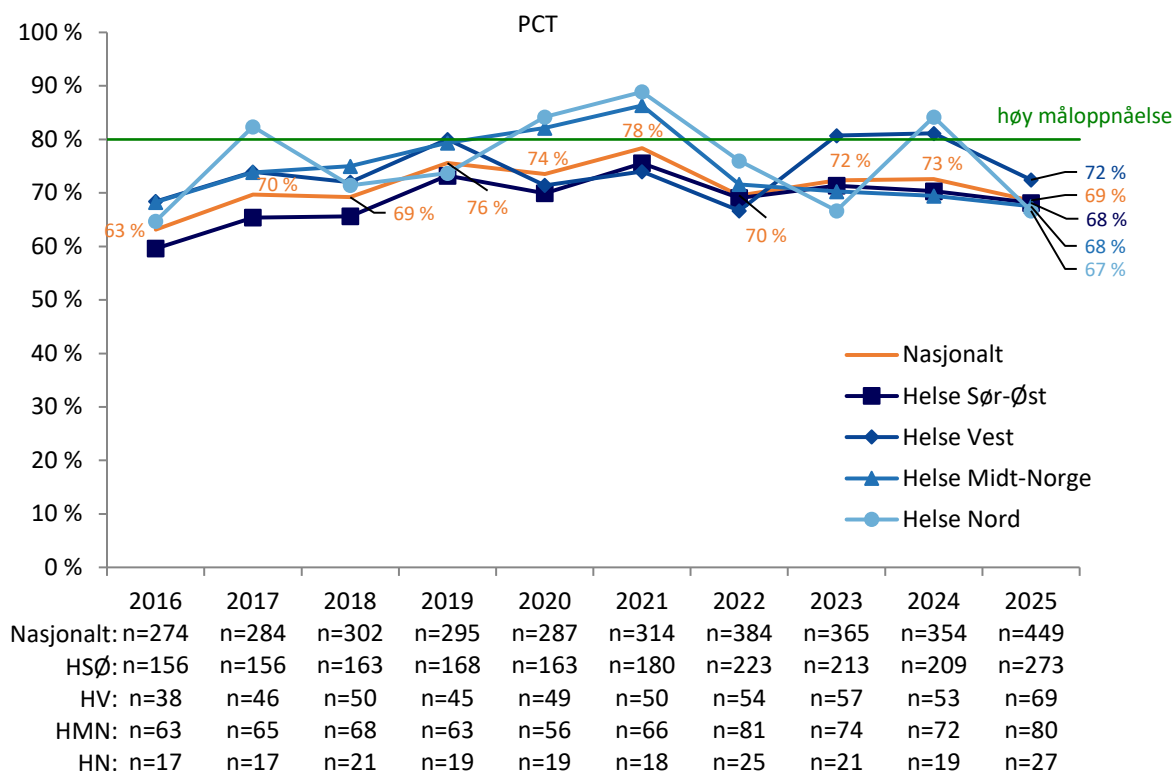
I Figur 1 vises andelen som i 2025 oppga å gå til kontroll årlig eller hyppigere. Nasjonalt var andelen 69 %, og mellom de fire helseregionene varierte andelen fra 67 % til 72 %. For de fleste regionene er dette en svak nedgang fra 2024 (Figur 2), men antall rapporterende deltagere er betydelig høyere i 2025 fordi mange tidligere diagnostiserte pasienter er blitt inkludert etter overgangen til reservasjonsrett høsten 2024. Registeret har satt som mål at minst 80 % av PCT-pasientene skal gå til årlig kontroll. I 2025 ble ikke dette oppnådd for noen av helseregionene.

Figur 1. Andel deltagere som i 2025 oppga å gå til kontroll årlig



Kommentar: Svarprosent på årlig pasientskjema var 72 %. Variabelkompletthet var 99 % (3 ikke-besvart).

Figur 2. Andel deltagere som oppga å gå til kontroll årlig, for siste 10-årsperiode

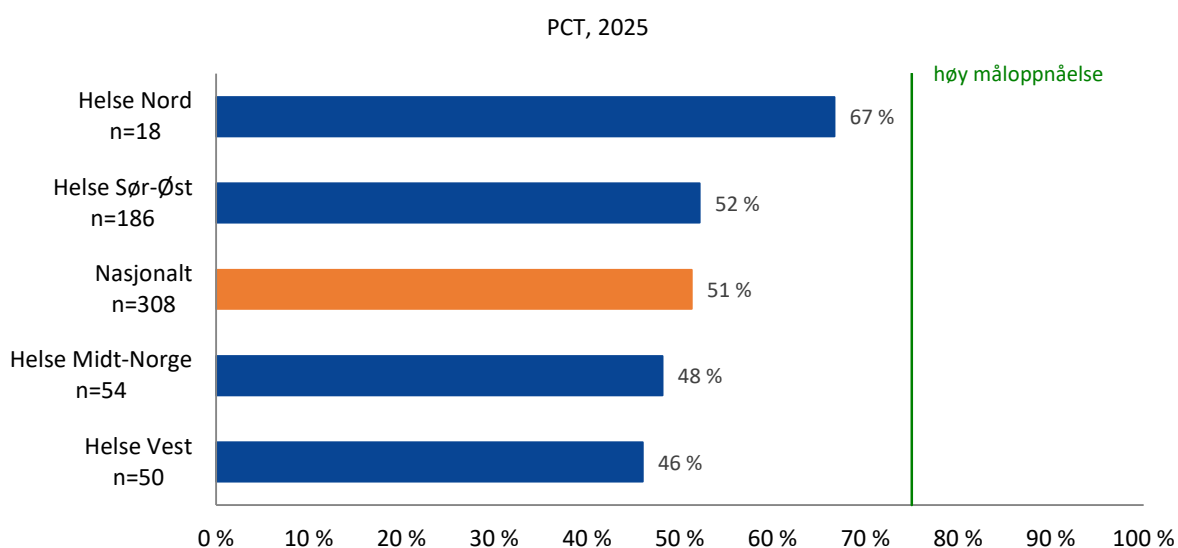


A-2 Mottatte legekontrollskjema for pasienter med PCT som oppgir å gå til kontroll årlig

Definisjon/ beskrivelse	Andelen mottatte legekontrollskjema for deltagere som i årlig pasientskjema oppgir at de går til kontroll årlig eller hyppigere. DATAKILDE: Årlig pasient- og legekontrollskjema.
Type indikator	Prosess
Måloppnåelse	HØY: 75 %.
Kunnskaps- grunnlag	Napos anbefalinger for årlig kontroll inkluderer anbefalinger om hvilke undersøkelser og analyser som bør utføres. Legerapporterte opplysninger om hvilke analyser og vurderinger som er utført ved legekontrollen er nødvendige for å kunne vurdere kvaliteten på de årlige kontrollene.
Beregning	TELLER: Antall pasienter det er mottatt legekontrollskjema for. NEVNER: Antall pasienter som i pasientskjema oppgir å gå til kontroll hvert år eller hyppigere.

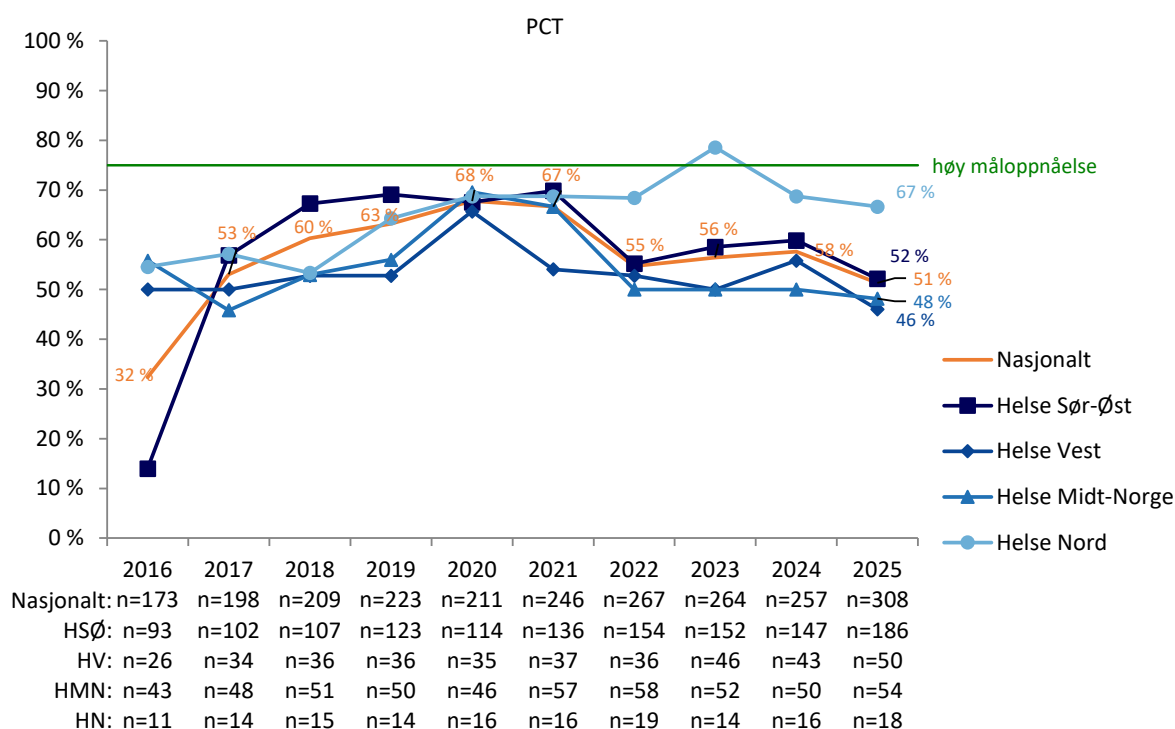
Registeret mottok i 2025 legekontrollskjema for 51 % av deltagerne med PCT som oppga å gå til årlig kontroll. Helse Nord har høyest andel med 67 %, mens de tre andre helseregionene ligger mellom 46 % og 52 %. Dette er et godt stykke under grensen for høy måloppnåelse på 75 % (Figur 3), det er ønskelig at registeret mottar en større andel legekontrollskjema fra årlige kontroller. Den nasjonale andelen (51 %) har gått ned fra 2024 da den var på 58 % (Figur 4).

Figur 3. Andel mottatte legekontrollskjema i 2025 for pasienter som oppga at de går til kontroll årlig



Kommentar: Variabelkompletthet kan ikke beregnes, da beregningen baserer seg på antall mottatte skjema.

Figur 4. Andel mottatte legek kontrollskjema for pasienter som oppga at de går til kontroll årlig, for siste 10-årsperiode



A-3 Viktigste undersøkelse ved kontroll av PCT (minstestandard, legerapportert)

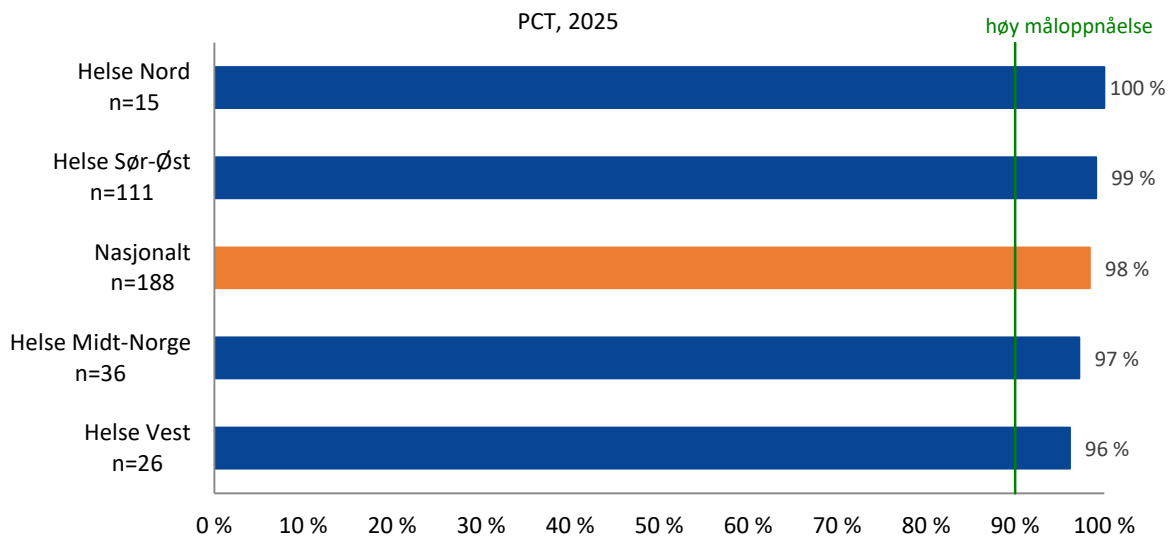
Definisjon/ beskrivelse	Andel deltagere hvor lege rapporterer at viktigste undersøkelse(r) for kontroll av porfyrisykdommen (minstestandard) er utført. DATAKILDE: Årlig legek kontrollskjema.
Type indikator	Prosess
Måloppnåelse	Høy: 90 %.
Kunnskaps- grunnlag	Napos anbefalinger for årlig kontroll inkluderer anbefalinger om hvilke undersøkelser og analyser som bør utføres. Ved PCT er analyse av porfyrier i urin viktig for å vurdere om pasienten er i remisjon eller har økende verdier som kan indikere behov for tettere oppfølging eller behandling. Denne analysen er derfor definert som viktigste undersøkelse (minstestandard) ved PCT-kontroll.
Beregning	TALLER: Antall skjema hvor det er krysset ja for at porfyrier i urin blir undersøkt. NEVNER: Antall skjema hvor spørsmålet om undersøkelse av porfyrier i urin er besvart.

Figur 5 viser at 98 % av legene rapporterte at den viktigste undersøkelsen i forbindelse med årlig kontroll ble utført, og at samtlige helseregioner hadde høy måloppnåelse (over 90 %). Resultater fra 2018-2025 er vist i Figur 6, og Figur 7 viser både pasient- og legerapportert resultat for viktigste undersøkelse. I det pasientrapporterte resultatet inngår også data fra deltagere hvor lege ikke har sendt inn legek kontrollskjema. Resultatet kan tyde på at de deltagerne som hadde leger som sendte inn legek kontrollskjema, i større grad får utført

kontroll i henhold til anbefaling sammenlignet med dem der lege ikke benytter seg av legekontrollskjema.

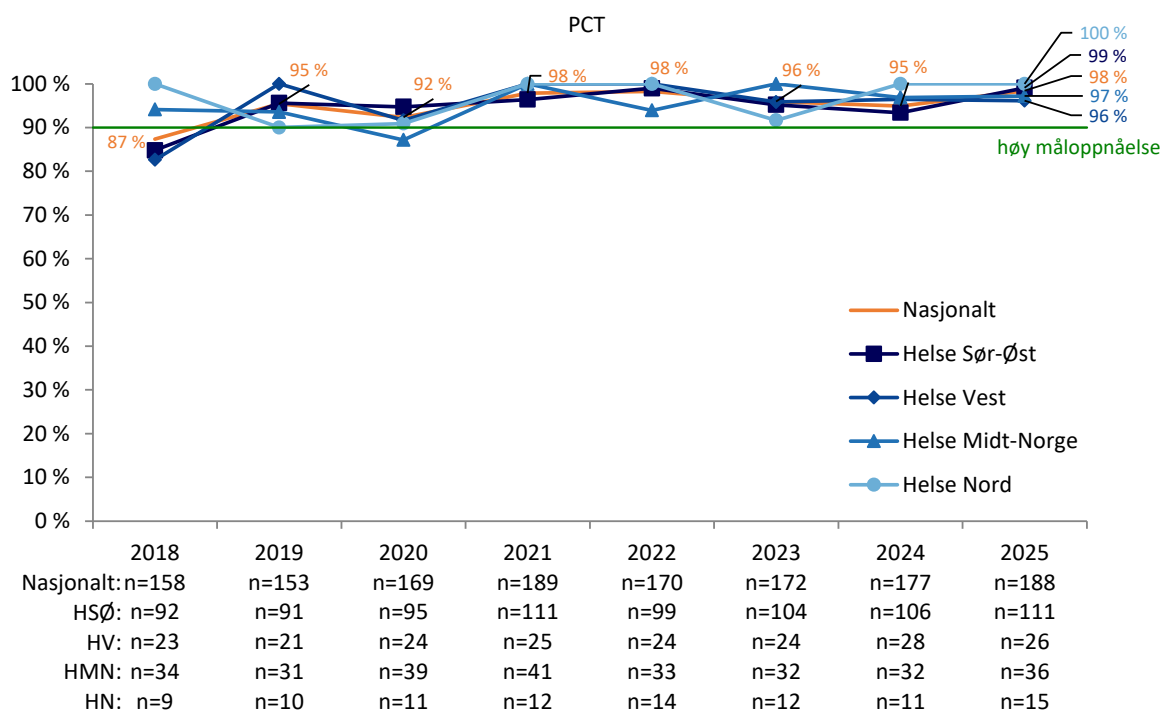
Resultatene fra legekontrollskjema for *alle* anbefalte undersøkelser ved kontroll er presentert i Figur 70 i kapittel 2.3.1 Andre resultater PCT.

Figur 5. Andel deltagere som i 2025 fikk utført viktigste undersøkelse ved kontroll av PCT (analyse av porfyriner i urin) (legerapportert)

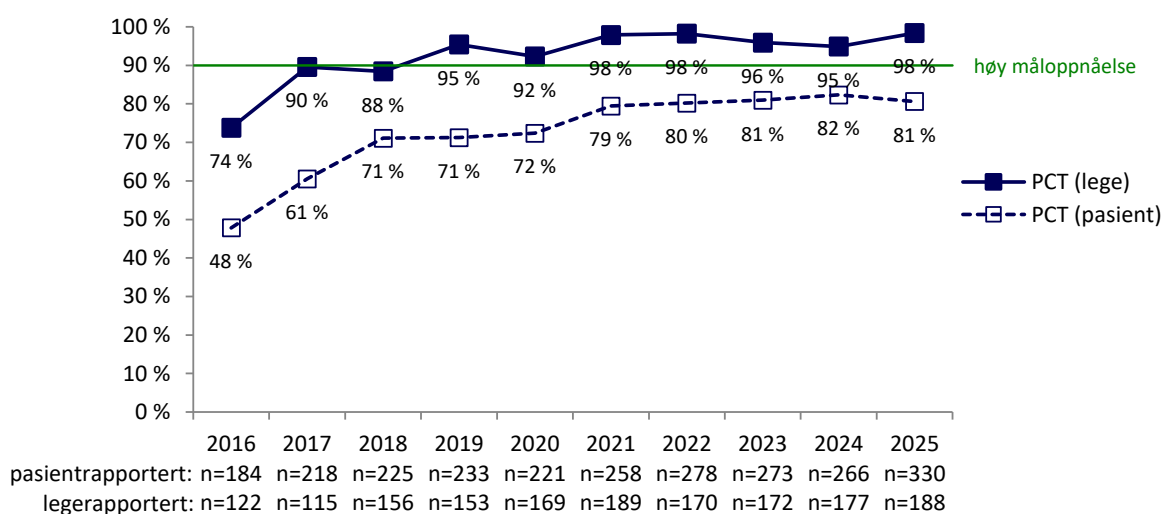


Kommentar: Andel mottatte legekontrollskjema blant pasientene som oppga at de gikk til kontroll årlig var 51 %, totalt ble det mottatt legekontrollskjema for 32 % av deltagerne. Variabelkomplettethet var 95 % (9 ikke-besvart).

Figur 6. Andel deltagere som fikk utført viktigste undersøkelse ved kontroll av PCT (analyse av porfyriner i urin) for perioden 2018-2025 (legerapportert)



Figur 7. Lege- og pasientrapportert andel som fikk utført viktigste undersøkelse ved kontroll av PCT (analyse av porfyriner i urin), for siste 10-årsperiode



Kommentar: Svarprosent på årlig pasientskjema var 72 %. Variabelkompletthet for pasientrapporterte data var 99,7 % (1 ikke-besvart) og for legerapporterte data 95 % (9 ikke-besvart).

A-4 Analyse av porfyriprøve for PCT (vurdering av sykdomsaktivitet) (laboratorie-data)

Definisjon/ beskrivelse	Andel deltagere som får analysert porfyriprøve til vurdering av sykdomsaktivitet ved Haukeland universitetssjukehus (HUS). DATAKILDE: Data fra laboratorieinformasjonssystemet på HUS.
Type indikator	Prosess
Måloppnåelse	HØY: 75 %.
Kunnskaps- grunnlag	For alle som har hatt symptomatisk porfyrisykdom, er innsending av urinprøve til vurdering av sykdomsaktivitet inkludert i anbefalingene for årlig kontroll fra Napos. Dette gjøres for å monitorere mengden porfyriner i kroppen og kunne iverksette tiltak dersom analyseresultater tilsier behov for behandling eller annen oppfølging.
Beregning	TELLER: Antall som har fått analysert prøve ved HUS. NEVNER: Alle deltagere i registeret som er diagnostisert før rapporteringsåret.

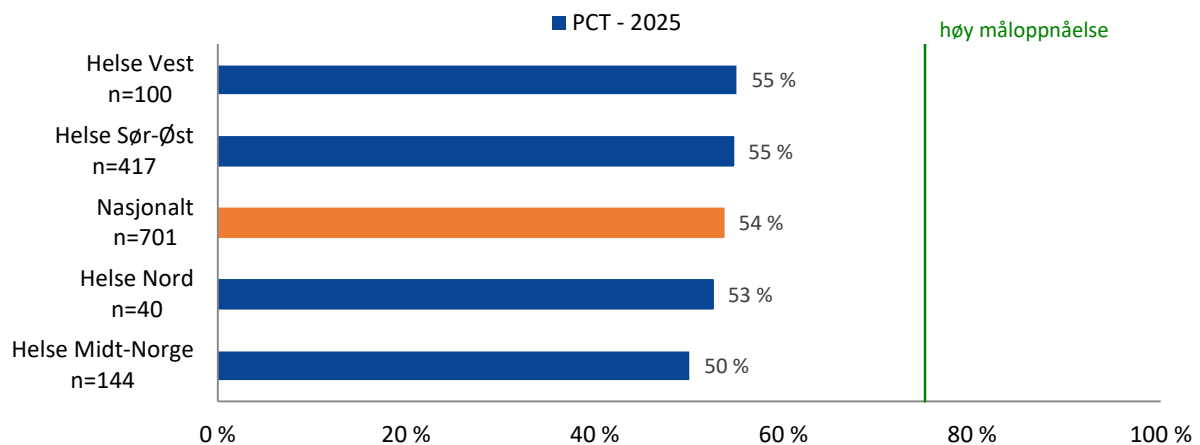
Den årlige registerpakken inneholder en påminnelse om at årlig prøve til analyse og vurdering av sykdomsaktivitet skal sendes inn, og informasjon om prøvetaking, behandling og forsendelse er inkludert til både pasient og lege. Antall registerdeltagere som har fått analysert porfyriprøve hentes fra laboratorieinformasjonssystemet på Haukeland universitetssjukehus. Eventuelle prøver som er analysert ved andre sykehus og som registeret har mottatt kopi av, ble inkludert i tallene fra 2018-2023.

Andelen registerdeltagere som fikk analysert porfyriprøve og vurdert sykdomsaktivitet i 2025 var 54 %, og varierte fra 50-55 % i de fire helseregionene. Den nasjonale andelen (54 %) har økt siden 2024 (51 %), og er nå på nivå med årene 2019-2023 der den lå mellom 54 % og 57 % (Figur 9). Samtidig har antall deltagere økt betydelig etter innføring av reservasjonsrett høsten 2024, fra 566 deltagere i 2023 til 752 i 2025. Selv om mange av dem som er blitt

inkludert også hadde fått analysert porfyriprøve, er det sannsynlig at inklusjon av disse vil trekke andelen noe ned.

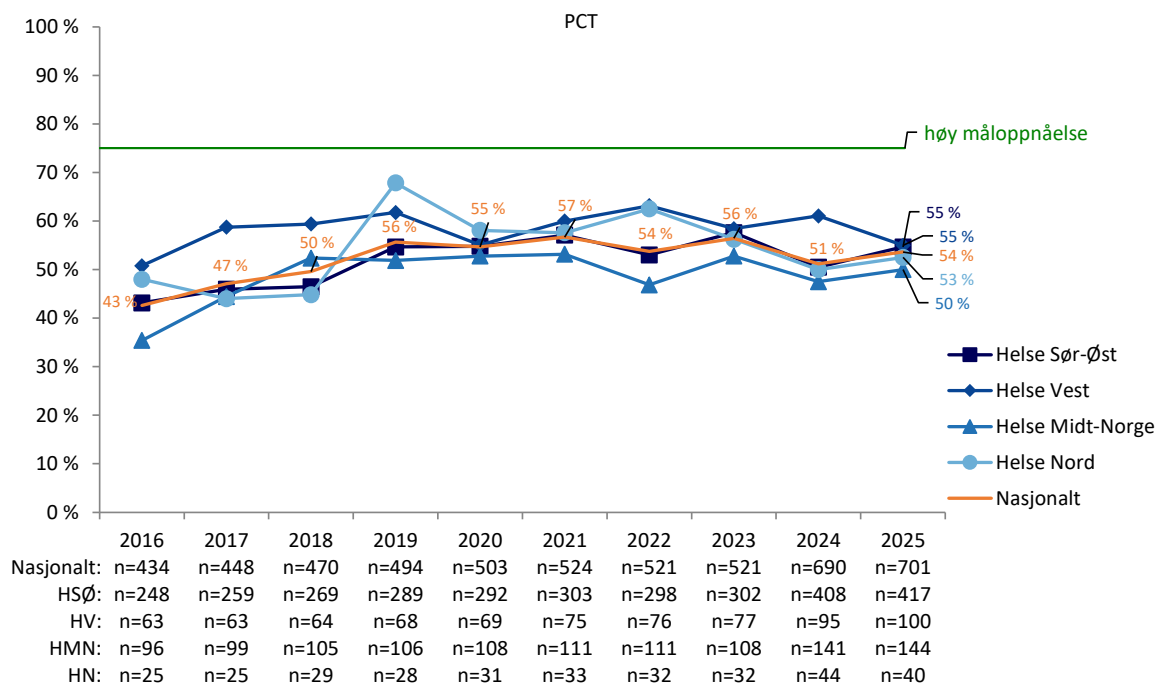
Resultatet er et godt stykke unna grensen for høy måloppnåelse (minst 75 %) (Figur 8). Fokus på viktigheten av innsending av prøver, både ovenfor pasienter og oppfølgende helsepersonell, er fortsatt nødvendig, og ytterligere tiltak ser ut til å måtte iverksettes for at andelen skal holdes så høy som mulig.

Figur 8. Andel deltagere som har fått analysert porfyriprøve i 2025 (vurdering av sykdomsaktivitet)



Kommentar: Figuren viser andelen registerdeltagere hvor porfyriprøve er blitt analysert ved Haukeland universitetssjukehus. Mottatte prøver som av ulike årsaker ikke har blitt analysert, er ekskludert fra beregningene.

Figur 9. Andel deltagere som har fått analysert porfyriprøve (vurdering av sykdomsaktivitet), for siste 10-årsperiode



Kommentar: Prøver som er analysert ved andre sykehus og som registeret har mottatt kopi fra, er inkludert i tallene fra 2018-2023.

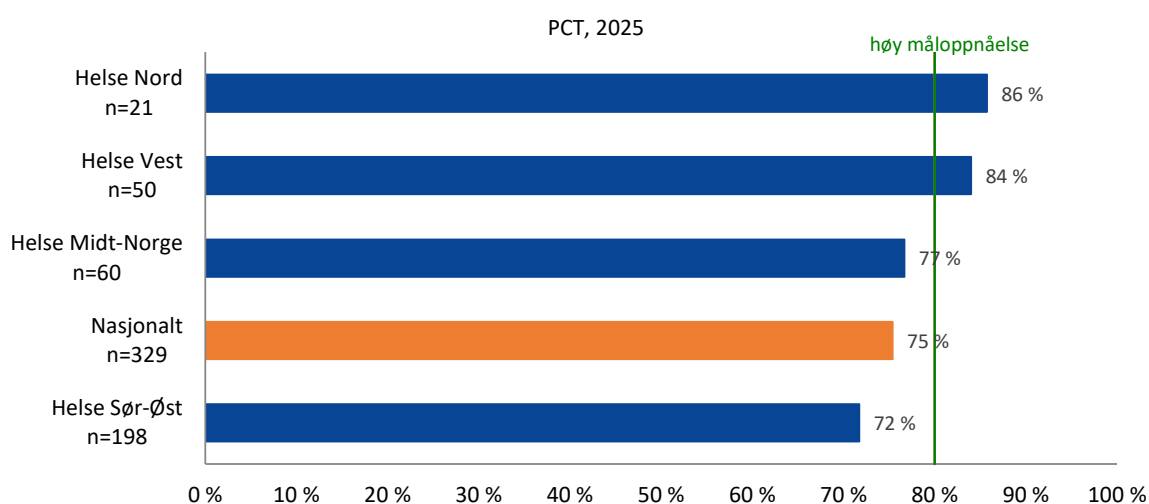
A-5 Fornøydhets med oppfølgingen ved siste kontroll av PCT (PREM)

Definisjon/ beskrivelse	Andel som i stor/svært stor grad er fornøyd med oppfølgingen de fikk ved forrige kontroll, blant deltagere som går til kontroll. DATAKILDE: Årlig pasientskjema.
Type indikator	PREM
Måloppnåelse	HØY: 80 %.
Kunnskaps- grunnlag	Siden porfyrisykdommer er sjeldne, vil legene ofte ha lite kunnskap om sykdommen. I hvilken grad pasientene er fornøyd vil påvirkes av hvor godt legen setter seg inn i sykdommen og hva som trengs for å gi god oppfølging.
Beregning	TELLER: Antall deltagere som svarte at de i stor grad eller i svært stor grad er fornøyd med oppfølgingen de fikk ved forrige kontroll. NEVNER: Antall deltagere som oppga at de går til kontroll for porfyrisykdommen og som har svart på spørsmål om fornøydhets.

I 2025 oppga 75 % av PCT-pasientene at de i stor/svært stor grad var fornøyd med oppfølgingen de fikk i forbindelse med siste kontroll (Figur 10). Dette er en nedgang fra 2024 da denne andelen var på 81 % (Figur 11), og det er første gang siden 2019 at andelen ligger under grensen for høy måloppnåelse som er på 80 %. Antall rapporterende deltagere som går til kontroll er betydelig høyere i 2025 sammenlignet med tidligere år, fordi mange tidligere diagnostiserte pasienter er blitt inkludert etter overgangen til reservasjonsrett høsten 2024. Resultatene for Helse Nord varierer noe over tid, men dette kan være relatert til lavt antall rapporterende deltagere (Figur 11).

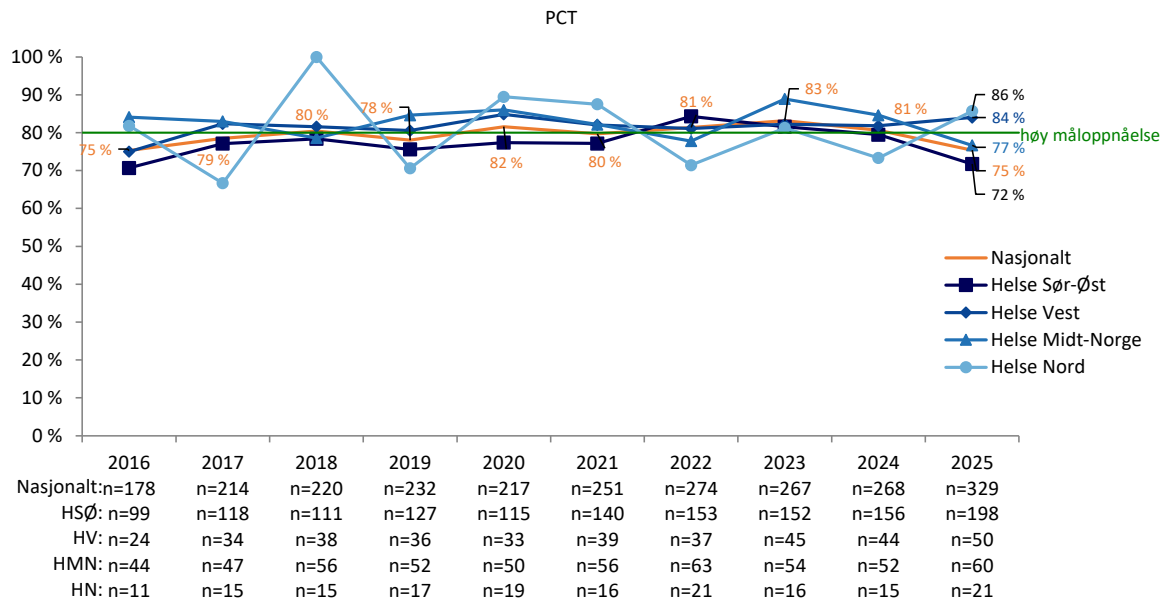
Pasienter med PCT følges stort sett opp av fastlege, privatpraktiserende spesialist eller ved sykehusavdeling. I Figur 12 ser man at pasientene jevnt over var fornøyd uavhengig av hvor (type lege/kontrollsted) kontrollen ble utført.

Figur 10. Andel deltagere som i 2025 i stor eller svært stor grad var fornøyd med oppfølgingen ved siste kontroll



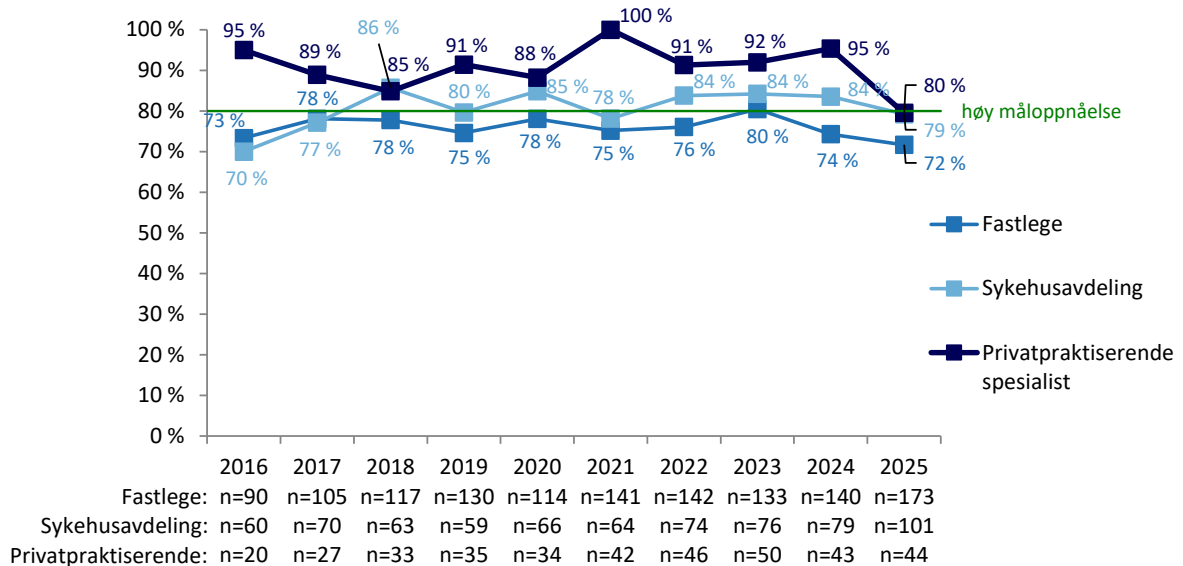
Kommentar: Svarprosent på årlig pasientskjema var 72 %. Variabelkomplettheten var 99 % (2 ikke-besvart).

Figur 11. Andel deltagere som i stor eller svært stor grad var fornøyd med oppfølgingen ved siste kontroll, for perioden 2016-2025



Kommentar: Resultatet i Helse Nord må tolkes med forsiktighet grunnet lav n.

Figur 12. Andel deltagere som i stor eller svært stor grad var fornøyd med oppfølgingen ved siste kontroll, fordelt på hvor kontrollen ble utført



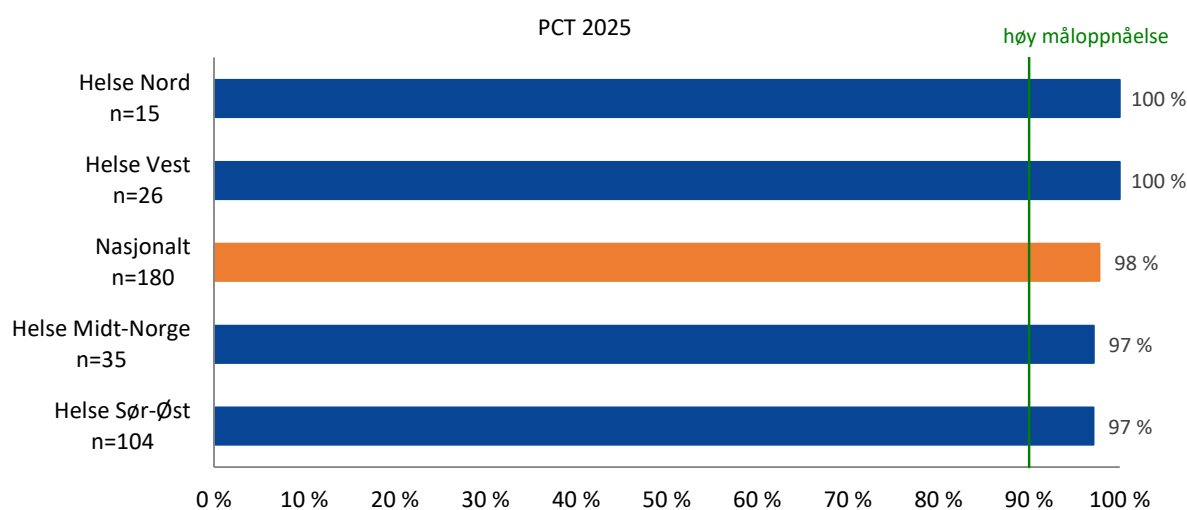
Kommentar: Én deltager hadde ikke-besvart på hvilken type kontrollsted og er ekskludert fra figuren.

A-6 Følges Napos sine anbefalinger for legekonsroll av PCT? (legerapportert)

Definisjon/ beskrivelse	Andel leger som rapporterte at de følger Napos anbefalinger for kontroll av porfyrisykdom. DATAKILDE: Årlig legekonsrollskjema.
Type indikator	Prosess
Måloppnåelse	Høy: 90 %.
Kunnskaps- grunnlag	Napos anbefalinger for årlig kontroll inkluderer anbefalinger om hvilke undersøkelser og analyser som bør utføres. Nyeste versjon er alltid vedlagt legekonsrollpakken som sendes ut til deltager årlig. Ved å benytte tilsendte anbefalinger for kontroll sikrer legen at kontrollen utføres i henhold til oppdaterte anbefalinger.
Beregning	TELLER: Antall skjema hvor det er krysset ja for at Napos anbefalinger for kontroll følges. NEVNER: Antall skjema hvor spørsmålet er besvart med ja eller nei. Skjema hvor det er svart «Ikke aktuelt» eller ikke besvart er ekskludert.

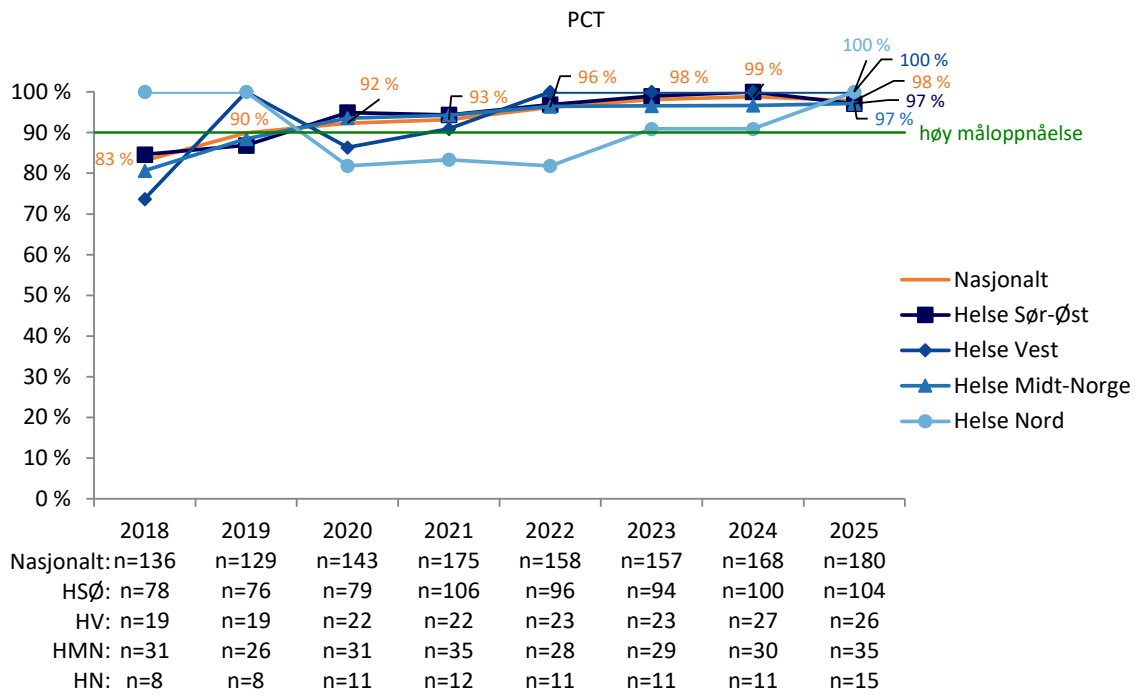
Indikatoren baserer seg på hvor stor andel av legene som rapporterer at de følger Napos sine anbefalinger ved oppfølging av pasienten. Resultatene viser at de fleste leger som har rapportert til registeret, oppgir at de følger anbefalingene (Figur 13 og Figur 14). 8 % av legene hadde ikke besvart spørsmålet.

Figur 13. Andel leger som i 2025 oppga å følge Napos sine anbefalinger for kontroll av PCT



Kommentar: Andel er beregnet utfra antall som svarte ja eller nei på spørsmålet (n=180). Skjema hvor det var svart 'ikke aktuelt' er ekskludert fra beregningene (2 stk.). Variabelkompletheten var 92 % (15 ikke-besvart). Andel mottatte legekonsrollskjema blant pasientene som oppga at de gikk til kontroll var 51 %, totalt ble det mottatt legekonsrollskjema for 32 % av deltagerne.

Figur 14. Andel leger som oppga å benytte Napos sine anbefalinger for kontroll av PCT, for perioden 2018-2025



C – BEHANDLING AV NYDIAGNOSTISERT PCT

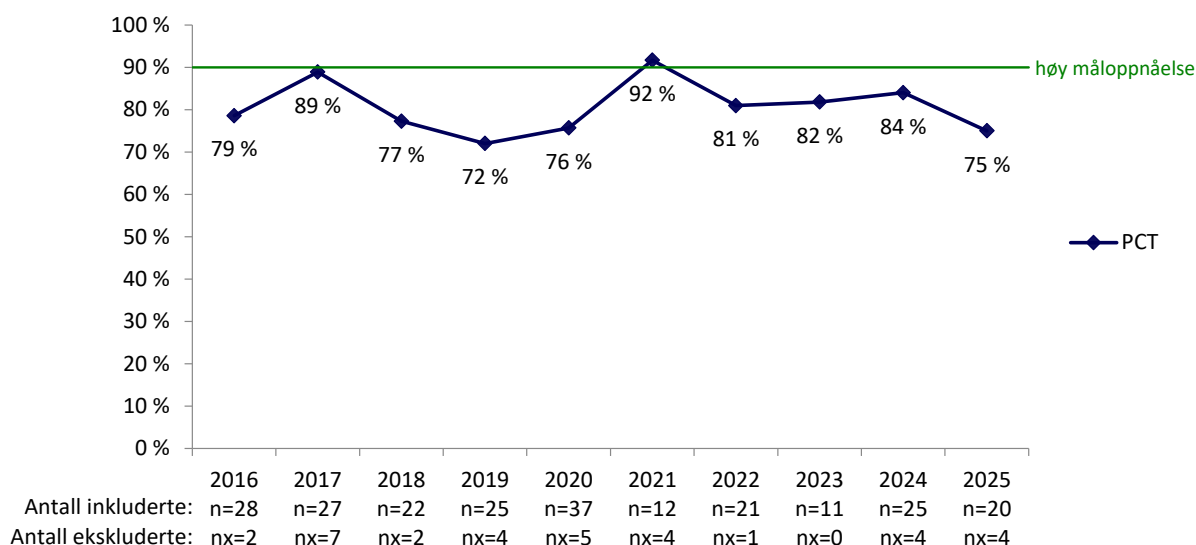
PCT kan behandles med blodtappinger og/eller tabletter (lavdose hydroksyklorokinfosfat). Pasienter med hepatitt C-utløst PCT er i tillegg vist å ha god effekt av de nye direktevirkende antivirale legemidlene og trenger vanligvis ikke annen behandling enn det. Fra behandlingen starter tar det som regel minst 3-9 måneder før symptomene bedres eller forsvinner, mens det tar mange måneder før nivået av porfyriner i kroppen blir normalt, og pasienten er i full remisjon fra sykdommen.

C-1 Behandlingsoppstart ved PCT (pasientrapportert)

Definisjon/ beskrivelse	Andel deltagere som oppgir oppstart for behandling senest 2 måneder etter bekreftet diagnose. DATAKILDE: Diagnoseskjema og Behandlingsskjema.
Type indikator	Prosess
Måloppnåelse	Høy: 90 %.
Kunnskaps- grunnlag	Når diagnose er bekreftet, er det viktig at lege følger opp pasienten og får satt i gang behandling. Behandling med blodtapping er effektivt og relativt enkelt, alternativt kan hydroksyklorokinfosfat gis alene eller i tillegg. Hepatitt C-utløst PCT har vanligvis god effekt av behandling med direkte antivirale midler. PCT kan gi betydelige plager, og det tar tid før hudsymptomene bedres etter oppstart av behandling. Det er derfor viktig å komme raskt i gang med behandling.
Beregning	Tid til oppstart beregnes i antall hele måneder fra diagnosetidspunkt (diagnose bekreftet ved Napos) til pasientrapportert tidspunkt for når behandlingen startet. TELLER: Antall deltagere hvor tid til oppstart er <3 måneder. NEVNER: Antall deltagere som har oppgitt tidspunkt for oppstart av behandlingen.

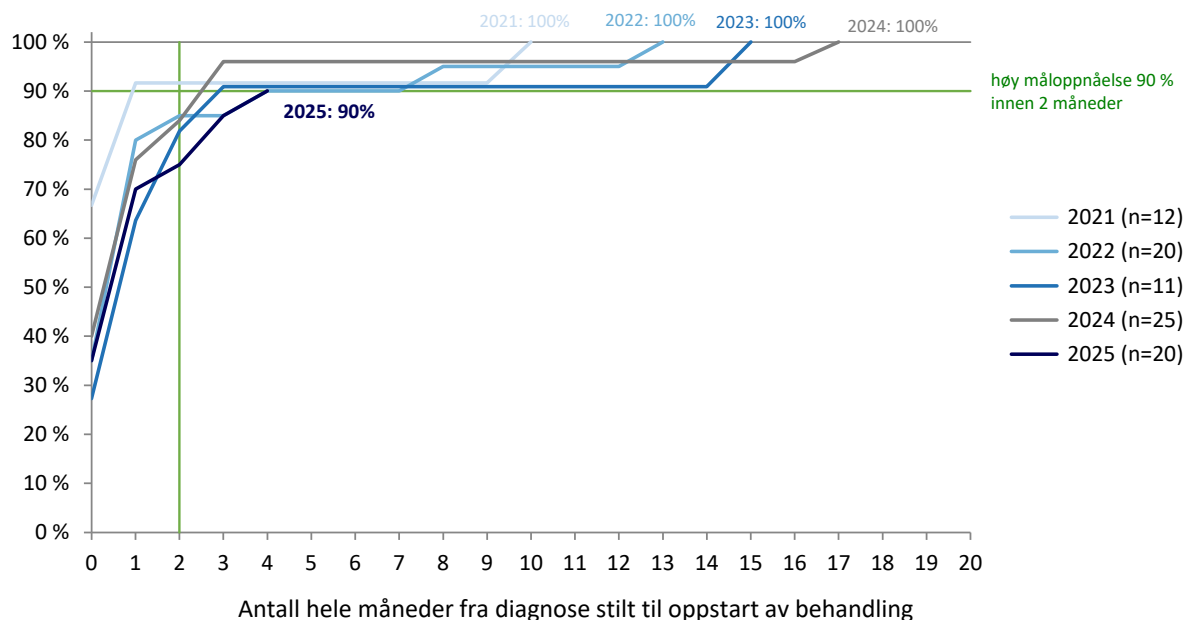
Andel PCT-deltagere som hadde fått startet behandling innen 2 måneder etter diagnosetidspunktet var 75 % i 2025 (Figur 15). 90 % fikk startet behandlingen innen 4 måneder (Figur 16), mens det var 2 deltagere som rapporterte at ikke hadde startet behandling da de fylte ut behandlingsskjema ca. 1,5 år etter diagnosetidspunkt.

Figur 15. Andel nydiagnostiserte PCT-deltagere som fikk startet behandling innen 2 måneder



Kommentar: Beregningen er basert på måned for oppstart av behandlingen (pasientrapportert) og tidspunkt for utsendelse av informasjonspakke om diagnosen fra Napos. I tallene for 2025 inngår de som fikk diagnosen høsten 2023 t.o.m. våren 2024. Deltagere som ikke har rapportert om de har fått behandling eller tidspunkt for oppstart av behandlingen, er ekskludert fra beregningen (nx). Variabelkompletheten var 83 % (4 ikke-besvart). Svarprosent for diagnose-/behandlingsskjema var 73 %.

Figur 16. Tid til oppstart av behandling ved nydiagnostisert PCT (pasientrapportert)



Kommentar: Figuren er basert på data fra behandlingsskjema, som sendes deltagerne ca. 1,5 år etter diagnosen, og det forekommer at deltagere oppgir at de enda ikke har fått startet opp behandlingen på dette tidspunktet. Deltagere som ikke har rapportert om de har fått behandling eller tidspunkt for oppstart av behandlingen, er ekskludert fra beregningen. Variabelkompletheten for 2025 var 83 % (4 ikke-besvart), og svarprosent for diagnose-/behandlingsskjema var 73 %.

C-2 Erfaringer med behandling og oppfølging av PCT (PREM)

Definisjon/ beskrivelse	Andel deltagere som scorer i stor/svært stor grad for hvert av spørsmålene om erfaringer fra behandlingsperioden. Når det gjelder feilbehandling, presenteres andelen som svarer <i>ikke i det hele tatt</i> på om de mener å ha blitt feilbehandlet. De ulike spørsmålene er vist nedenfor. DATAKILDE: Behandlingsskjema.
Type indikator	Prosess (PREM)
Måloppnåelse	Høy: minst 80 %.
Kunnskaps- grunnlag	Siden porfyrisykdommer er sjeldne, vil legene ofte ha lite kunnskap om sykdommen. Informasjon om hvordan pasienten opplever å bli ivaretatt under behandlingsperioden trengs for å kunne identifisere om det er områder med mangler. Pasientene spørres om de fikk tilstrekkelig informasjon om sin diagnose/plager, om behandlingen var tilpasset situasjonen, om de ble involvert i avgjørelser som angikk behandlingen, om fornøydhet med oppfølging og med behandling og om de mente at de ble feilbehandlet.
Beregning	TELLER: Antall deltagere som scoret i stor eller i svært stor grad på aktuelt spørsmål. For spørsmålet feilbehandling: antall deltagere som svarer at de ikke har blitt feilbehandlet. NEVNER: Antall deltagere som har startet behandling og som har svart på aktuelt spørsmål om erfaringer fra behandlingsperioden.

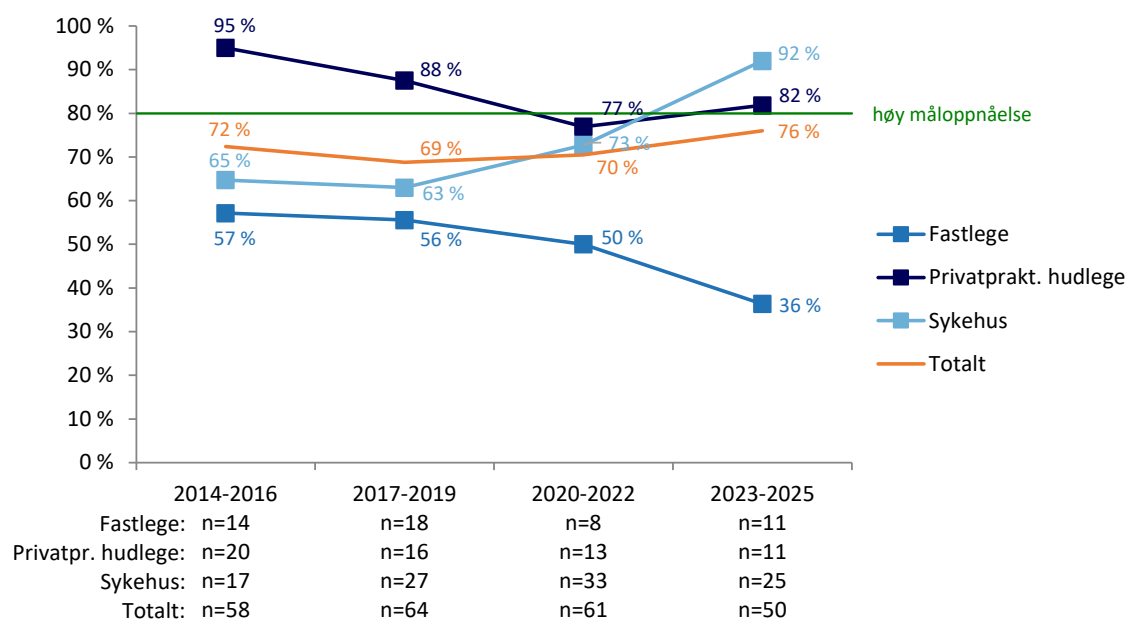
På behandlingsskjema som sendes ut til PCT-pasientene omtrent 1,5 år etter diagnostetidspunkt, blir pasientene spurt om sine erfaringer med behandling og oppfølging av PCT-sykdommen fra perioden etter at de fikk diagnosen. Skjema inneholder seks spørsmål om erfaringer fra behandlingsperioden, med svaralternativene *Ikke i det hele tatt, I liten grad, I noen grad, I stor grad, og I svært stor grad*. Data er innhentet vha. modifisert generisk kortversjon av spørreskjema for måling av brukererfaringer (GS-PEQ), utviklet av Kunnskapscenteret. Dataene beregnes for treårsintervaller og presenteres hvert tredje år.

Tallene i årets periode er basert på mottatte behandlingsskjema fra 2023, 2024 og 2025, henholdsvis 11, 24 og 18 skjema. Resultatene presenteres fordelt på de vanligste stedene for oppfølging av behandling ved PCT; fastlege (n=11 for 2023-25), privatpraktiserende hudlege (n=11), sykehus (n=26), og totalt (n=51). Totalt-tallene inkluderer også dem som har oppgitt andre oppfølgingssteder (n=1) og dem som ikke har besvart spørsmålet om oppfølgingssted (n=2). Vær oppmerksom på at antall deltagere er lavt for flere av oppfølgingsstedene og varierer fra periode til periode, noe som gjør at små (tilfeldige) forskjeller i antall kan gi større variasjoner i andelen.

I hvilken grad fikk du tilstrekkelig informasjon om din diagnose / dine plager?

Andel PCT-pasienter som i stor eller svært stor grad opplevde at de fikk tilstrekkelig informasjon om sin diagnose/plager etter diagnosen var satt, ser ut til å ha steget litt de siste 3 årene, sammenlignet med årene før (Figur 17). Det har vært en trend over tid at det er noe lavere andel som rapporterer at de fikk tilstrekkelig informasjon om sin diagnose, blant dem som følges opp hos fastlegen, sammenlignet med dem som ble diagnostisert hos hudspesialist eller på sykehusavdeling. Det er imidlertid et svært lavt antall deltagere som rapporterer at de følges opp hos fastlegen.

Figur 17. Andel som i stor eller svært stor grad fikk tilstrekkelig informasjon om sin diagnose/plager.

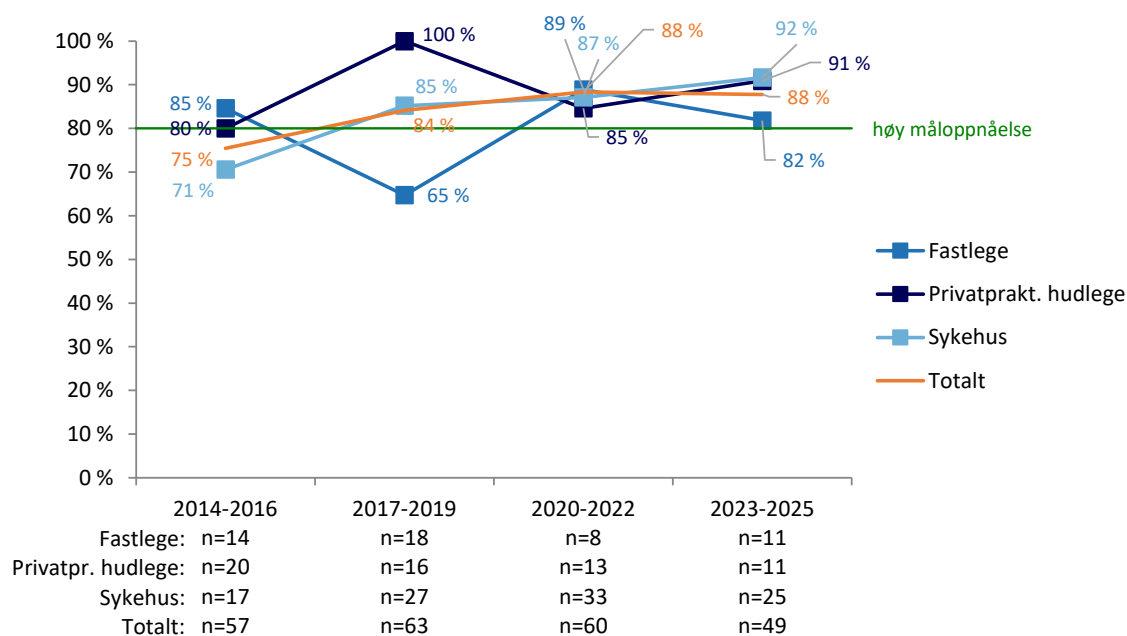


Kommentar: Variabelkompletheten for dataene fra perioden 2023-2025 var 98 % (1 ikke besvart på spørsmål om tilstrekkelig informasjon). Tre personer er kun inkludert i total andel fordi de ikke har oppgitt hvor de ble fulgt opp eller ble fulgt opp andre steder.

I hvilken grad opplevde du at behandlingen var tilpasset din situasjon?

De aller fleste PCT-pasienter opplevde i stor/svært stor grad at behandlingen var tilpasset sin situasjon. Resultatene for denne perioden viser at alle oppnår høy måloppnåelse og at forskjellen mellom oppfølgingsstedene er liten (Figur 18).

Figur 18. Andel som i stor eller svært stor grad opplevde at behandlingen var tilpasset sin situasjon

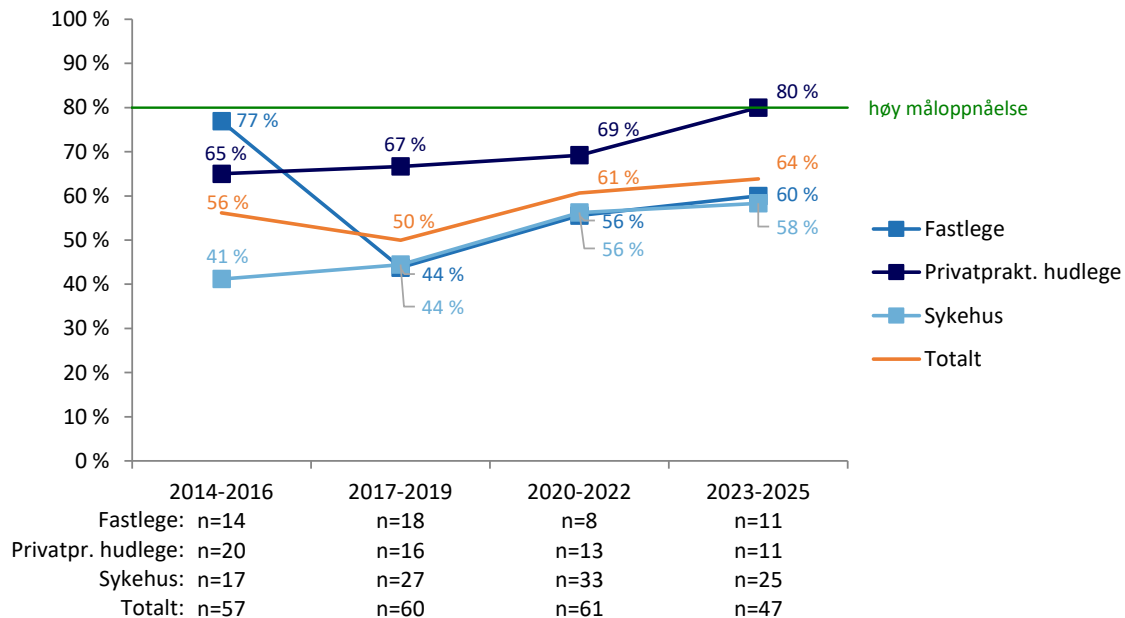


Kommentar: Variabelkompletheten for dataene fra perioden 2023-2025 var 96 % (2 ikke besvart på spørsmål om tilpasset behandling). Tre personer er kun inkludert i total andel fordi de ikke har oppgitt hvor de ble fulgt opp eller ble fulgt opp andre steder.

I hvilken grad var du involvert i avgjørelser som angikk din behandling?

Totalt 64 % av pasientene med PCT rapporterte at de i stor/svært stor grad opplevde at de ble involvert i avgjørelser som angikk behandlingen. Pasienter som får behandling av privatpraktiserende leger opplever i litt større grad å bli involverte i avgjørelser, enn dem som får behandling av fastlege eller på sykehus (Figur 19).

Figur 19. Andel som i stor eller svært stor grad ble involvert i avgjørelser som angikk behandlingen

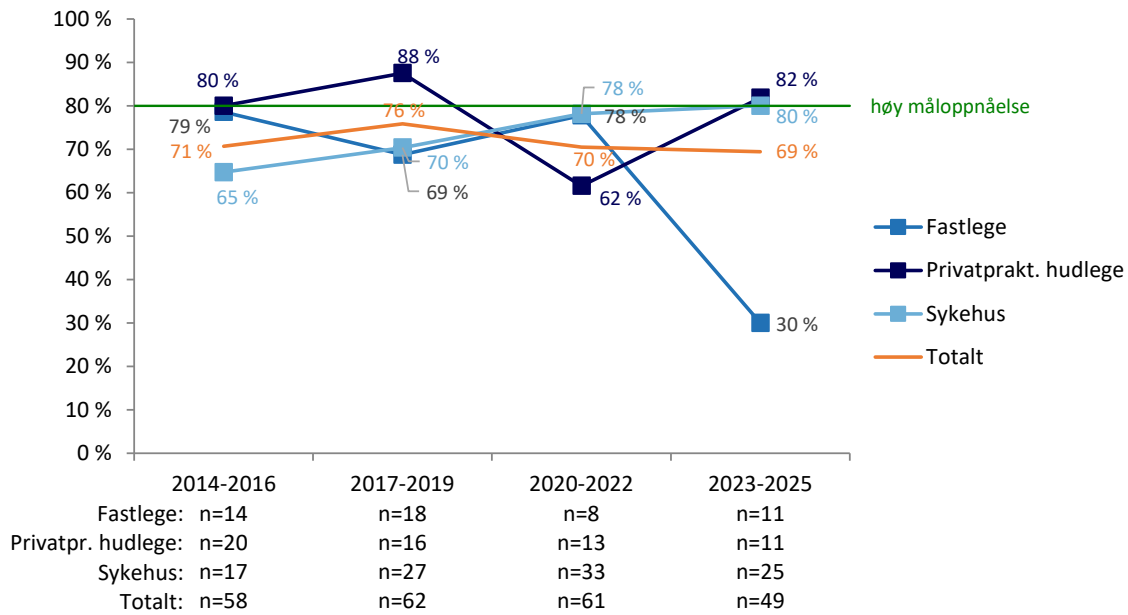


Kommentar: Variabelkompletheten for dataene fra perioden 2023-2025 var 92 % (4 ikke besvart på spørsmål om involvering). Tre personer er kun inkludert i total andel fordi de ikke har oppgitt hvor de ble fulgt opp eller ble fulgt opp andre steder.

I hvilken grad er du fornøyd med oppfølgingen du har fått for din PCT?

Andel PCT-pasienter som i stor/svært stor grad var fornøyd med oppfølgingen de fikk etter at de fikk diagnosen, er relativt høy og stabil på rundt 70 %, men totalt sett når den ikke helt opp til høy måloppnåelse som er på minst 80 %. Dette skyldes hovedsakelig de som får oppfølging hos fastlege, hvor det ser det ut til å ha vært en markant nedgang de siste 3 årene (Figur 20).

Figur 20. Andel som i stor eller svært stor grad var fornøyd med oppfølgingen etter de fikk diagnosen.

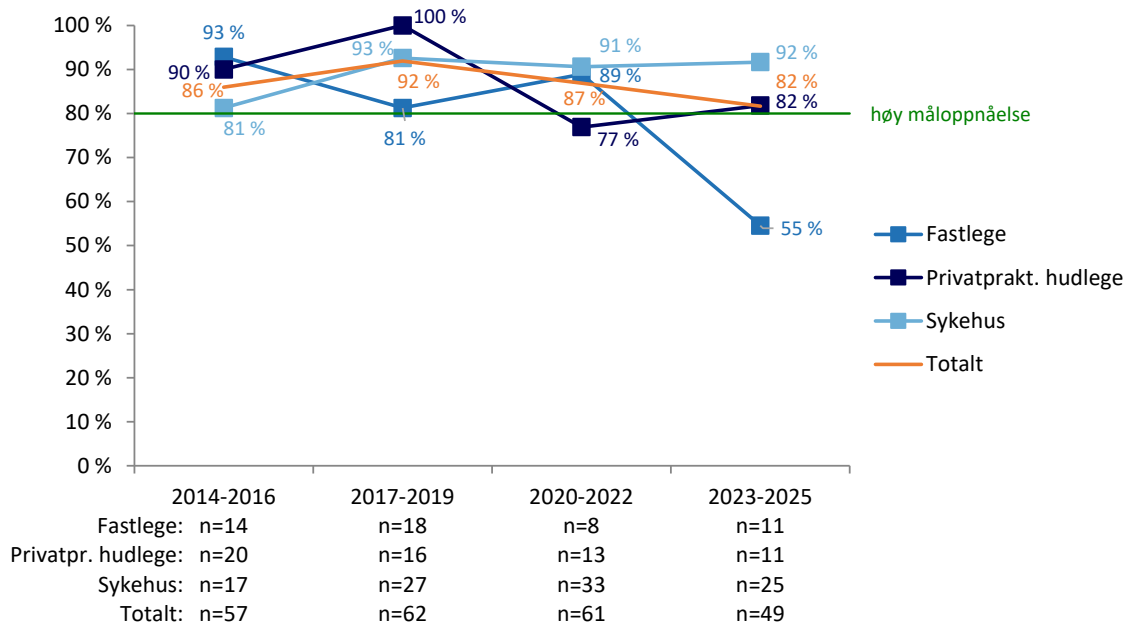


Kommentar: Variabelkomplettheten for dataene fra perioden 2023-2025 var 96 % (2 ikke besvart på spørsmål om fornøydhet). Tre personer er kun inkludert i total andel fordi de ikke har oppgitt hvor de ble fulgt opp eller ble fulgt opp andre steder.

I hvilken grad er du fornøyd med behandlingen du har fått for din PCT?

De fleste var i stor eller svært stor grad fornøyd med behandlingen de fikk for PCT, men også her er det en markant nedgang de siste 3 årene blant dem som får behandling hos fastlege (Figur 21).

Figur 21. Andel som i stor eller svært stor grad var fornøyd med behandlingen



Kommentar: Variabelkomplettheten for dataene fra perioden 2023-2025 var 96 % (2 ikke besvart på spørsmål om fornøydhet). Tre personer er kun inkludert i total andel fordi de ikke har oppgitt hvor de ble fulgt opp eller ble fulgt opp andre steder.

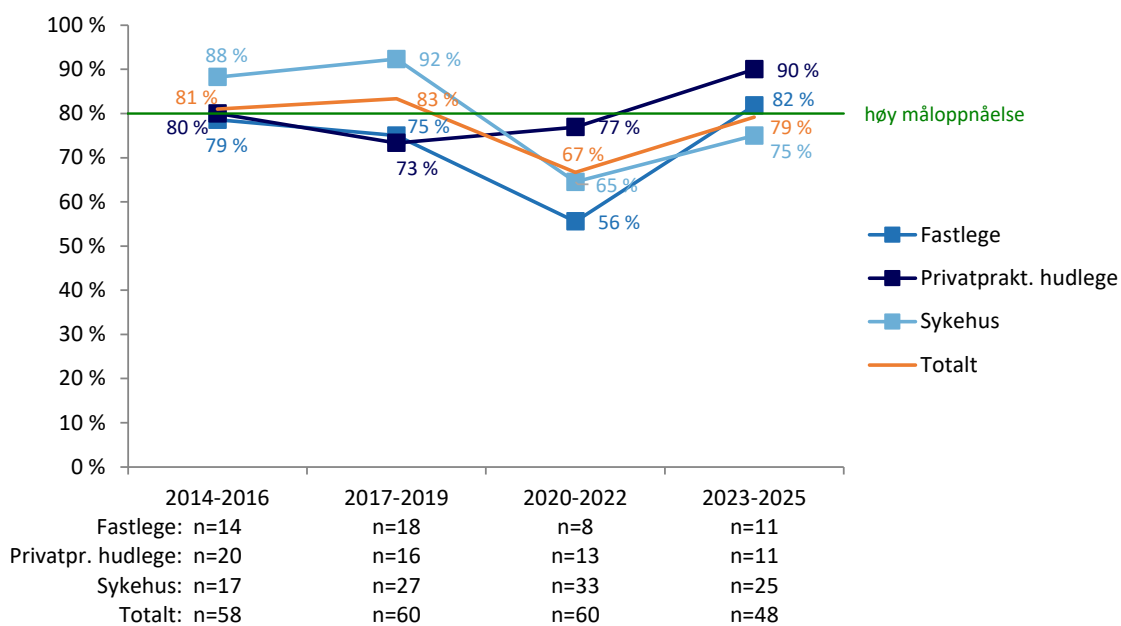
I hvilken grad mener du at du på noen måte ble feilbehandlet (etter det du selv kan bedømme)?

Indikatoren viser andel som svarer at de *ikke i det hele tatt* har blitt feilbehandlet. Andelen var 79 % for perioden 2023-2025 (Figur 22) og har økt siden forrige periode.

I den forrige 3-års perioden (2020-2022) var andelen som svarte at de *i liten grad* var blitt feilbehandlet hele 23 %, noe som er betydelig høyere enn for de andre periodene (ikke vist i figur). Dette gjør at andelen som ikke opplevde å bli feilbehandlet ble lavere i forrige 3-årsperiode.

Andelen som mener at de *i stor/svært stor grad* har blitt feilbehandlet, har vært relativt lav og stabil over tid. Disse andelenene er på henholdsvis 2 % for perioden 2023-2025, 3 % for perioden 2020-2023, 2 % for perioden 2017-2019 og 5 % for perioden 2014-2016 (ikke vist i figur).

Figur 22. Andel PCT-pasienter som rapporterer at de ikke har opplevd å bli feilbehandlet etter de fikk diagnosen.



Kommentar: Variabelkomplettheten for dataene fra perioden 2023-2025 var 94 % (3 ikke besvart på spørsmål om feilbehandling). Tre personer er kun inkludert i total andel fordi de ikke har oppgitt hvor de ble fulgt opp eller ble fulgt opp andre steder.

D – SYMPTOMER OG BEHANDLING VED KJENT PCT

De fleste PCT-pasienter som har fått riktig behandling, vil bli symptomfrie og kan unngå å få flere nye episoder med symptomer (residiv) så lenge de følges riktig opp og ikke har andre kompliserende tilleggssykdommer. Napos anbefaler at alle pasienter med PCT får utført kontroll av porfyrinnivåene minst en gang i året. Reaktivering av sykdommen kan da oppdages før symptomer utvikles, og behandling kan igangsettes slik at pasienten slipper nye episoder med symptomer og langvarig behandling. Målet er at færrest mulig pasienter med PCT får tilbakefall av symptomatisk sykdom.

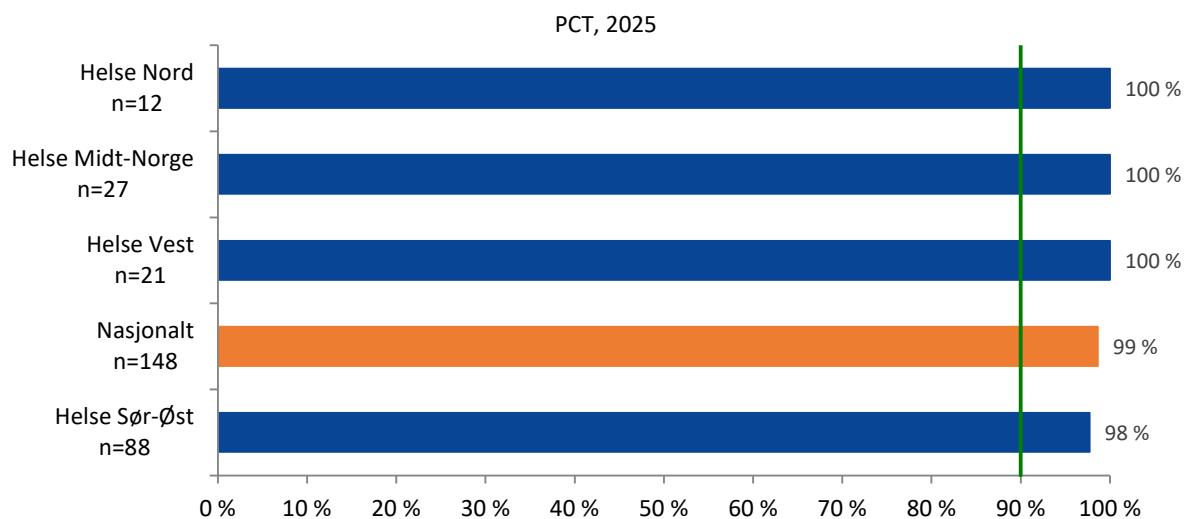
Kvalitetsindikatoren bruk av behandlingsretningslinjer presenteres under, mens resultater vedrørende forekomst av symptomer og tilbakefall ved PCT presenteres i kapittel 2.3.1 Andre resultater PCT.

D-1 Bruk av behandlingsretningslinjer for PCT (legerapportert)

Definisjon/ beskrivelse	Andel leger som rapporterte at de benyttet Napos sine Behandlingsretningslinjer for PCT. DATAKILDE: Årlig legekontrollskjema.
Type indikator	Prosess
Måloppnåelse	Høy: 90 %.
Kunnskaps- grunnlag	Napos behandlingsretningslinjer for PCT er laget for å sikre at det gis god og riktig behandling og oppfølging av sykdommen, uavhengig av hvor i landet man bor og hvem man følges opp av. Ved bekreftet PCT-diagnose blir behandlingsretningslinjene sendt til rekvirerende lege. Bruk av behandlingsretningslinjene sikrer at pasienten behandles og følges opp på anbefalt måte.
Beregning	TELLER: Antall skjema hvor det er krysset ja for at Napos sine Behandlingsretningslinjer for PCT benyttes. NEVNER: Antall skjema hvor spørsmålet er besvart med ja eller nei. Skjema hvor det er svart «Ikke aktuelt» eller ikke besvart er ekskludert.

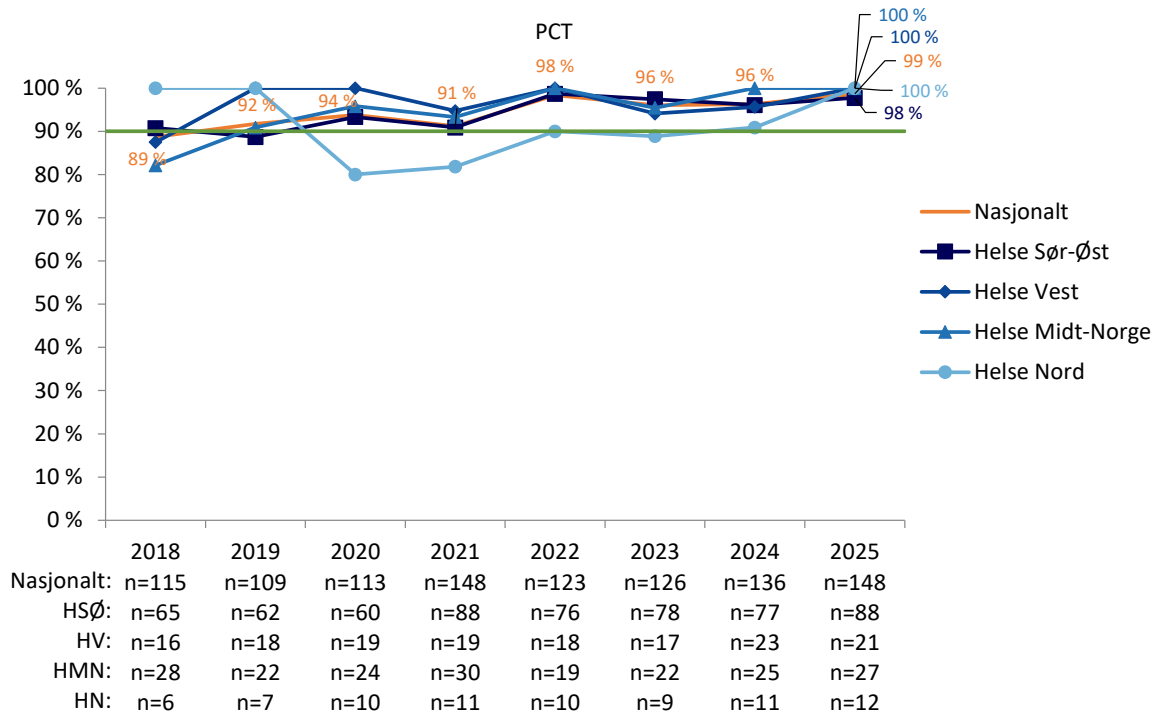
I 2025 oppga 99 % av rapporterende leger (n=148) at de benyttet behandlingsretningslinjene, og samtlige helseregioner hadde høy måloppnåelse (Figur 23). Den nasjonale andelen har holdt seg over 90 % de siste sju årene (Figur 24).

Figur 23. Andel leger som i 2025 oppga å benytte Napos sine behandlingsretningslinjer for PCT



Kommentar: Andel er beregnet utfra antall som svarte ja eller nei på spørsmålet (n=148). Skjema hvor det var svart 'ikke aktuelt' er ekskludert fra beregningene (21 stk.). Variabelkomplektheten var 86 % (28 ikke-besvart). Vær oppmerksom på at antall skjema kan være lavt i noen av regionene. Andel mottatte legekontrollskjema blant pasientene som oppga at de gikk til kontroll var 51 %.

Figur 24. Andel leger som oppga å benytte Napos sine behandlingsretningslinjer for PCT, for perioden 2018-2025



G– DIAGNOSTISK FORSINKELSE VED PCT

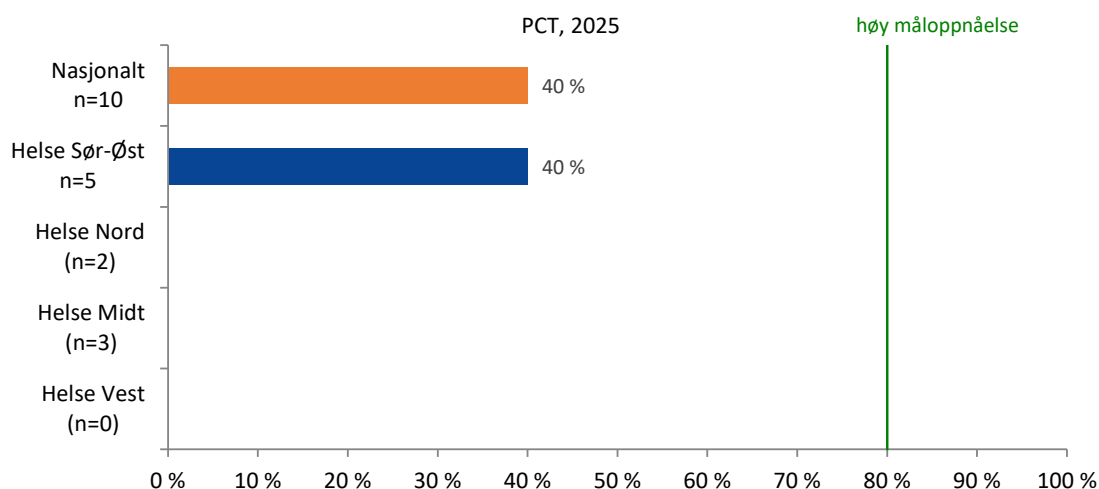
For sjeldne og lite kjente diagnoser kan det gå lang tid før pasienten får stilt riktig diagnose, og pasienten oppsøker gjerne helsevesenet flere ganger før den korrekte diagnosen blir stilt. Det er derfor viktig å beregne og følge diagnostisk forsinkelse. Norsk porfyriregister samler pasientrapporterte data om tidspunkt for symptomdebut og første gang deltageren oppsøkte lege, samt registrerer når diagnosen ble stilt. Diagnostisk forsinkelse beregnes som tid fra symptomdebut til tidspunkt diagnosen ble stilt. Denne kan deles opp i pasient-assosiert forsinkelse, som er tid fra symptomdebut til lege oppsøkes og helsepersonell-assosiert forsinkelse, som er tid fra lege ble oppsøkt til diagnosen ble stilt.

G-2 PCT-diagnose innen 4 måneder etter oppsøkt lege (pasientrapportert)

Definisjon/ beskrivelse	Andel deltagere hvor tid fra pasienten første gang oppsøkte lege til bekreftet diagnose, er 4 måneder eller mindre. DATAKILDE: Diagnoseskjema.
Type indikator	Prosess
Måloppnåelse	Høy: 80 %.
Kunnskaps- grunnlag	Riktig diagnose er en forutsetning for at korrekt oppfølging kan gis, og det er derfor viktig at diagnostisk forsinkelse er så kort som mulig. PCT er den minst sjeldne porfyri sykdommen, og hudsymptomer gjør at pasientene ofte henvises til hudlege som bør ha kjennskap til diagnosen. Det forventes derfor at utredningen tar kortere tid enn for andre porfyri sykdommer.
Beregning	Diagnostisk forsinkelse måles i antall hele måneder fra måned første gang oppsøkte lege til dato diagnosen ble bekreftet fra Napos. TELLER: Antall skjema hvor forsinkelse er 4 måneder eller mindre. NEVNER: Antall skjema hvor tidspunkt for symptomdebut er rapportert.

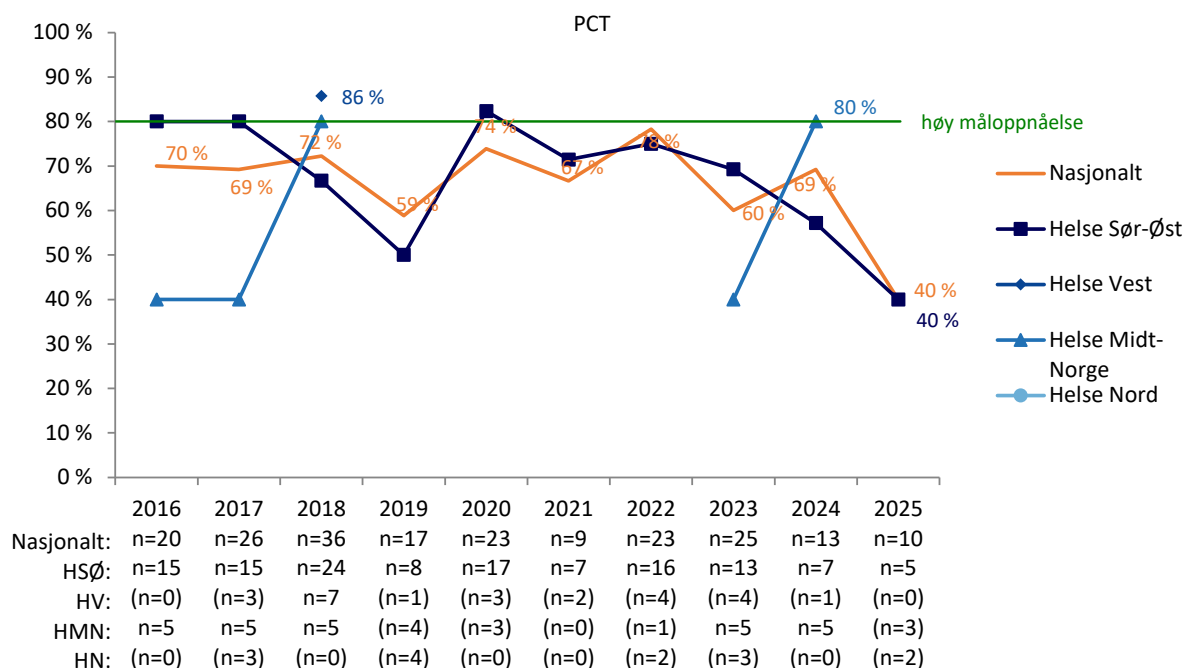
I Figur 25 presenteres resultater for helseregioner som diagnostiserte flere enn 4 pasienter. I 2025 var andelen som fikk diagnosen innen 4 måneder på 40 % (n=10), noe som er en relativ stor nedgang fra 2024 (Figur 26). Men det er varierende antall pasienter som inngår i beregningene og antallet var lavt i 2025. Median tid fra oppsøkt lege til diagnose var 6,0 måneder (Tabell 2), og varierte mellom 1-17 måneder i 2025.

Figur 25. Andel deltagere som i 2025 fikk diagnosen innen 4 måneder etter oppsøkt lege



Kommentar: Variabelkomplettheten var 83 % (2 ikke-besvart). Regioner hvor antall er mindre enn 5 er ikke inkludert i figuren og antall (n) oppgitt i parentes.

Figur 26. Andel deltagere som fikk diagnosen innen 4 måneder etter oppsøkt lege, for siste 10-års periode



Kommentar: Det er stor variasjon i antall nye deltagere med PCT fra de forskjellige helseregionene og også en del variasjon fra år til år. For helseregioner hvor antall pasienter er mindre enn 5 er ikke andelen inkludert i figuren og antall (n) oppgitt i parentes.

Tabell 2. Median, 10-90 persentiler og antall som rapporterte (n) for helsepersonell-assosiert og total diagnostisk forsinkelse (måneder) ved PCT (pasientrapportert)

År	Antall deltagere	Helsepersonell-assosiert			Total forsinkelse		
		median	10 – 90 persentil	n	median	10 – 90 persentil	n
2016	22	3.0	1.0 - 15.5	20	5.5	2.9 - 24.1	20
2017	29	2.0	0.5 - 18.5	26	12.0	2.0 - 33.6	23
2018	41	3.0	0.5 - 15.0	36	7.0	2.0 - 46.6	37
2019	19	4.0	1.6 - 25.6	17	6.0	3.4 - 24.6	15
2020	25	3.0	1.0 - 6.8	23	7.0	3.0 - 40.8	22
2021	10	2.0	0.8 - 12.8	9	4.0	1.8 - 13.4	9
2022	24	2.0	1.0 - 6.6	23	5.0	2.2 - 14.8	23
2023	26	2.0	0.3 - 13.7	24	6.0	1.0 - 26.8	23
2024	15	3.0	1.0 - 19.4	13	6.5	3.0 - 22.9	14
2025	12	6.0	1.0 - 17.0	10	16.0	5.0 - 29.0	11

Kommentar: Variabelkomplettheten for 2025 var 83 % (2 ikke-besvart) for helsepersonell-assosiert forsinkelse og 92 % (1 ikke-besvart) for total forsinkelse.

2.1.2 KVALITETSINDIKATORER FOR AIP, PV OG HCP

Årets resultater for AIP/PV/HCP er basert på data fra mottatte spørreskjema; 261 årlige pasientskjema (143 aktiv og 118 latent AIP/PV/HCP) og 74 legekrollskjema, samt fra laboratorieinformasjonssystemet ved Haukeland universitetssjukehus. Fra 2024 ble det mulig å fylle ut det årlige pasientskjema digitalt.

A – POLIKLINISK KONTROLL VED AKUTT PORFYRISYKDOM

Da porfyrisykdommene er sjeldne og lite kjente har Napos har utarbeidet anbefalinger for regelmessig kontroll av de forskjellige porfyrisykdommene. Disse er diagnosespesifikke og inkluderer anbefalinger om hvilke undersøkelser som bør utføres og hvor hyppig sykdommen bør kontrolleres.

Napos anbefaler pasienter med nåværende eller tidligere symptomatisk (aktiv) AIP, PV og HCP å gå til årlig kontroll for porfyrisykdommen. Pasienter som kun er genetisk disponert for AIP, PV eller HCP uten å ha hatt symptomer (latent sykdom), anbefales å gå til kontroll hvert 3.- til 5. år.

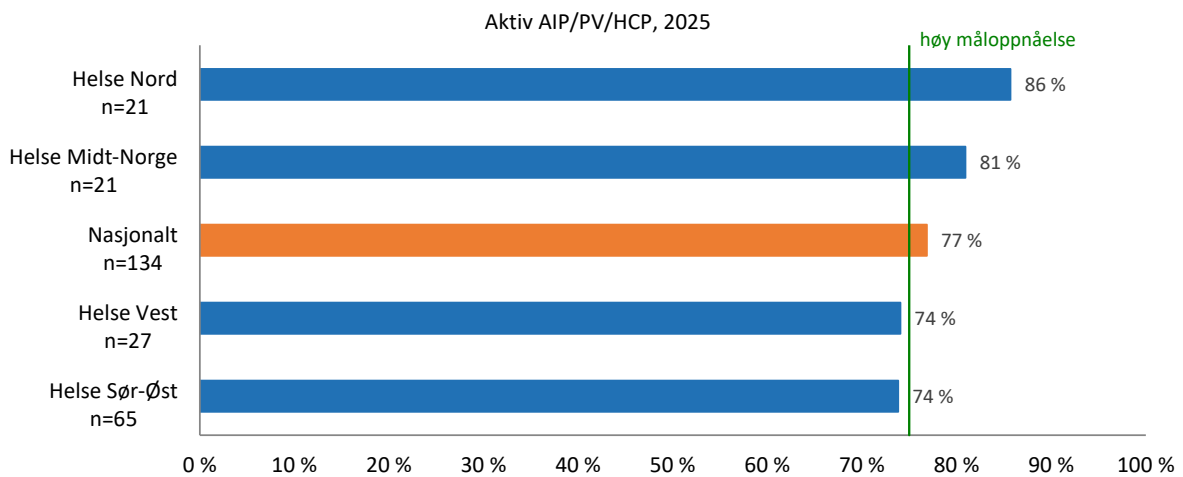
Registerdeltagerne får hvert år tilsendt digitalt pasientskjema og en registerpakke som inneholder bl.a. legekrollskjema. De blir bedt om å ta med seg legekrollskjemaet neste gang de skal til lege for kontroll av porfyrisykdommen. I tillegg til å være en kilde for datainnsamling, er legekrollskjemaet utarbeidet slik at det fungerer som et verktøy ved oppfølging av pasienter med porfyrisykdommer. I skjemaet er de anbefalte undersøkelsene og prosedyrer som bør utføres ved kontroll, listet opp.

A-1 Årlig kontroll ved AIP/PV/HCP (pasientrapportert)

Definisjon/ beskrivelse	Andel deltagere som oppgir å gå til kontroll for porfyrisykdommen årlig eller hyppigere. DATAKILDE: årlig pasientskjema AIP/PV/HCP
Type indikator	Prosess
Måloppnåelse	Høy: 75 %.
Kunnskaps- grunnlag	Napos anbefaler årlig kontroll for alle med AIP/PV/HCP som har hatt symptomatisk porfyrisykdom. Regelmessig kontroll kan bidra til å redusere risiko for symptomatisk sykdom samt påvise/forebygge langtidskomplikasjoner ved AIP/PV/HCP.
Beregning	Beregnes for dem som har hatt symptomatisk sykdom (aktiv AIP/PV/HCP). TELLER: Antall deltagere som svarte at de går til kontroll og/eller bildeundersøkelse av lever hvert år eller hyppigere. NEVNER: Antall deltagere som har svart på spørsmål om kontroll og hyppighet av kontroll i årlig pasientskjema.

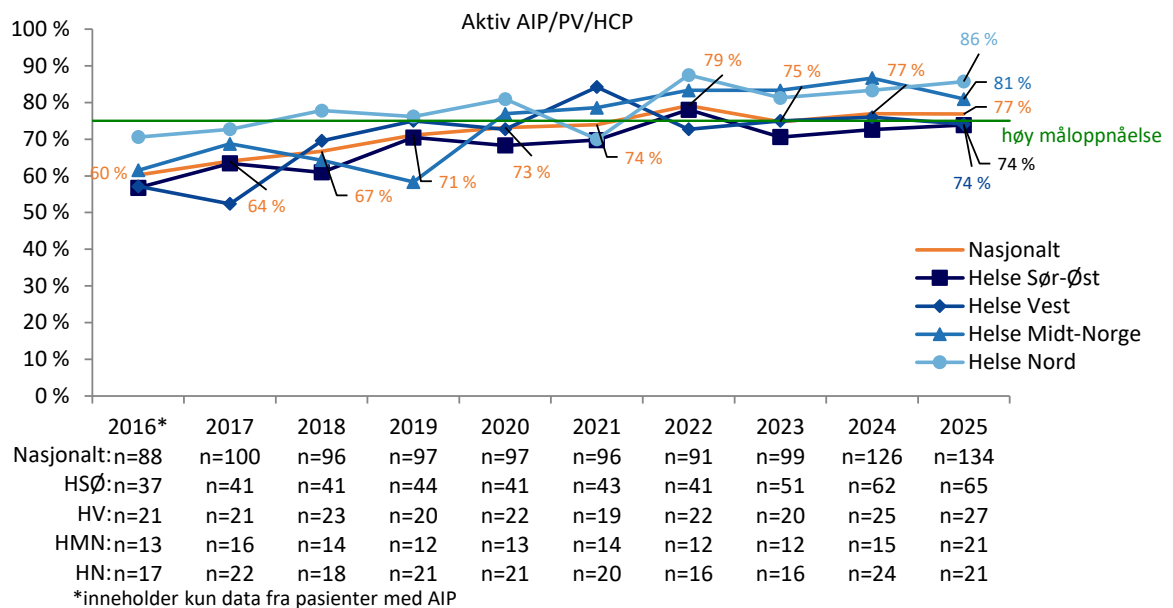
Resultatene fra de ulike helseregionene fordeler seg rundt målgrensen, med et nasjonalt gjennomsnitt på 77 % (Figur 27). I alle helseregionene har andelen holdt seg stabil fra i fjor (Figur 28).

Figur 27. Andel deltagere som i 2025 oppga å gå til kontroll årlig



Kommentar: Svarprosent på årlig pasientskjema for aktiv AIP, PV og HCP var 74 %. Variabelkomplettheten var 94 % (9 ikke-besvart).

Figur 28. Andel pasienter som oppga å gå til kontroll årlig, for siste 10-årsperiode

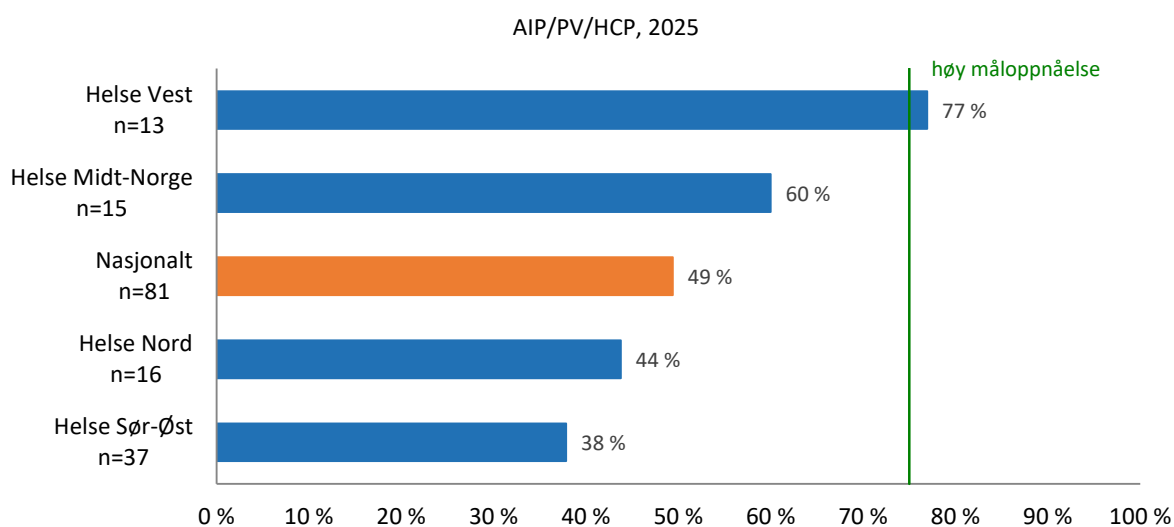


A-2 Mottatte legekontrollskjema for deltagere med AIP/PV/HCP som oppgir å gå til årlig kontroll

Definisjon/ beskrivelse	Andelen mottatte legekontrollskjema for deltagere som i årlig pasientskjema oppgir at de går til kontroll årlig eller hyppigere. DATAKILDE: Årlig pasient- og legekontrollskjema.
Type indikator	Prosess
Måloppnåelse	HØY: 75 %.
Kunnskaps- grunnlag	Napos anbefalinger for årlig kontroll inkluderer anbefalinger om hvilke undersøkelser og analyser som bør utføres. Legerapporterte opplysninger om hvilke analyser og vurderinger som er utført ved legekontrollen er nødvendig for å kunne vurdere kvaliteten på de årlige kontrollene.
Beregning	TELLER: Antall pasienter det er mottatt legekontrollskjema for. NEVNER: Antall pasienter som i pasientskjema oppgir å gå til kontroll hvert år eller hyppigere (ikke inkludert bildeundersøkelse av lever). Inkluderer både aktiv og latent AIP/PV/HCP.

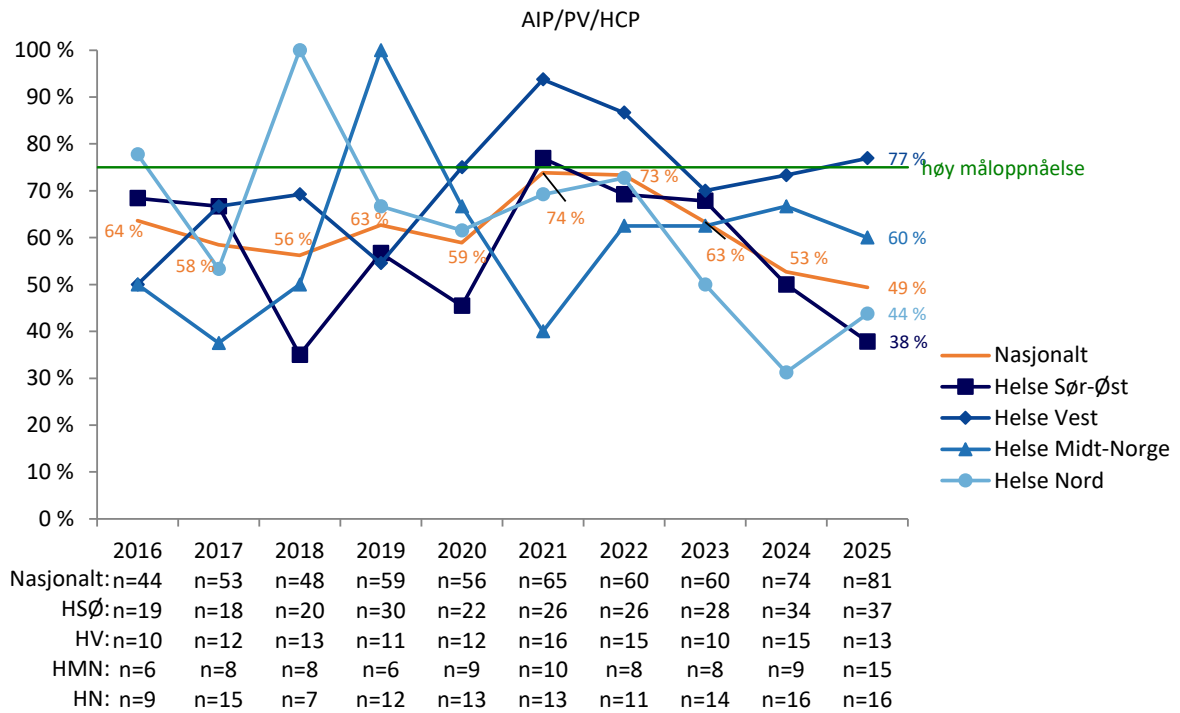
Blant registerdeltagere som oppga å gå til årlig kontroll, mottok registeret i 2025 legekontrollskjema for 49 % av dem med AIP/PV/HCP (Figur 29), noe som er den laveste andelen siden oppstarten i 2016 (Figur 30). Det er et godt stykke unna grensen for høy måloppnåelse som er på 75 %, og det er ønskelig at registeret mottar en større andel legekontrollskjema fra årlige kontroller. Noe av nedgangen de siste to årene kan skyldes at betydelig flere pasienter har rapportert til registeret, og at det er færre blant disse som får sendt inn legekontrollskjema. Andel mottatte legekontrollskjema for AIP/PV/HCP varierer en del for de forskjellige helseregionene, men for de fleste regionene er det lavt antall deltagere (Figur 30).

Figur 29. Andel mottatte legekontrollskjema i 2025 for AIP/PV/HCP-pasienter som oppga at de går til kontroll årlig



Kommentar: Variabelkompletthet kan ikke beregnes, da beregningen baserer seg på antall mottatte skjema.

Figur 30. Andel mottatte legekontrollskjema for deltagere som oppga at de går til kontroll årlig, for siste 10-årsperiode



A-3 Viktigste undersøkelser ved kontroll av AIP/PV/HCP (minstestandard, legerapportert)

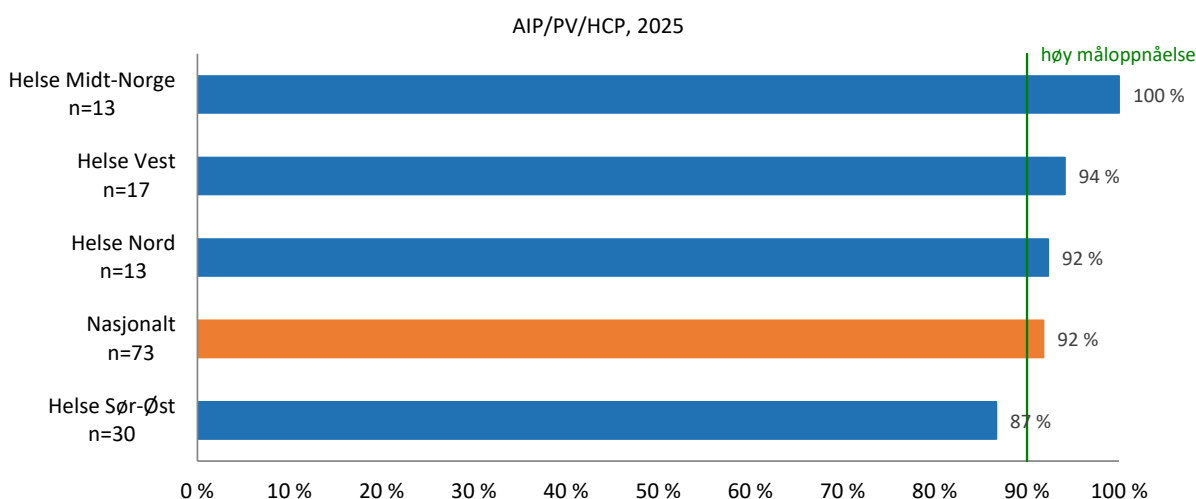
Definisjon/ beskrivelse	Andel deltagere hvor lege rapportere at viktigste undersøkelse(r) for kontroll av porfyrisykdommen (minstestandard) er utført. DATAKILDE: Årlig legekontrollskjema.
Type indikator	Prosess
Måloppnåelse	HØY: 90 %.
Kunnskaps- grunnlag	Napos anbefalinger for årlig kontroll inkluderer anbefalinger om hvilke undersøkelser og analyser som bør utføres. For pasienter med AIP/PV/HCP er det viktigst å kontrollere blodtrykk og nyrefunksjon, pga. økt risiko for utvikling av høyt blodtrykk og nyresvikt. Undersøkelse av blodtrykk og serum kreatinin + estimert GFR er derfor satt som minstestandard.
Beregning	TALLER: Antall skjema hvor det er krysset ja for at både blodtrykk og s-kreatinin + eGFR blir undersøkt. NEVNER: Antall skjema hvor minst ett av de to spørsmålene er besvart.

På landsnivå rapporterte 92 % (n=73) av legene at undersøkelse av blodtrykk og s-kreatinin og eGFR ble utført i forbindelse med årlig kontroll (Figur 31). Alle regionene utenom Helse-Nord ligger på omtrent samme nivå som i fjor (Figur 32).

Figur 33 viser resultatene fordelt på aktiv og latent AIP/PV/HCP. Andelen som fikk utført de viktigste undersøkelser ved kontroll i 2025 var 96 % blant dem med aktiv AIP/PV/HCP, og 83 % blant latente.

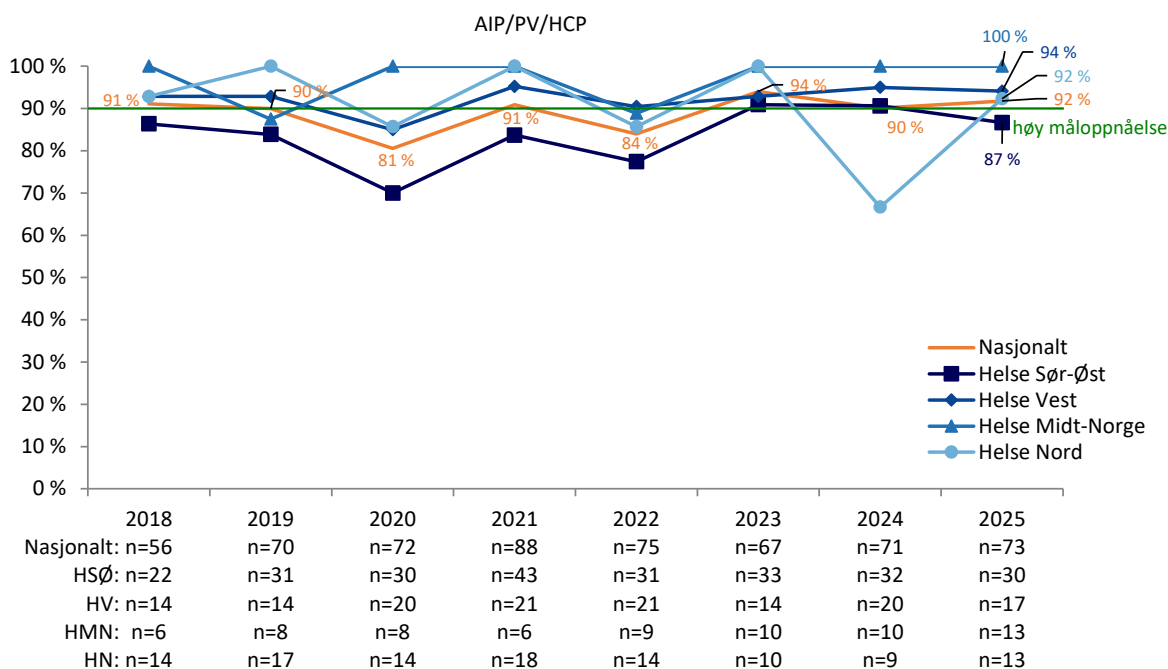
Resultatene for alle anbefalte undersøkelser ved kontroll er presentert i Figur 82 i kapittel 2.3.2 Andre resultater AIP, PV og HCP.

Figur 31. Andel deltagere som i 2025 fikk utført viktigste undersøkelser ved kontroll av AIP/PV/HCP (blodtrykk, s-kreatinin og eGFR) (legerapportert)

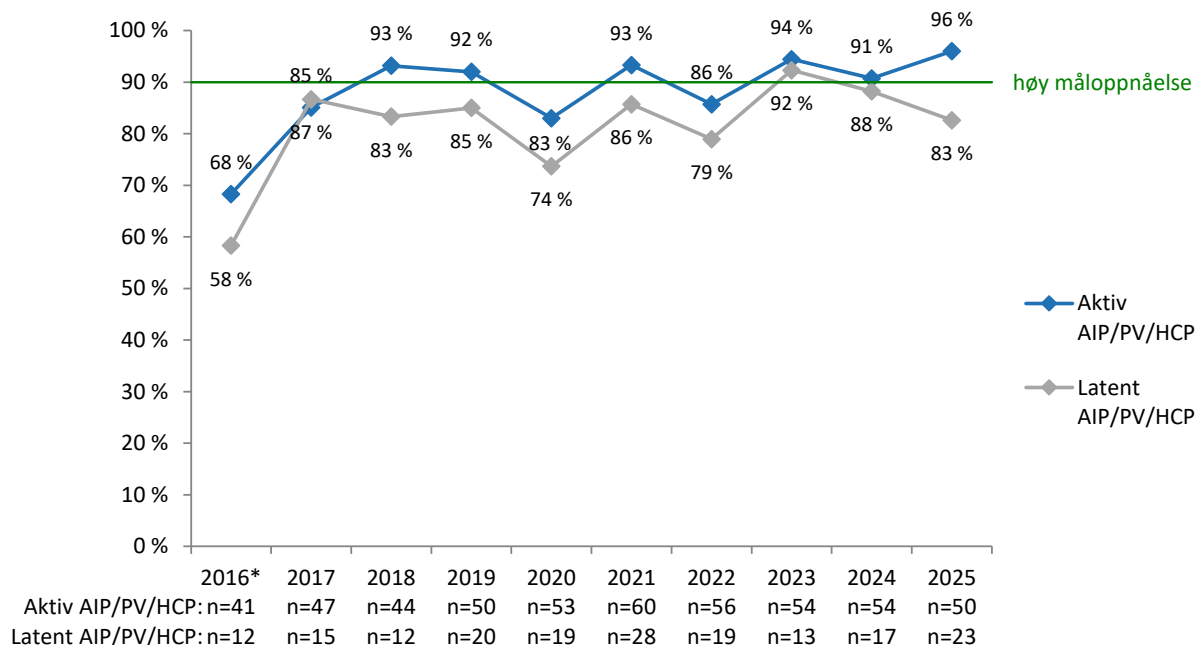


Kommentar: Andel mottatte legekontrollskjema blant pasientene som oppga at de gikk til kontroll årlig var 49 %. Variabelkompletheten var 99 % (1 ikke-besvart)

Figur 32. Andel deltagere som fikk utført viktigste undersøkelser ved kontroll av AIP/PV/HCP (blodtrykk, s-kreatinin og eGFR), for perioden 2018-2025 (legerapportert)



Figur 33. Andel som fikk utført viktigste undersøkelser ved kontroll av AIP/PV/HCP (blodtrykk, s-kreatinin og eGFR) fordelt på aktiv og latent AIP/PV/HCP, for perioden 2016-2025 (legerapportert)



* Inneholder kun data fra pasienter med AIP

Kommentar: Andel mottatte legekontrollskjema blant pasientene som oppga at de gikk til kontroll var 49 %. Variabelkompletheten var 100 % (ingen ikke-besvart) for aktiv AIP/PV/HCP og 96 % (1 ikke-besvart) for latent AIP/PV/HCP.

A-4 Analyse av porfyriprøve for AIP/PV/HCP (vurdering av sykdomsaktivitet) (laboratorie-data)

Definisjon/ beskrivelse	Andel deltagere som får analysert porfyriprøve til vurdering av sykdomsaktivitet ved Haukeland universitetssjukehus (HUS). DATAKILDE: Data fra laboratorieinformasjonssystemet på HUS.
Type indikator	Prosess
Måloppnåelse	HØY: 60 %.
Kunnskaps- grunnlag	For alle som har hatt symptomatisk porfyrisykdom, er innsending av prøve til vurdering av sykdomsaktivitet inkludert i anbefalingene for årlig kontroll fra Napos. Dette gjøres for å monitorere mengden porfyriener og/eller porfyriinforstadier i kroppen og kunne iverksette tiltak dersom behov for videre oppfølging. For AIP/PV/HCP er analyse av disse markørene mindre viktig mht. behandling, og grensen for måloppnåelse er dermed satt lavere enn for PCT og EPP.
Beregning	Beregnes for dem som har hatt symptomatisk sykdom (aktiv AIP/PV/HCP). TELLER: Antall som har fått analysert prøve ved HUS. NEVNER: Alle deltagere i registeret som er diagnostisert før rapporteringsåret.

Den årlige registerpakken inneholder påminnelse om at årlig prøve til analyse og vurdering av sykdomsaktivitet skal sendes inn, og informasjon om prøvetaking, behandling og forsendelse er inkludert (både til pasient og lege). Antall registerdeltagere som har fått analysert porfyriprøve hentes fra laboratorieinformasjons-systemet på Haukeland universitetssjukehus. Eventuelle prøver som er analysert ved andre sykehus, og der registeret har mottatt kopi, er også inkludert i tallene fra 2018-2023.

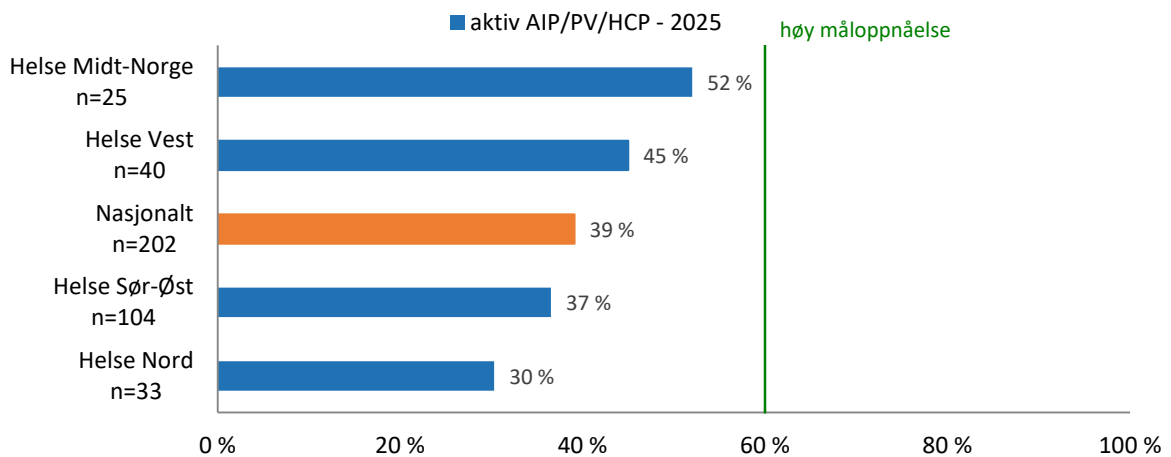
Kvalitetsindikatoren beregnes kun for dem som har eller har hatt symptomatisk sykdom (aktiv AIP/PV/HCP).

Den nasjonale andelen registerdeltagere som har fått analysert porfyriprøve og vurdert sykdomsaktivitet i 2025 var 39 %, og varierte mellom 30-52 % i de fire helseregionene. Ingen av helseregionene kommer over grensen for høy måloppnåelse (minst 60 %) (Figur 34).

Sammenlignet med 2024 har andelen i 2025 gått noe ned for alle helseregioner bortsett fra Helse Vest. Nasjonalt har andelen hatt en svak nedgang og var på 39 % (n=202) i 2025 sammenlignet med 42 % (n=171) i 2024 (Figur 35). Samtidig har antall deltagere økt betydelig etter innføring av reservasjonsrett, fra 171 personer i 2024 til 202 i 2025, og det er sannsynlig at inklusjon av disse vil trekke andelen noe ned. Det har også pågått flere forskningsprosjekt for denne gruppen de siste årene, slik at registerdeltagerne har fått analysert porfyriprøver i forbindelse med disse prosjektene istedenfor å sende inn rutineprøver. Fokus på innsending av prøver, både ovenfor pasienter og oppfølgende helsepersonell, er fortsatt nødvendig.

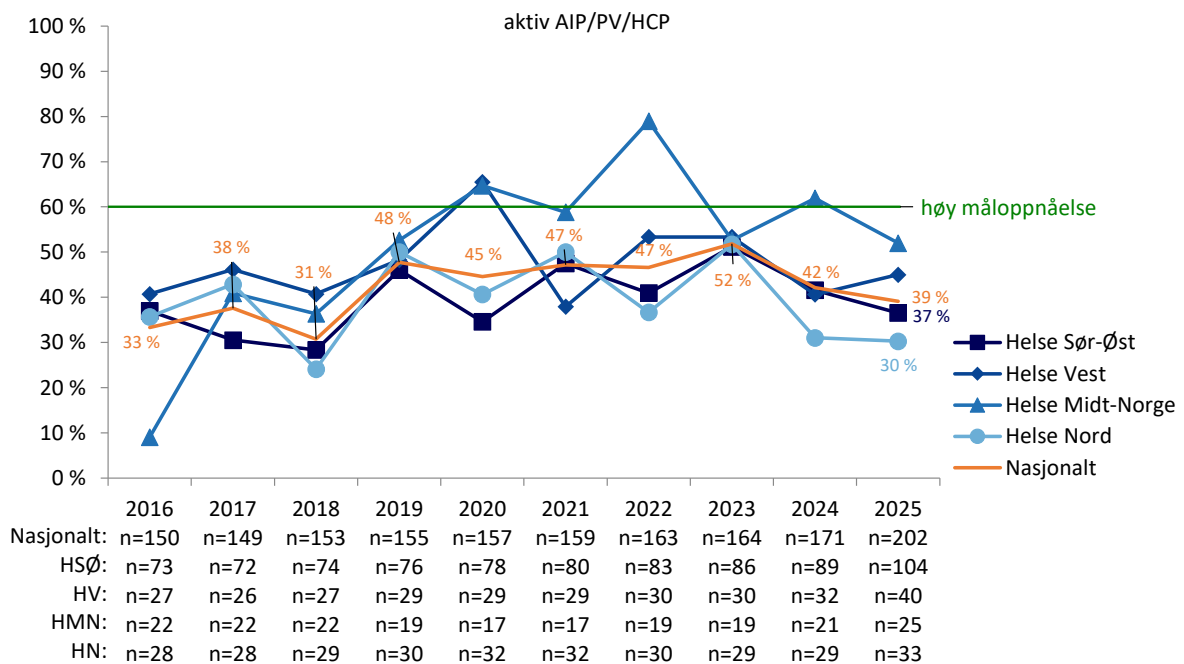
Ser man på aktiv AIP og aktiv PV/HCP hver for seg, ser man at nedgangen gjelder begge gruppene (Figur 36).

Figur 34. Andel deltagere som har fått analysert porfyriprøve i 2025 (vurdering av sykdomsaktivitet)



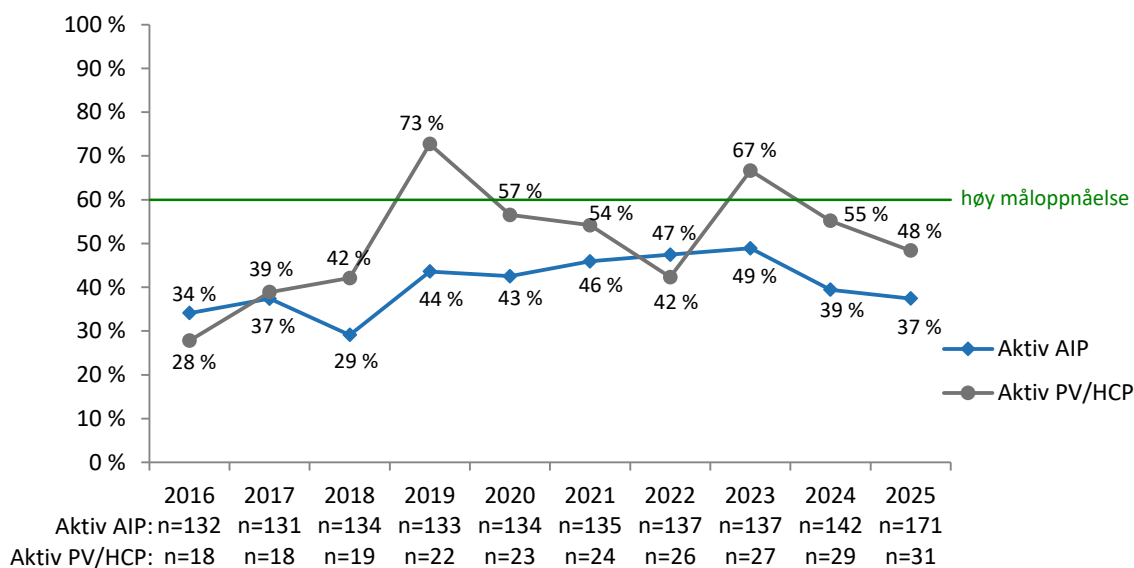
Kommentar: Figuren viser andelen registerdeltagere som har fått analysert porfyriprøve ved Haukeland universitetssjukehus. Mottatte prøver som av ulike årsaker ikke har blitt analysert, er ikke tatt med i beregningene.

Figur 35. Andel deltagere som har fått analysert porfyriprøve (vurdering av sykdomsaktivitet), for siste 10-årsperiode



Kommentar: Tallene for 2024 omfatter ikke deltagerne som ble inkludert etter innføring av reservasjonsrett høsten 2024. Eventuelle prøver som er analysert ved andre sykehus og som registeret har mottatt kopi fra, er inkludert i tallene fra 2018-2023.

Figur 36. Oversikt over andel deltagere som har fått analysert porfyriprøve, for diagnosegruppene aktiv PV/HCP og aktiv AIP, rapportert samlet for hele landet



Kommentar: Tallene for 2024 omfattet ikke deltagerne som ble inkludert etter innføring av reservasjonsrett høsten 2024.

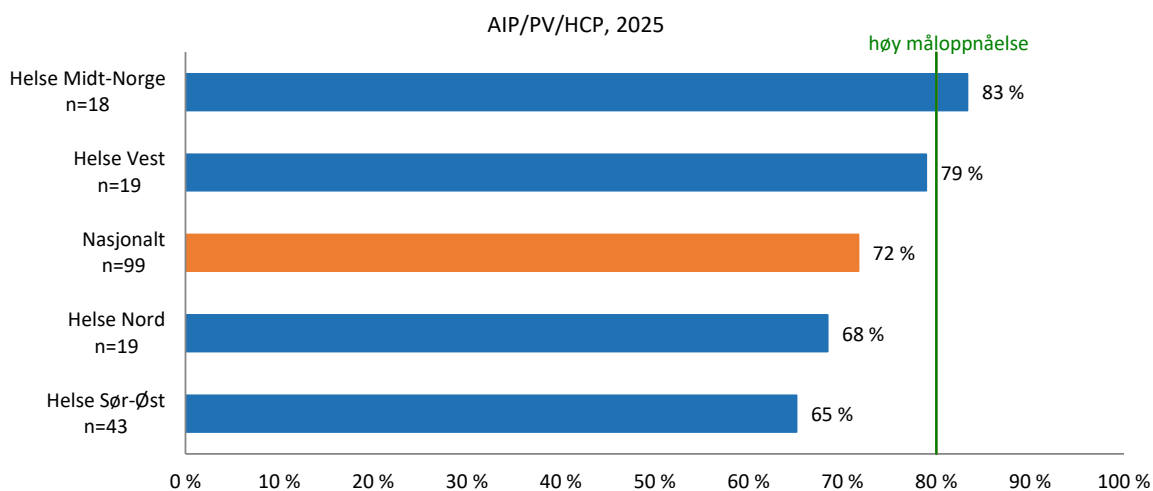
A-5 Fornøydhet med oppfølgingen ved siste kontroll av AIP/PV/HCP (PREM)

Definisjon/ beskrivelse	Andel som i stor/svært stor grad er fornøyd med oppfølgingen de fikk ved forrige kontroll, blant deltagere som går til kontroll. DATAKILDE: Årlig pasientskjema.
Type indikator	PREM
Måloppnåelse	Høy: 80 %.
Kunnskaps- grunnlag	Siden porfyrisykdommer er sjeldne, vil legene ofte ha lite kunnskap om sykdommen. I hvilken grad pasientene er fornøyd vil påvirkes av hvor godt legen setter seg inn i sykdommen og hva som trengs for å gi god oppfølging.
Beregning	TALLER: Antall deltagere som svarte at de i stor grad eller i svært stor grad er fornøyd med oppfølgingen de fikk ved forrige kontroll. NEVNER: Antall deltagere som oppga at de går til kontroll for porfyrisykdommen og som har svart på spørsmål om fornøydhet.

I 2025 oppga 72 % av AIP/PV/HCP-pasientene (n=99) at de var i stor/svært stor grad fornøyd med oppfølgingen de fikk i forbindelse med siste kontroll (Figur 37). Andelen for de forskjellige helseregionene er på omtrent samme nivå som i fjor (Figur 38). I alle regioner er det flere rapporterende deltagere i år enn i fjor.

Blant dem med aktiv AIP/PV/HCP var andelen 75 % (n=76), mens andelen som i stor/svært stor grad var fornøyd blant dem med latent sykdom var 61 % (n=23) (ikke vist i figur).

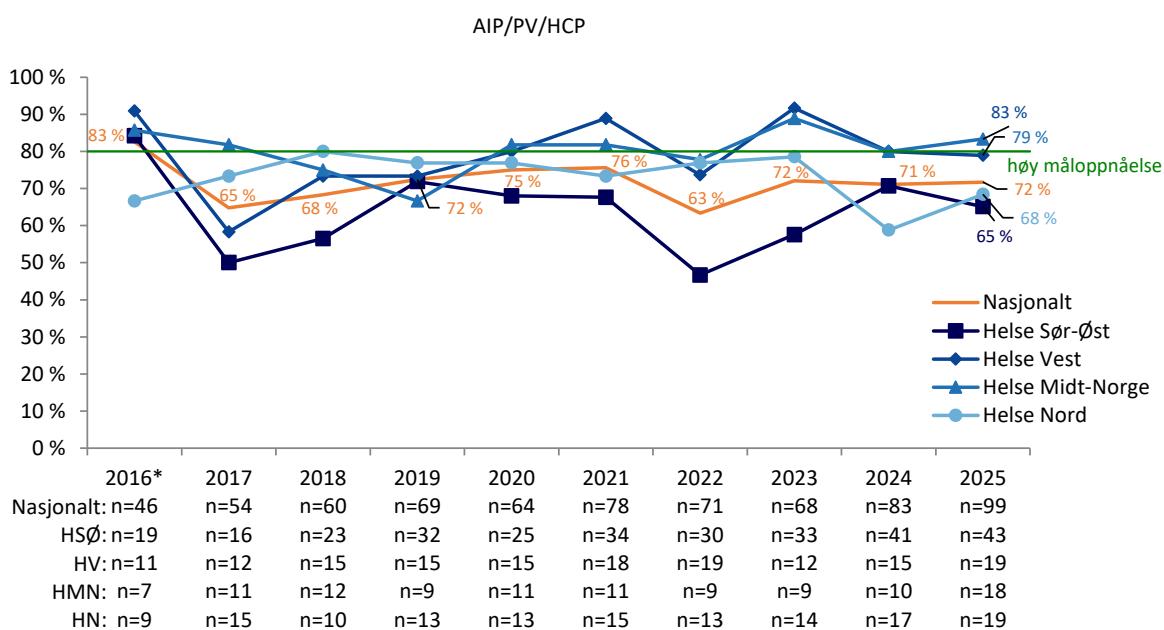
Figur 37. Andel deltagere som i 2025 i stor eller svært stor grad var fornøyd med oppfølgingen ved siste kontroll



Kommentar: Svarprosent på årlig pasientskjema var 70 % samlet for aktiv og latent AIP/PV/HCP. Variabelkomplettheten var 100 % (ingen ikke-besvart).

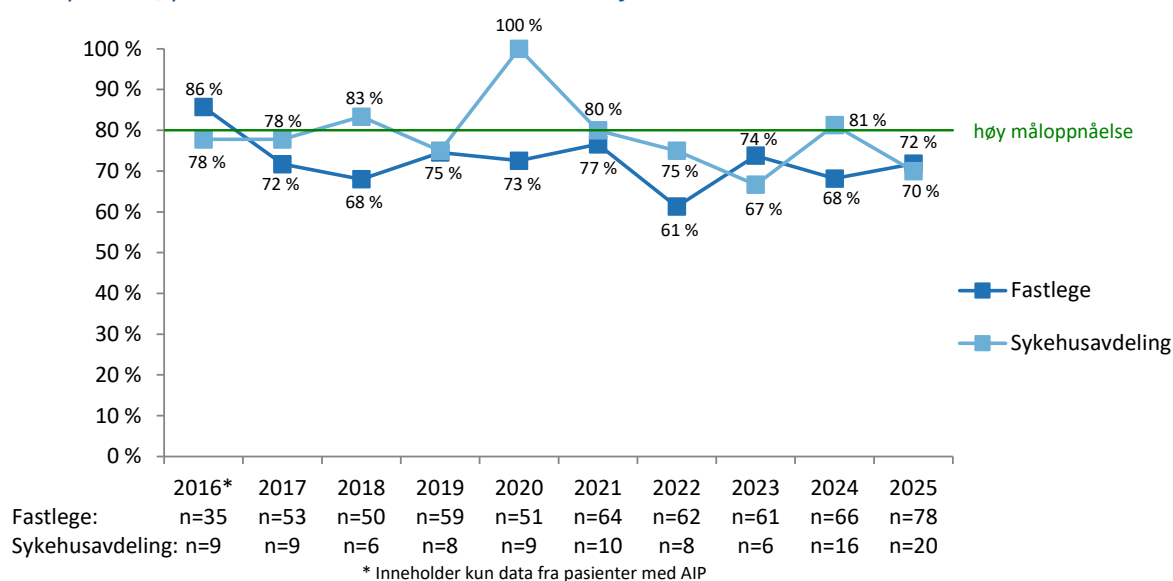
Deltagerne som rapporterte til Norsk porfyriregister følges stort sett opp av fastlege eller ved sykehusavdeling. Figur 39 viser andelen som i stor/svært stor grad var fornøyd, fordelt på hvor kontrollen ble utført. 70 % (n=20) av dem som var til kontroll ved en sykehusavdeling, og 72 % (n=78) av dem som var til kontroll hos fastlegen var i stor eller i svært stor grad fornøyd med kontrollen de fikk. Antall som får kontroll utført på en sykehusavdeling er lavt, og resultatet der vil derfor variere mer fra år til år.

Figur 38. Andel deltagere som i stor eller svært stor grad var fornøyd med oppfølgingen ved siste kontroll, for siste 10-årsperiode



* Inneholder kun data fra pasienter med AIP

Figur 39. Andel som i stor/svært stor grad var fornøyd med oppfølgingen ved siste kontroll for siste 10-årsperiode, presentert etter hvor kontrollen ble utført



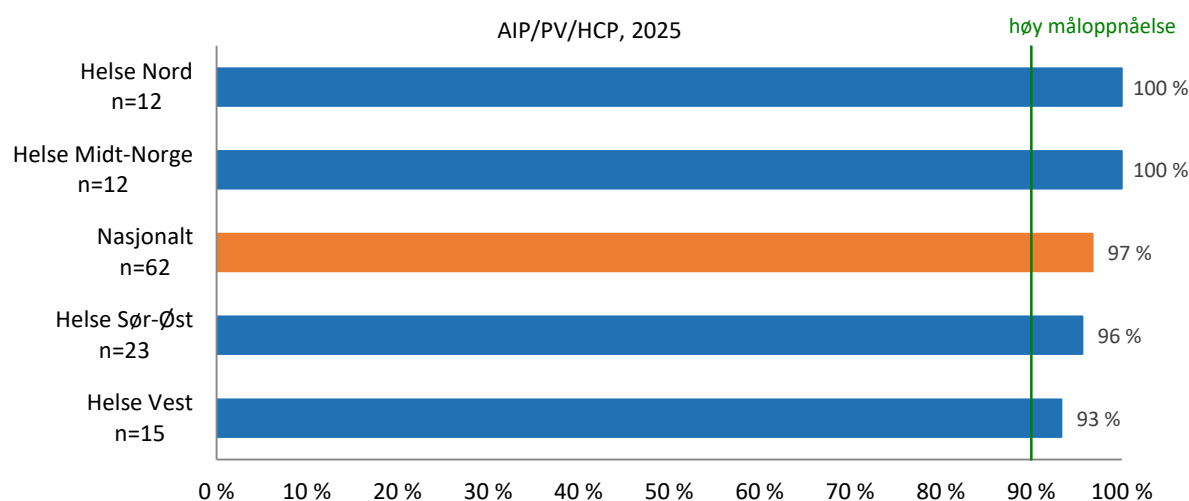
Kommentar: Resultater for privatpraktiserende og annen type lege presenteres ikke fordi n<5 for disse gruppene.

A-6 Følges Napos sine anbefalinger for legekontroll av AIP/PV/HCP? (legerapportert)

Definisjon/ beskrivelse	Andel leger som rapporterte at de følger Napos anbefalinger for kontroll av porfyri sykdom. DATAKILDE: Årlig legekontrollskjema.
Type indikator	Prosess
Måloppnåelse	HØY: 90 %.
Kunnskaps- grunnlag	Napos anbefalinger for årlig kontroll inkluderer anbefalinger om hvilke undersøkelser og analyser som bør utføres. Nyeste versjon er alltid vedlagt legekontrollpakken som sendes ut til deltageren årlig. Ved å benytte tilsendte anbefalinger for kontroll sikrer legen at kontrollen utføres i henhold til oppdaterte anbefalinger.
Beregning	TELLER: Antall skjema hvor det er krysset ja for at Napos anbefalinger for kontroll følges. NEVNER: Antall skjema hvor spørsmålet er besvart med ja eller nei. Skjema hvor det er svart «Ikke aktuelt» eller ikke besvart er ekskludert.

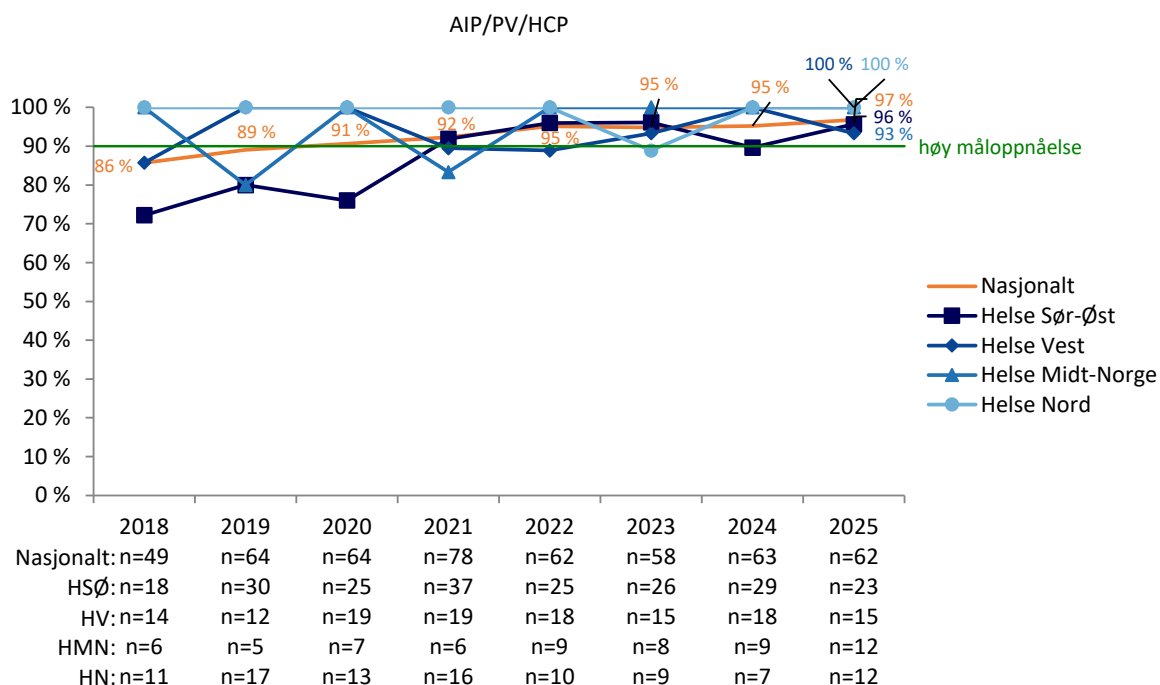
Indikatoren baserer seg på hvor stor andel av legene som på legekontrollskjema rapporterer at de følger Napos sine anbefalinger for kontroll ved oppfølging av pasienten. Resultatene viser at de aller fleste leger som har rapportert til registeret, følger anbefalingene (Figur 40). Andelen er i 2025 omtrent lik som for 2024 (Figur 41). 14 % av legene besvarte ikke spørsmålet.

Figur 40. Andel leger som i 2025 oppga å følge Napos sine anbefalinger for kontroll av AIP/PV/HCP



Kommentar: Andel er beregnet utfra antall som svarte ja eller nei på spørsmålet (n=62). Skjema hvor det var svart 'ikke aktuelt' er ekskludert fra beregningene (2 stk. i 2025). Variabelkompletheten var 86 % (10 ikke-besvart). Vær oppmerksom på lavt antall rapporterende leger i noen av regionene. Andel mottatte legekontrollskjema blant pasientene som oppga at de gikk til kontroll var 49 %.

Figur 41. Andel leger som oppga å følge Napos sine anbefalinger for kontroll av AIP/PV/HCP, for perioden 2018-2025



Kommentar: Vær oppmerksom på lavt antall rapporterende leger i noen av regionene.

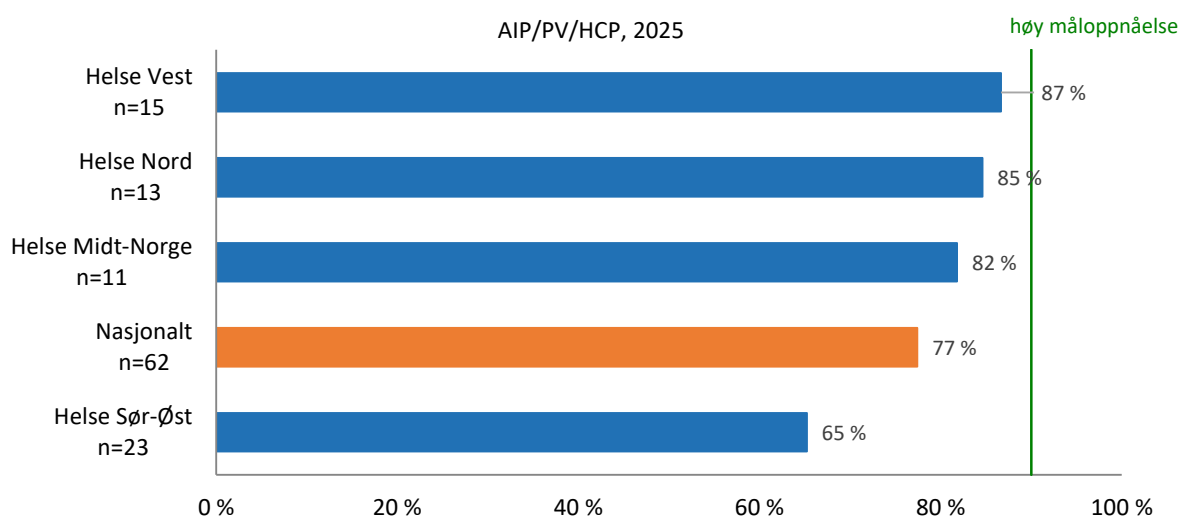
A-7 Kritisk informasjon om AIP/PV/HCP i kjernejournal (legerapportert)

Definisjon/ beskrivelse	Andel leger som rapporterer at kritisk informasjon om diagnosen er lagt inn i pasientens kjernejournal DATAKILDE: Årlig legekrollskjema.
Type indikator	Prosess
Måloppnåelse	Høy: 90 %.
Kunnskaps- grunnlag	Napos anbefaler alle med aktiv eller latent AIP, PV eller HCP å få registrert kritisk informasjon om sykdommen i sin kjernejournal. Dette fordi akutte porfyrisykdommer kan gi potensielt livstruende akutte anfall som kan utløses av bl.a. en rekke vanlige legemidler. Diagnosen er oppført i Absoluttlisten for kritiske diagnoser.
Beregning	TELLER: Antall skjema hvor det er krysset ja for at kritisk informasjon om diagnosen lagt inn i pasientens kjernejournal. NEVNER: Antall skjema hvor spørsmålet er besvart med ja, nei eller vet ikke. Skjema som ikke er besvart, er ekskludert.

I 2025 oppga 77 % (n=62) av legene at kritisk informasjon om diagnosen er registrert i pasientens kjernejournal (Figur 42), dette er ganske likt som for de tre foregående årene (Figur 43). 16 % rapporterte at de ikke visste om diagnosen var registrert i pasientens kjernejournal (ikke vist i figur). For 12 av de 74 mottatte skjemaene (16 %) var spørsmålet ikke besvart.

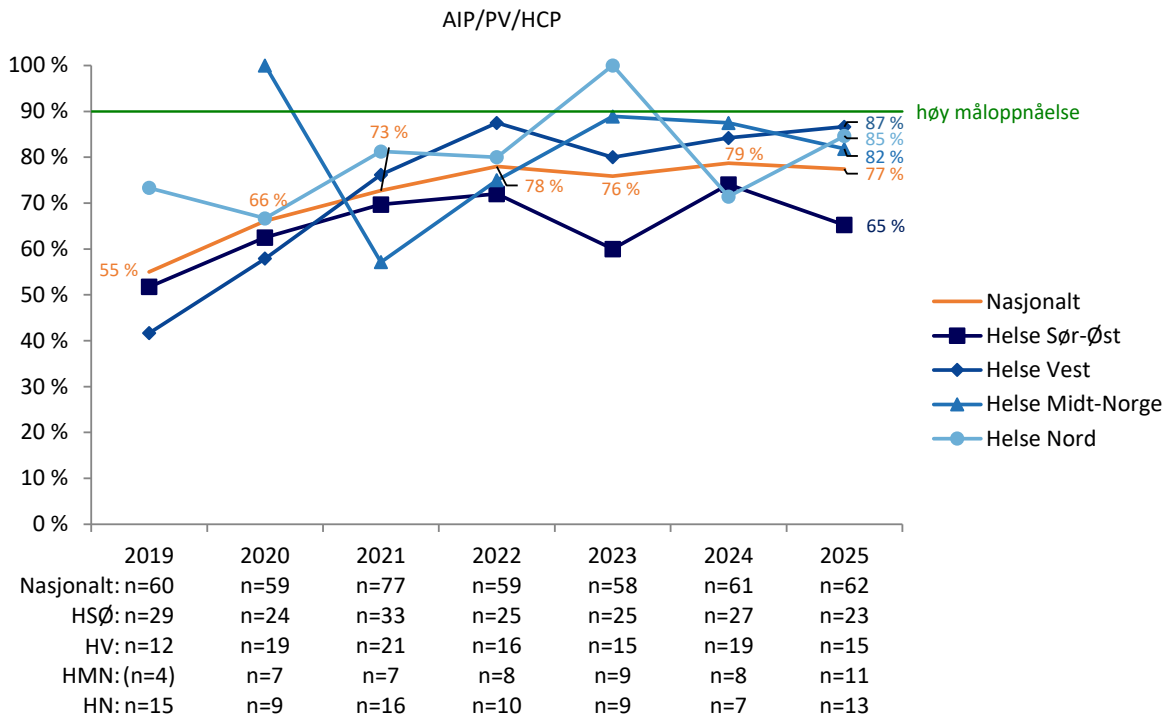
Det er et mål at minst 90 % har fått registrert kritisk informasjon i kjernejournalen, og den nasjonale andelen har ligget forholdsvis stabilt mellom 76 % og 79 % de siste fire årene. Det ble derfor igangsatt et kvalitetsforbedringsprosjekt i 2025 med mål om å øke andelen pasienter med AIP/PV/HCP som får kritisk informasjon registrert i kjernejournal. Prosjektet er beskrevet i kapittel 5.2.

Figur 42. Andel leger som i 2025 rapporterte at diagnosen er lagt inn som kritisk informasjon i pasientens kjernejournal



Kommentar: Andel mottatte legekrollskjema blant pasientene som oppga at de gikk til kontroll var 49 %. Variabelkompletheten var 84 % (12 ikke-besvart).

Figur 43. Andel leger som rapporterte at diagnosen er lagt inn som kritisk informasjon i pasientens kjernejournal, for perioden 2019-2025



Kommentar: Vær oppmerksom på lavt antall for noen av helseregionene. For år hvor antall er mindre enn 5 er ikke andelen inkludert i figuren og antall (n) er oppgitt i parentes.

B – LEVEROVERVÅKNING VED AKUTTE PORFYRISYKDOMMER

Leverovervåking er anbefalt hos personer over 50 år som har enten latent (genetisk disponert) eller har/har hatt aktiv AIP, PV eller HCP.

B-1 Bildeundersøkelse av lever hos pasienter over 50 år med AIP, PV og HCP (lege – og pasientrapportert)

Definisjon/ beskrivelse	Andel leger som oppgir at bildeundersøkelse av lever utføres hver 6. måned. DATAKILDE: Årlig legekrollskjema.
Type indikator	Prosess
Måloppnåelse	Høy: 90 %.
Kunnskaps- grunnlag	Napos anbefaler bildeundersøkelse (radiologisk undersøkelse) av lever hver 6. måned fra 50 års alder for alle med AIP/PV/HCP, for tidlig å kunne påvise en eventuell primær leverkreft. Tidligere var anbefalingen en gang årlig. Retningslinjene ble oppdatert i november 2018 basert på en studie (Baravelli et al., 2017) med kobling av data fra Norsk porfyriregister og Kreftregisteret som viste at personer med AIP, PV og HCP over 50 år har betydelig økt risiko for primær leverkreft sammenlignet med normalbefolkningen.
Beregning	Beregnes for deltagere som er 50 år eller eldre. TELLER: Antall skjema hvor hyppighet av ultralyd, MR eller CT av lever er oppgitt til hver 6. måned eller hyppigere (< hver 7 mnd). NEVNER: Antall skjema hvor hyppighet er oppgitt, eller det er svart nei på at regelmessig bildeundersøkelse utføres. Ekskludert: skjema hvor hyppighet ikke er oppgitt eller hvor spørsmålet ikke er besvart eller besvart med «Vet ikke».

Legekrollskjema ble mottatt fra 59 deltagere i alderen 50 år og eldre. I 4 av disse (7 %) var hyppighet av bildeundersøkelse ikke oppgitt, og disse er dermed ekskludert fra beregningene.

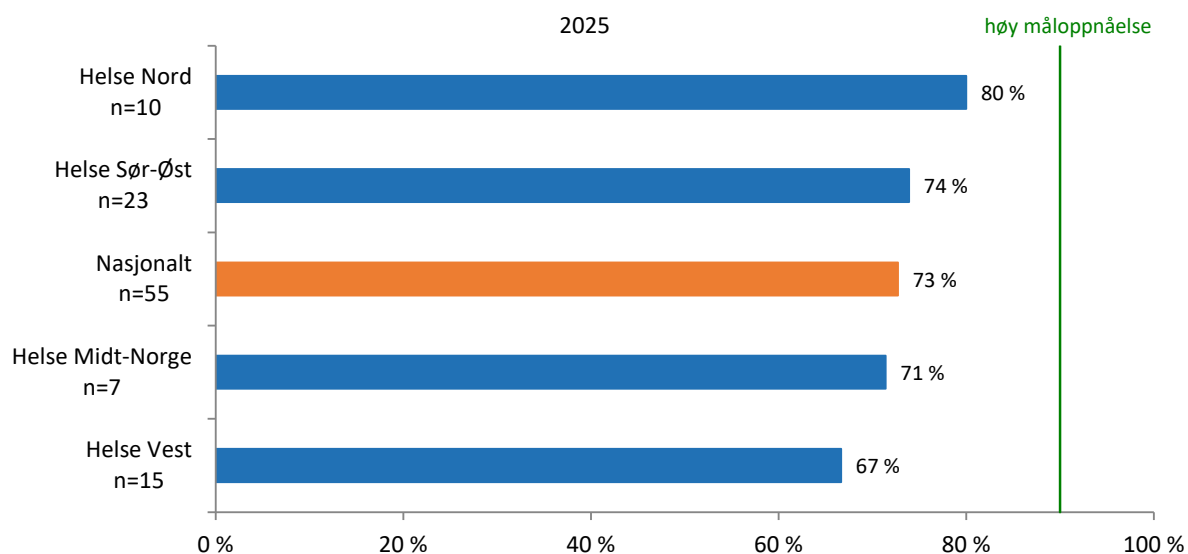
Figur 44 viser at 73 % av legene (n=55) rapporterte at bildeundersøkelse ble utført to ganger årlig. Andelen som fikk utført bildeundersøkelse av lever minst en gang i året (tidligere anbefaling) var på 95 %. 2 % svarte at kontroll ble utført sjeldnere enn en gang årlig, og 4 % svarte at pasienten ikke fikk utført regelmessig bildeundersøkelse.

Årets resultater viser at andelen som får utført bildeundersøkelse hvert halvår øker i Helse Sør-Øst, mens den er lik eller synker litt i de andre helseregionene (Figur 45, legerapporterte data).

Blant deltagerne over 50 år og som sendte inn årlig pasientskjema (n=148), rapporterte 58 % at de fikk utført bildeundersøkelse av lever to ganger årlig eller hyppigere (ikke vist i figur). Andelen var 65 % blant dem med aktiv AIP/PV/HCP, mens blant de latente var den 44 % (Figur 46). Til sammenligning viste legerapporterte data at en høyere andel deltagere fikk utført bildeundersøkelse hver 6. måned, hhv. 71 % (aktiv) og 76 % (latent).

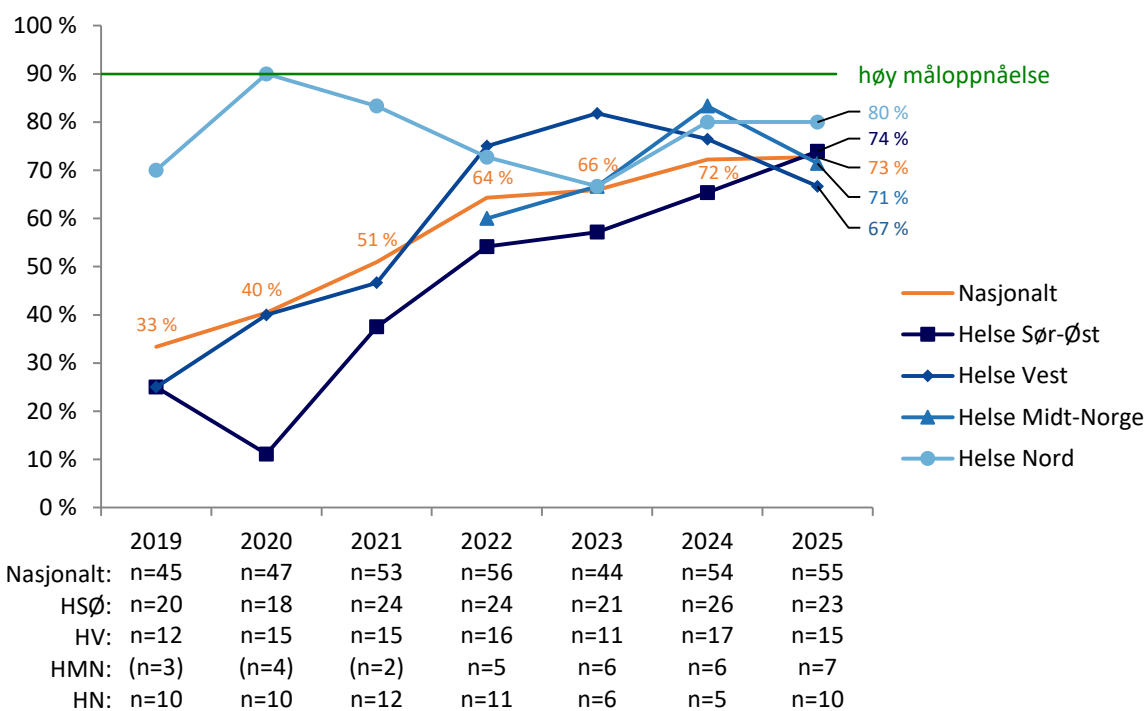
Napos har i perioden 2022-2025 gjennomført et kvalitetsforbedringsprosjekt med mål om å øke etterlevelsen av anbefalingen om bildeundersøkelse av lever, og som er omtalt i kapittel 5.2.

Figur 44. Andel pasienter over 50 år med AIP/PV/HCP som i 2025 fikk utført bildeundersøkelse av lever to ganger årlig (legerapportert)



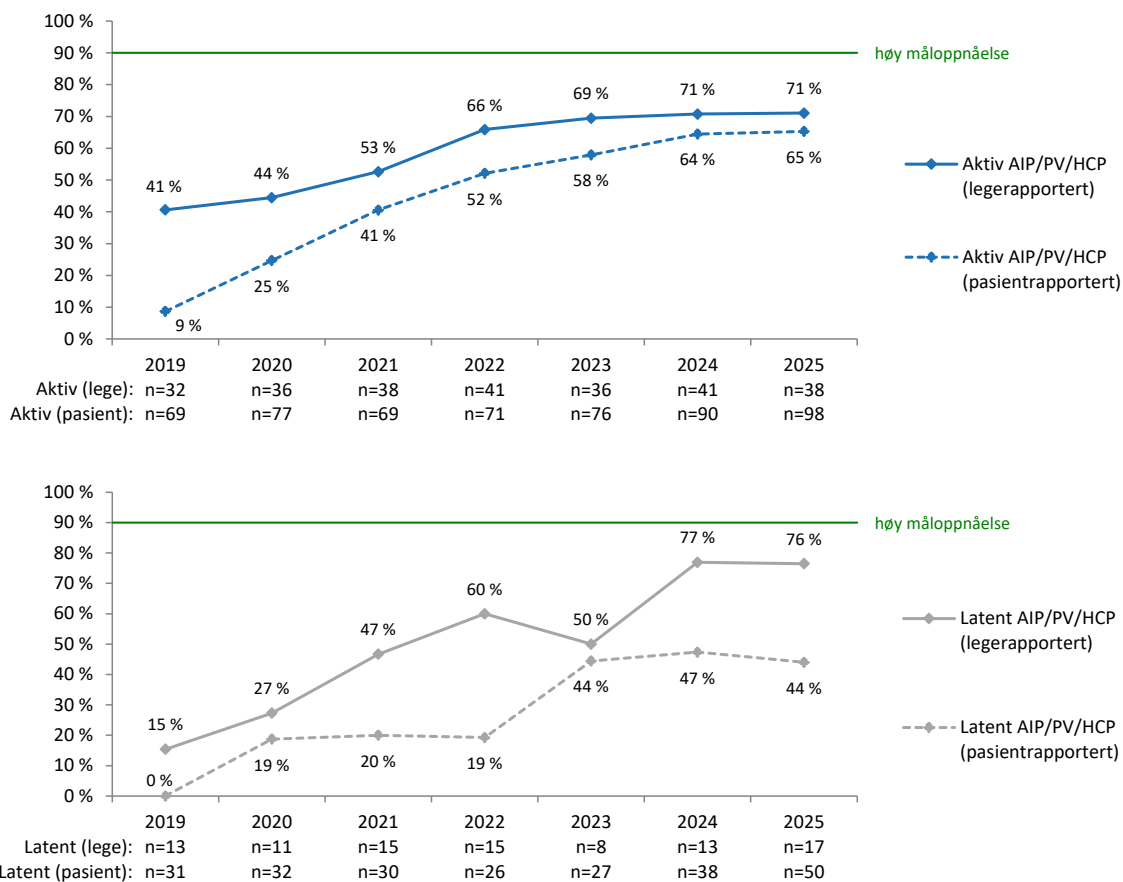
Kommentar: Andel er beregnet utfra antall som svarte ja eller nei på spørsmålet og oppga hyppighet (n=55). Skjema hvor det var svart 'vet ikke' ekskluderes fra beregningene (1 stk i 2025). Variabelkompletheten var 95 % (3 ikke-besvart). Andel mottatte legekontrollskjema for pasienter over 50 år var 32 %. Resultatene må tolkes med forsiktighet grunnet lavt antall rapporterende leger i de ulike regionene, samt lav andel mottatte skjema.

Figur 45. Andel deltagere over 50 år med AIP/PV/HCP som fikk utført bildeundersøkelse av lever to ganger årlig i perioden 2019-2025 (legerapportert)



Kommentar: Resultatet fra Helse Midt-Norge er ikke presentert i årene 2019-2021 grunnet lav n.

Figur 46. Lege- og pasientrapportert andel av deltagere over 50 år med AIP/PV/HCP som fikk utført bildeundersøkelse av lever to ganger årlig, presentert for aktiv og latent sykdom



Kommentar: Svarprosent for årlig pasientskjema i pasientgruppen over 50 år var 80 % og andel mottatte legekontrollskjema var 32 % i 2025. Variabelkompletthet for pasientene med aktiv AIP/PV/HCP var for pasientskjema 100 % (ingen ikke-besvart) og for legeskjema 95 % (2 ikke-besvart). For pasientene med latent AIP/PV/HCP var variabelkomplettheten 100 % (ingen ikke-besvart) for pasientskjema og 94 % (1 ikke-besvart) for legeskjema.

F – LEGEMIDDELBRUK HOS PASIENTER MED AIP, PV OG HCP

En rekke vanlige legemidler kan utløse alvorlige akutte porfyrianfall hos pasienter med AIP, PV eller HCP. Dette gjelder både for dem med aktiv sykdom og dem som prediktivt har fått påvist genetisk disposisjon for sykdommene (latent sykdom). I Napos sin legemiddeldatabase kan helsepersonell søke opp legemidler for å finne ut om de er trygge å bruke eller ikke. I databasen er legemidler klassifisert i fem kategorier ut fra en vurdering av risikoen for å utløse anfall, se Tabell 3.

Tabell 3. *Klassifikasjon av legemidler og gruppering til kvalitetsindikatoren*

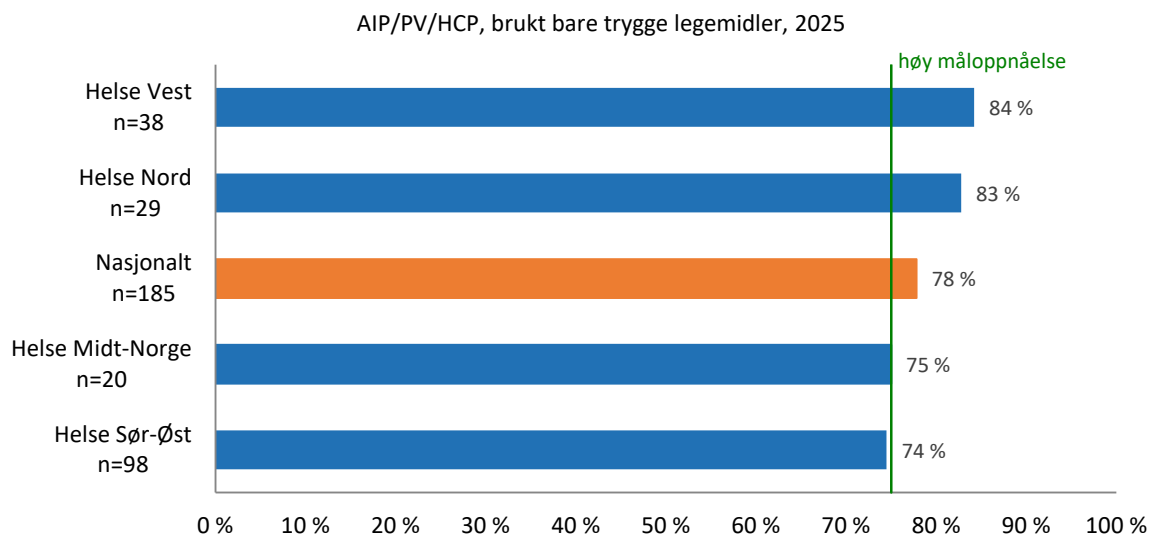
Klassifikasjon av risiko	Anbefalinger for utskrivning	Gruppering til kvalitetsindikator
Ikke porfyrinogent (IP)	Førstevalg. Ingen forholdsregler nødvendig.	Trygge legemidler
Sannsynlig ikke porfyrinogent (SIP)	Førstevalg. Ingen forholdsregler nødvendig.	
Mulig porfyrinogent (MP)	Bruk bare når ingen tryggere alternativer er tilgjengelige. Forholdsregler bør vurderes.	Mulig utrygge legemidler
Sannsynlig porfyrinogent (SP)	Unngå med mindre det er sannsynlig at nytten veier opp for risiko. Bør ikke brukes uten spesiell oppfølging.	Utrygge legemidler
Porfyrinogent (P)	Unngå med mindre det er sannsynlig at nytten veier opp for risiko. Bør ikke brukes uten spesiell oppfølging.	
Ikke klassifisert (IK)	Ukjent risiko. Bruk et tryggere alternativ hvis mulig.	

F-1 Bruk av trygge og utrygge legemidler hos deltagere med akutte porfyrisykdommer (pasientrapportert)

Definisjon/ beskrivelse	Andel deltagere som oppgir å kun bruke trygge legemidler. DATAKILDE: Årlig pasientskjema.
Type indikator	Prosess
Måloppnåelse	HØY: 75 %.
Kunnskaps- grunnlag	Akutte porfyrianfall kan forebygges ved å bruke ikke-porfyrinogene legemidler. Klassifisering kan lett sjekkes i NAPOS sin legemiddeldatabase, og det er viktig å bruke tryggest mulig alternativ. Det er ønskelig at andelen pasienter 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 sykdom. Da vil nøye oppfølging av pasienten være nødvendig for i størst mulig grad forebygge akutte anfall og være tidlig ute med ev. behandling.
Beregning	TELLER: Antall deltagere som kun har oppgitt legemidler som klassifiseres som trygge (dvs. Ikke porfyrinogent eller Sannsynlig ikke porfyrinogent). NEVNER: Antall deltagere som har oppgitt at de bruker legemidler.

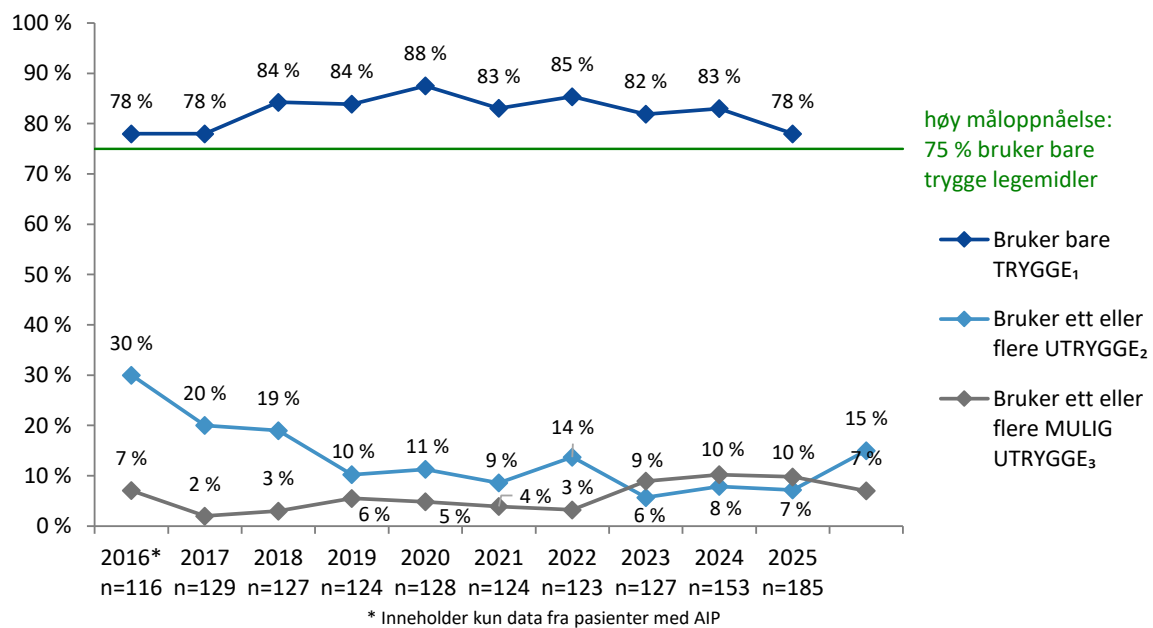
I alle helseregioner utenom Helse Sør-Øst brukte over 75 % av pasientene kun trygge legemidler (Figur 47). Blant dem som rapporterte medikamentbruk i 2025 (n=185) hadde 62 % av pasientene aktiv sykdom (n=115), mens 38 % av pasientene var latente (n=70). Blant de aktive brukte 80 % av pasientene (n=92) kun medikamenter som var klassifisert som trygge, sammenlignet med 74 % av de latente (n=52) (ikke vist i figur). Andelen som kun brukte trygge legemidler har holdt seg relativt stabilt de senere årene (Figur 48).

Figur 47. Bruk av kun trygge legemidler i 2025



Kommentar: Svarprosent på årlig pasientskjema var 70 %. Variabelkompletheten var 93 % i 2025.

Figur 48. Legemiddelbruk hos pasienter med akutte porfyrisykdommer



1 Trygge legemidler = «ikke porfyriinogent» eller «sannsynlig ikke porfyriinogent»

2 Utrygge legemidler = «porfyriinogent» eller «sannsynlig porfyriinogent», samt «ikke-klassifisert»

3 Mulig utrygge legemidler = «mulig porfyriinogent»

G – DIAGNOSTISK FORSINKELSE VED AKUTT PORFYRISYKDOM

For sjeldne og lite kjente diagnoser kan det gå lang tid med utredning, og pasienten oppsøker gjerne helsevesenet flere ganger før rett diagnose blir stilt. Diagnostisk forsinkelse, dvs. tid fra pasientrapportert symptomdebut til diagnosetidspunkt, er derfor en viktig indikator å følge. Norsk porfyriregister inkluderer pasientrapporterte opplysninger om tidspunkt for symptomdebut.

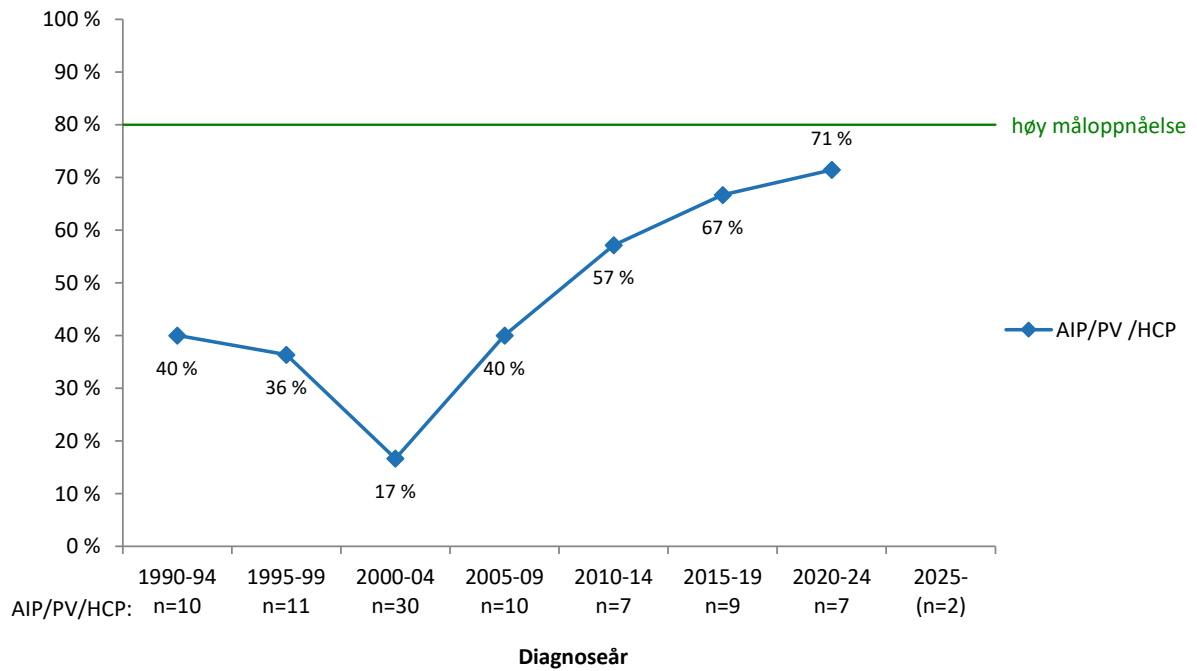
G-1 Diagnose innen ett år for AIP/PV/HCP (pasientrapportert)

Definisjon/ beskrivelse	Andel deltagere hvor tid fra symptomdebut til diagnose, regnet i hele år, er 1 år eller mindre. DATAKILDE: Diagnoseskjema.
Type indikator	Prosess
Måloppnåelse	HØY: 80 %.
Kunnskaps- grunnlag	Riktig diagnose er en forutsetning for at korrekt oppfølging kan gis, og det er derfor viktig at diagnostisk forsinkelse er så kort som mulig.
Beregning	Diagnostisk forsinkelse måles i antall hele år fra årstall for første symptomer til årstall diagnosen ble stilt. TELLER: Antall skjema hvor forsinkelse er 1 år eller mindre. NEVNER: Antall skjema hvor tidspunkt for symptomdebut er rapportert. Ekskludert: latente (dvs. prediktivt testede) og latente som er blitt aktive (dvs. symptomatisk sykdom oppstår etter at genetisk disposisjon er påvist).

Resultatene presenteres for 5-årsperioder fordi det er lavt antall nye diagnoser per år. I inneværende periode (2025-29) er det 2 pasienter som er blitt diagnostisert med symptomatisk sykdom, og resultater for denne 5-årsperioden blir dermed ikke presentert (Figur 49).

Median diagnostisk forsinkelse for 5-årsperiodene er presentert i Tabell 4. Samlet median forsinkelse for pasientene diagnostisert etter 1990 er 4,0 år (n=86), men de tre siste 5-årsperiodene har median forsinkelse vært 0-1 år.

Figur 49. Andel deltagere som fikk diagnose innen 1 år fra symptomdebut, beregnet for 5-års perioder fra 1990 (pasientrapportert)



Kommentar: Det er stor variasjon i antall nye deltagere fra år til år. For 5-årsperioder hvor antall deltagere er mindre enn 5 er ikke andelen inkludert i figuren og antallet (n) er oppgitt i parentes.

Tabell 4. Median diagnostisk forsinkelse beregnet i hele år for 5-års perioder (pasientrapportert)

Diagnosetidspunkt	AIP/PV/HCP		
	Median (år)	10 - 90 persentil	n
1990-94	12,5	0,0 - 29,9	10
1995-99	6,0	1,0 - 47,0	11
2000-04	7,0	0,0 - 25,6	30
2005-09	4,5	0,0 - 24,7	10
2010-14	1,0	0,0 - 7,4	7
2015-19	0,0	0,0 - 10,0	9
2020-24	1,0	0,0 - 6,2	7
2025-			2
Samlet fra 1990	4,0	0,0 - 35,5	86

2.1.3 KVALITETSINDIKATORER FOR EPP

Årets resultater for EPP er basert på data fra mottatte spørreskjema; 42 pasientskjema og 18 legekontrollskjema; samt fra laboratorieinformasjonssystemet ved Haukeland universitetssjukehus. Fra 2024 ble det mulig å fylle ut det årlige pasientskjema digitalt.

A – POLIKLINISK KONTROLL VED EPP

Da porfyrisykdommene er sjeldne og lite kjente har Napos har utarbeidet anbefalinger for regelmessig kontroll av de forskjellige porfyrisykdommene. Disse er diagnosespesifikke og inkluderer anbefalinger om hvilke undersøkelser som bør utføres og hvor hyppig sykdommen bør kontrolleres. Napos anbefaler pasienter med EPP å gå til årlig kontroll for porfyrisykdommen.

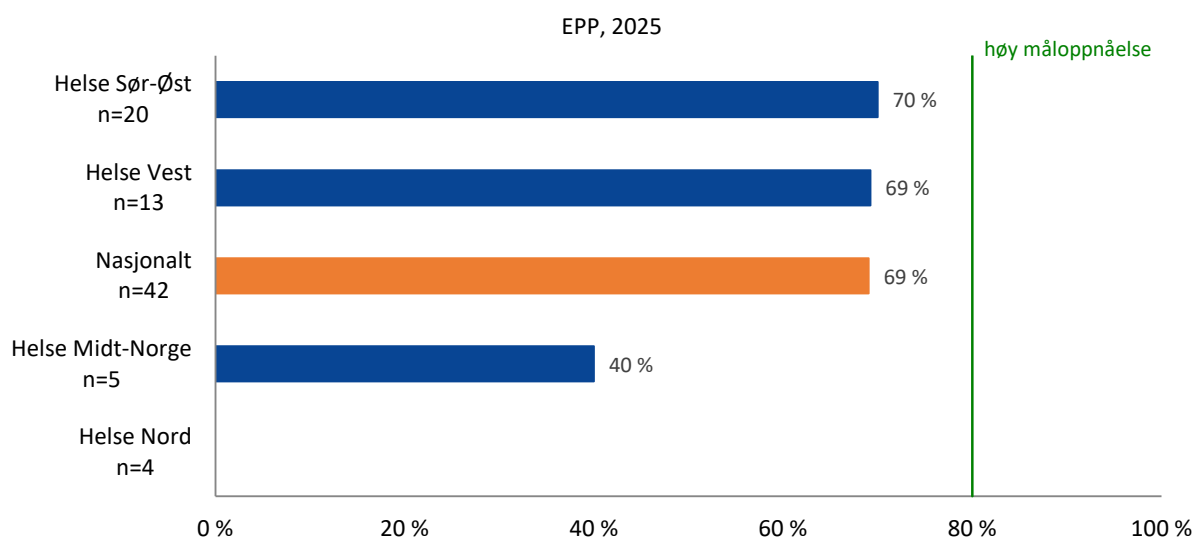
Registerdeltagerne får hvert år tilsendt digitalt pasientskjema og en registerpakke som inneholder bl.a. legekontrollskjema. De blir bedt om å ta med seg legekontrollskjemaet neste gang de skal til lege for kontroll av porfyrisykdommen. I tillegg til å være en kilde for datainnsamling, er legekontrollskjemaet utarbeidet slik at det fungerer som et verktøy ved oppfølging av pasienter med porfyrisykdommer. I skjemaet er de anbefalte undersøkelsene og prosedyrer som bør utføres ved kontroll, listet opp. Pasienter med EPP fikk for første gang tilsendt disse skjemaene i 2018.

A-1 Årlig kontroll ved EPP (pasientrapportert)

Definisjon/ beskrivelse	Andel deltagere som oppgir å gå til kontroll for porfyrisykdommen årlig eller hyppigere. DATAKILDE: årlig pasientskjema EPP
Type indikator	Prosess
Måloppnåelse	HØY: 80 %.
Kunnskaps- grunnlag	Napos anbefaler årlig kontroll for alle med EPP for å redusere alvorlighetsgrad av sykdom samt å påvise og forebygge langtidskomplikasjoner ved EPP.
Beregning	TELLER: Antall deltagere som svarte at de går til kontroll hvert år eller hyppigere. NEVNER: Antall deltagere som har svart på spørsmål om kontroll og hyppighet av kontroll i årlig pasientskjema.

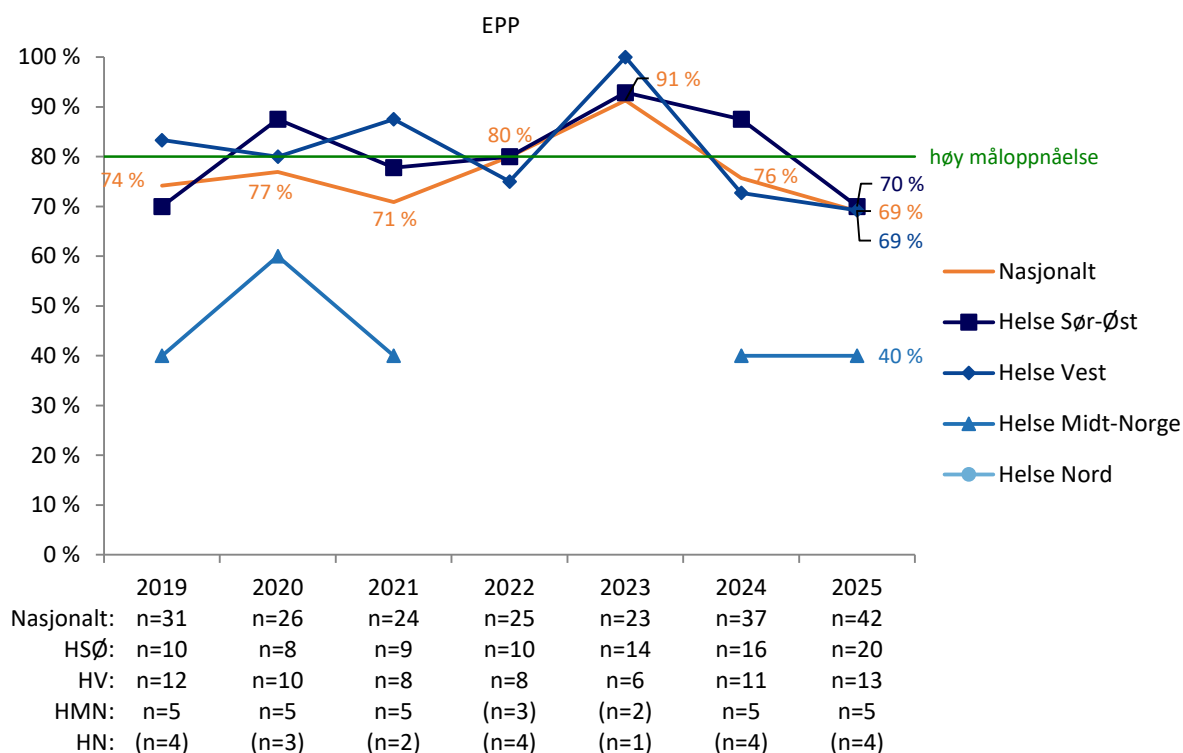
69 % av EPP-pasientene oppga å gå til kontroll årlig eller hyppigere i 2025 (Figur 50). Resultater for perioden 2019-2025 er vist i Figur 51. For regioner med lavt antall deltagere vil det være en del tilfeldig variasjon fra år til år. Det var en betydelig økning i antall rapporterende deltagere i 2024 og 2025, trolig pga. muligheten for å besvare digitalt (ePROM). Noe av nedgangen fra 2023 kan skyldes at færre av disse går til kontroll årlig.

Figur 50. Andel deltagere som oppga å gå til kontroll årlig, rapportert i 2025



Kommentar: Svarprosent på årlig pasientskjema var 82 %. Variabelkomplettheten i 2024 var 100 % (ingen ikke-besvart). Resultat fra Helse Nord er ikke presentert grunnet lav n.

Figur 51. Andel deltagere som oppga å gå til kontroll årlig, for perioden 2019-2025



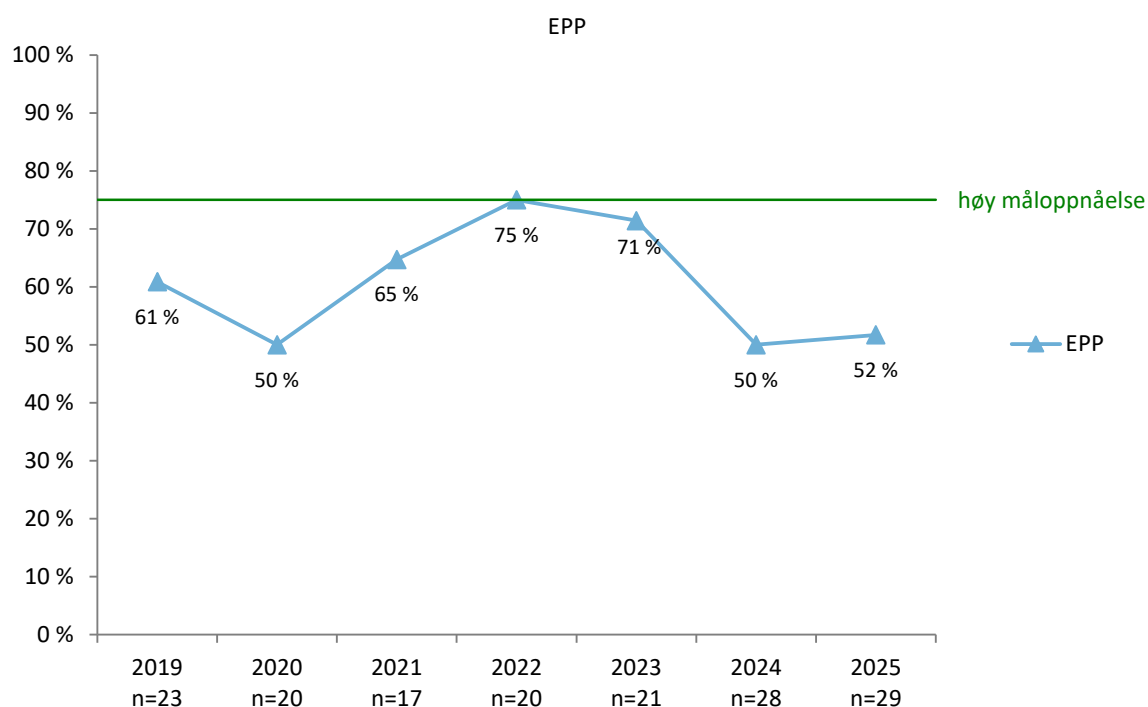
Kommentar: Resultat fra Helse Midt-Norge for årene 2022-2023 og fra Helse Nord er ikke presentert grunnet lav n.

A-2 Mottatte legekontrollskjema for pasienter med EPP som oppgir å gå til årlig kontroll

Definisjon/ beskrivelse	Andelen mottatte legekontrollskjema for deltagere som i årlig pasientskjema oppgir at de går til kontroll årlig eller hyppigere. DATAKILDE: Årlig pasient- og legekontrollskjema.
Type indikator	Prosess
Måloppnåelse	HØY: 75 %.
Kunnskaps- grunnlag	Napos anbefalinger for årlig kontroll inkluderer anbefalinger om hvilke undersøkelser og analyser som bør utføres. Legerapporterte opplysninger om hvilke analyser og vurderinger som er utført ved legekontrollen er nødvendig for å kunne vurdere kvaliteten på de årlige kontrollene.
Beregning	TELLER: Antall pasienter det er mottatt legekontrollskjema for. NEVNER: Antall pasienter som i pasientskjema oppgir å gå til kontroll hvert år eller hyppigere.

Registeret har som mål at legekontrollskjema skal bli sendt inn for minst 75 % av de årlige kontrollene. Blant registerdeltagere som oppga å gå til årlig kontroll, mottok registeret i 2025 legekontrollskjema for 52 % av deltagerne med EPP (Figur 52). Det er et godt stykke unna grensen for høy måloppnåelse som er på 75 %, og det er ønskelig at registeret mottar en større andel legekontrollskjema fra årlige kontroller. Det presenteres ikke tall for EPP på helseregionnivå grunnet lavt antall.

Figur 52. Andel mottatte legekontrollskjema for pasienter som oppga at de går til kontroll årlig



Kommentar: Variabelkompletthet kan ikke beregnes, da beregningen baserer seg på antall mottatte skjema.

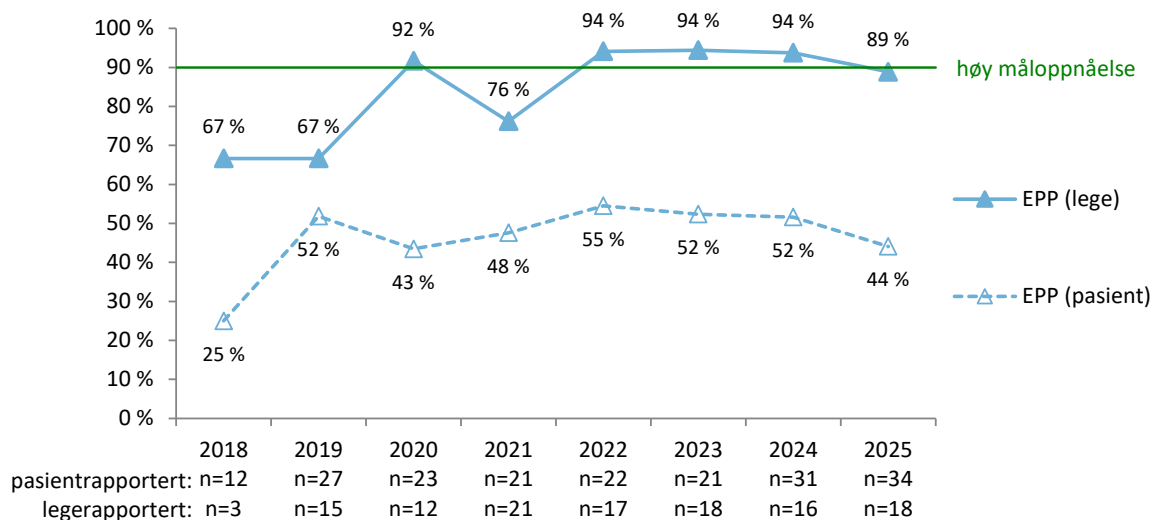
A-3 Viktigste undersøkelser ved kontroll av EPP (minstestandard, legerapportert)

Definisjon/ beskrivelse	Andel deltagere hvor lege rapporterer at viktigste undersøkelse(r) for kontroll av porfyrisykdommen (minstestandard) er utført. DATAKILDE: Årlig legekrollskjema
Type indikator	Prosess
Måloppnåelse	Høy: 90 %.
Kunnskaps- grunnlag	Napos anbefalinger for årlig kontroll inkluderer anbefalinger om hvilke undersøkelser og analyser som bør utføres. EPP gir risiko for raskt utviklende alvorlig leversvikt. For EPP er de viktigste undersøkelsene derfor å få utført analyser som kan påvise forverring av sykdommen samt leverpåvirkning. Minstestandard er definert som utførelse av måling av protoporfyrin i blod (erytrocytt protoporfyrin) og leverstatus (ALAT, γ -GT og PT-INR).
Beregning	TELLER: Antall skjema hvor det er krysset ja for at alle fire undersøkelsene (e-protoporfyrin, ALAT, γ -GT og PT-INR) blir undersøkt. NEVNER: Antall skjema hvor minst ett av de fire spørsmålene er besvart.

I Figur 53 er både lege- og pasientrapporterte resultater presentert. 89 % av legene rapporterte at minstestandard for kontroll ble utført i 2025, mens dette ble rapportert av 44 % av deltagerne. I det pasientrapporterte resultatet inngår også data fra deltagere hvor lege ikke har sendt inn legekrollskjema. Mulige forklaringer på forskjellene kan være at deltagerne ikke vet nøyaktig hvilke undersøkelser som ble gjort, eller at de deltagerne som hadde leger som sendte inn legekrollskjema, i større grad får utført kontroll i henhold til anbefaling, enn leger som ikke benytter seg av legekrollskjema.

Sammenlignet med de tre foregående årene har andelen leger som utførte viktigste undersøkelser (minste-standard) ved kontroll sunket litt. Resultatene fra legekrollskjema for alle anbefalte undersøkelser ved kontroll er presentert i Figur 87 i kapittel 2.3.2.

Figur 53. Lege- og pasientrapportert andel som fikk utført viktigste undersøkelser ved kontroll av EPP (erytrocytt protoporfyrin i blod og leverfunksjon i form av ALAT, γ -GT og PT-INR)



Kommentar: Andel mottatte legekrollskjema blant pasientene som oppga at de gikk til kontroll var 52 % i 2025, og svarprosent på årlig pasientskjema var 82 %. Variabelkompletthet i 2025 for lege- og pasientrapporterte data var 100 % (ingen ikke-besvart).

A-4 Analyse av porfyriprøve for EPP (vurdering av sykdomsaktivitet) (laboratorie-data)

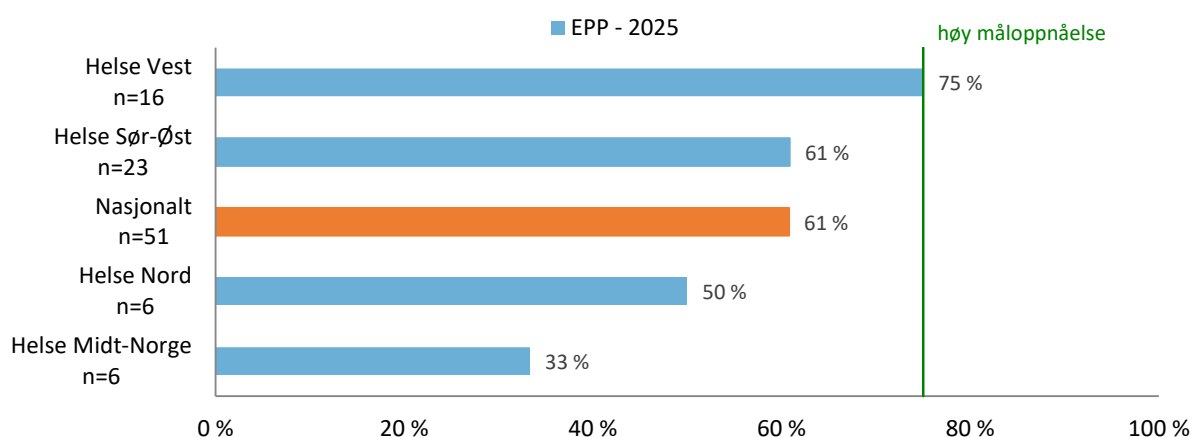
Definisjon/ beskrivelse	Andel deltagere som får utført porfyrianalyser til vurdering av sykdomsaktivitet ved Haukeland universitetssjukehus (HUS). DATAKILDE: Data fra laboratorieinformasjonssystemet på HUS.
Type indikator	Prosess
Måloppnåelse	HØY: 75 %.
Kunnskaps- grunnlag	For alle som har hatt symptomatisk porfyri sykdom, er innsending av prøve til vurdering av sykdomsaktivitet inkludert i anbefalingene for årlig kontroll fra Napos. Å monitorere mengden metall-fritt protoporfyrin i de røde blodcellene er viktig for å påvise en eventuell stigning, som kan indikere forverring av sykdommen og også sees dersom leveren blir påvirket.
Beregning	TALLER: Antall som har fått analysert prøve ved HUS. NEVNER: Alle deltagere i registeret som er diagnostisert før rapporteringsåret.

Den årlige registerpakken inneholder påminning om at prøver til analyse og vurdering av sykdomsaktivitet skal sendes inn årlig, og informasjon om prøvetaking, behandling og forsendelse er inkludert (både til pasient og lege). Antall registerdeltagere som har fått analysert porfyriprøve hentes fra laboratorieinformasjonssystemet på Haukeland universitetssjukehus.

Andelen deltagere med EPP som har fått analysert porfyriprøve og vurdert sykdomsaktivitet i 2025 var 61 %. Det er noe variasjon mellom helseregionene, men for noen av regionene er antall deltagere lavt slik at små variasjoner gir stort utslag i andelen (Figur 54).

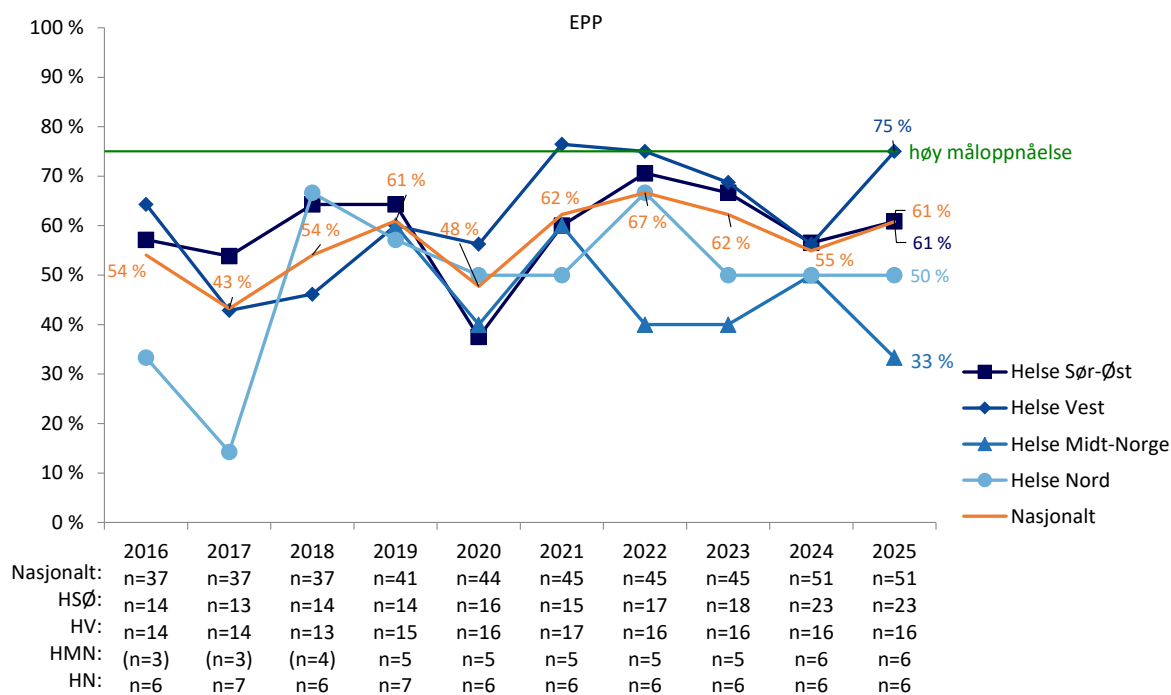
Den nasjonale andelen (61 %) har økt noe fra 2024 da den var på 55 % (Figur 55), men ligger et godt stykke unna grensen for høy måloppnåelse (minst 75 %).

Figur 54. Andel deltagere som har fått analysert porfyriprøve i 2025 (vurdering av sykdomsaktivitet)



Kommentar: Figuren viser andel registerdeltagere som har fått analysert porfyriprøve ved Haukeland universitetssjukehus. Vær oppmerksom på lavt antall for de fleste av helseregionene. Mottatte prøver som av ulike årsaker ikke har blitt analysert er ikke tatt med i beregningene.

Figur 55. Andel deltagere som har fått analysert porfyriprøve (vurdering av sykdomsaktivitet), for siste 10-årsperiode



Kommentar: Vær oppmerksom på lavt antall for de fleste av helseregionene. For år hvor antall er mindre enn 5 er andelen ekskludert fra figuren og antall (n) oppgitt i parentes.

A-5 Fornøydhet med oppfølgingen ved siste kontroll av EPP (PREM)

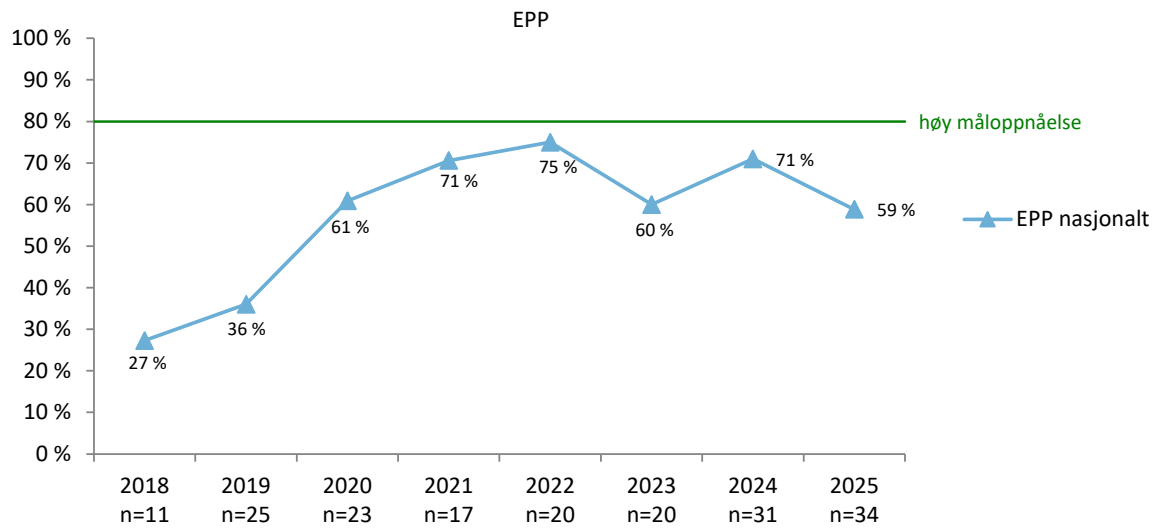
Definisjon/ beskrivelse	Andel som i stor/svært stor grad er fornøyd med oppfølgingen de fikk ved forrige kontroll, blant deltagere som går til kontroll. DATAKILDE: Årlig pasientskjema.
Type indikator	PREM
Måloppnåelse	HØY: 80 %.
Kunnskaps- grunnlag	Siden porfyri sykdommer er sjeldne, vil legene ofte ha lite kunnskap om sykdommen. I hvilken grad pasientene er fornøyd vil påvirkes av hvor godt legen setter seg inn i sykdommen og hva som trengs for å gi god oppfølging.
Beregning	TELLER: Antall deltagere som svarte at de i stor grad eller i svært stor grad er fornøyd med oppfølgingen de fikk ved forrige kontroll. NEVNER: Antall deltagere som oppga at de går til kontroll for porfyri sykdommen og som har svart på spørsmål om fornøydhet.

I 2025 rapporterte 59 % (n=34) av EPP-pasientene at de i stor eller i svært stor grad var fornøyd med oppfølgingen (Figur 56). EPP kan gi uttalte symptomer og har få behandlingsmuligheter, og det kan være utfordrende at helsepersonell har liten erfaring og kunnskap om denne sjeldne diagnosen.

De fleste EPP-pasientene følges opp av fastlege, noen få på sykehusavdeling og et fåtall av privatpraktiserende spesialist, se Figur 85. Hvor utføres årlig kontroll av porfyri sykdommer

(pasientrapportert). Antallet er for lavt til å kunne presentere grad av fornøydhet fordelt på hvor de følges opp, eller på helseregionnivå.

Figur 56. Andel deltagere som i stor eller svært stor grad var fornøyd med oppfølgingen ved siste kontroll, for perioden 2018-2025



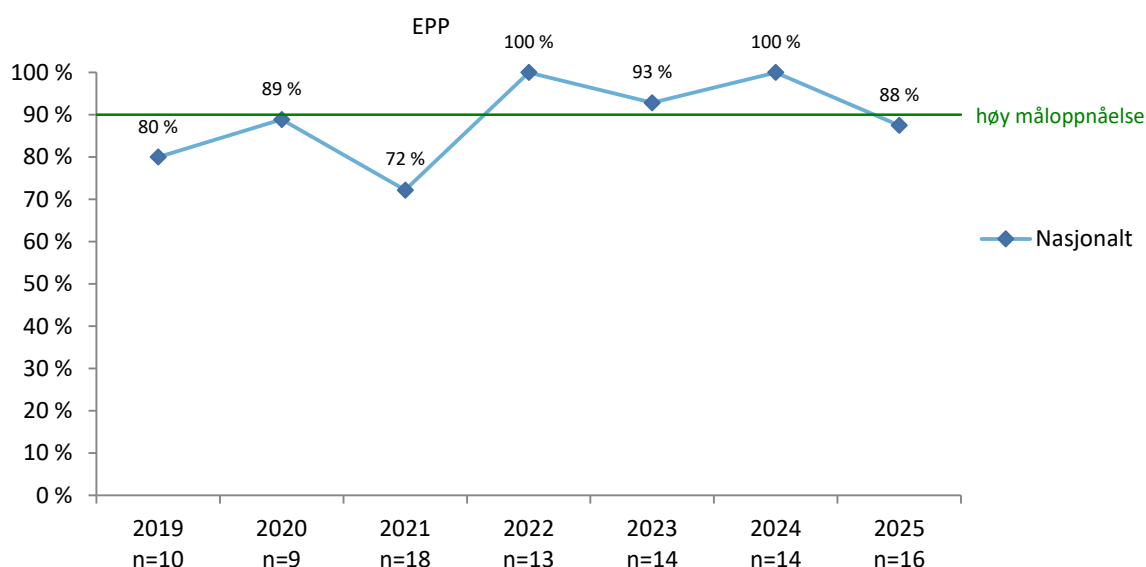
Kommentar: Svarprosent på årlig pasientskjema var 82 %. Variabelkompletheten i 2025 var 100 % (ingen ikke-besvart).

A-6 Følges Napos sine anbefalinger for legek kontroll av EPP? (legerapportert)

Definisjon/ beskrivelse	Andel leger som rapporterte at de følger Napos anbefalinger for kontroll av porfyrisykdom. DATAKILDE: Årlig legek kontrollskjema.
Type indikator	Prosess
Mål oppnåelse	Høy: 90 %.
Kunnskaps- grunnlag	Napos anbefalinger for årlig kontroll inkluderer anbefalinger om hvilke undersøkelser og analyser som bør utføres. Nyeste versjon er alltid vedlagt legek kontrollpakken som sendes ut til deltageren årlig. Ved å benytte tilsendte anbefalinger for kontroll sikrer legen at kontrollen utføres i henhold til oppdaterte anbefalinger.
Beregning	TELLER: Antall skjema hvor det er krysset ja for at Napos anbefalinger for kontroll følges. NEVNER: Antall skjema hvor spørsmålet er besvart med ja eller nei. Skjema hvor det er svart «Ikke aktuelt» eller ikke besvart er ekskludert.

88 % av legene som besvarte spørsmålet i 2025, rapporterte at de fulgte Napos sine anbefalinger for kontroll (Figur 57). To leger besvarte ikke spørsmålet. Det presenteres ikke resultat på helseregionnivå for EPP grunnet lavt antall.

Figur 57. Andel leger som oppga å følge Napos sine anbefalinger for kontroll av EPP, for perioden 2019-2025



Kommentar: Andel er beregnet ut fra antall som svarte ja eller nei på spørsmålet (n=14). Variabelkompletheten i 2025 var 89 % (2 ikke-besvart). Andel mottatte legek kontrollskjema blant pasientene som oppga at de gikk til kontroll var 52 %. Vær oppmerksom på lavt antall rapporterende leger og at resultatet følgelig må tolkes varsomt.

G – DIAGNOSTISK FORSINKELSE VED EPP

For sjeldne og lite kjente diagnoser kan det gå lang tid med utredning, og pasienten oppsøker gjerne helsevesenet flere ganger før rett diagnose blir stilt. Diagnostisk forsinkelse, dvs. tid fra pasientrapportert symptomdebut til diagnosetidspunkt, er derfor en viktig indikator å følge. Norsk porfyriregister inkluderer pasientrapporterte opplysninger om tidspunkt for symptomdebut.

G-1 Diagnose innen ett år for EPP (pasientrapportert)

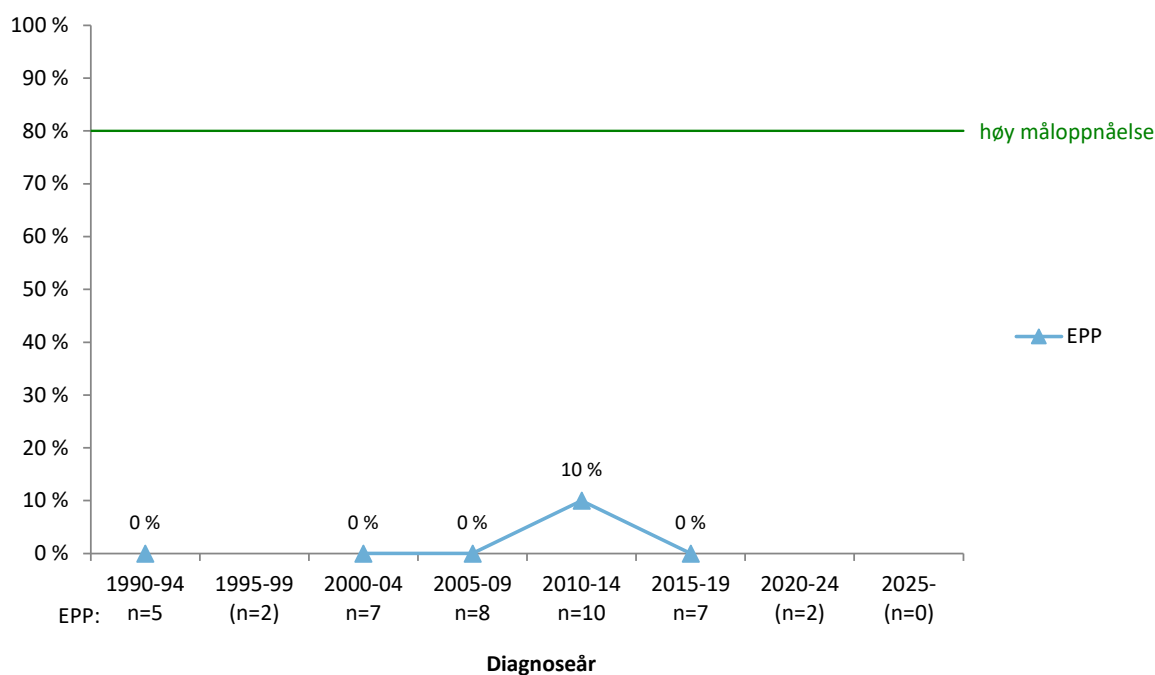
Definisjon/ beskrivelse	Andel deltagere hvor tid fra symptomdebut til diagnose, regnet i hele år, er 1 år eller mindre. DATAKILDE: Diagnoseskjema.
Type indikator	Prosess
Måloppnåelse	HØY: 80 %.
Kunnskaps- grunnlag	Riktig diagnose er en forutsetning for at korrekt oppfølging kan gis, og det er derfor viktig at diagnostisk forsinkelse er så kort som mulig.
Beregning	Diagnostisk forsinkelse måles i antall hele år fra årstall for første symptomer til årstall diagnosen ble stilt. TELLER: Antall skjema hvor forsinkelse er 1 år eller mindre. NEVNER: Antall skjema hvor tidspunkt for symptomdebut er rapportert.

For EPP-pasienter er det sjeldent diagnosen blir stilt innen ett år fra symptomdebut. EPP har symptomdebut vanligvis ved første eksponering for sollys, dvs. i småbarnsalder. Registeret har likevel satt som mål at minst 80 % av pasientene få stilt korrekt EPP-diagnose innen 1 år.

Resultatene presenteres for 5-årsperioder fordi det er lavt antall nye diagnoser per år. I inneværende periode (2025-29) er det ingen pasienter som er blitt diagnostisert med EPP (Figur 58).

Median diagnostisk forsinkelse for 5-årsperioder er presentert i Tabell 5, og samlet median forsinkelse for pasientene diagnostisert etter 1990 er 12 år (n=41).

Figur 58. Andel som fikk diagnose innen 1 år fra symptomdebut, beregnet for 5-års perioder fra 1990 (pasientrapportert)



Kommentar: Det er stor variasjon i antall nye deltagere fra år til år. For 5-årsperioder hvor antall deltagere er mindre enn 5 er ikke andelen inkludert i figuren og antall (n) oppgitt i parentes.

Tabell 5. Median diagnostisk forsinkelse beregnet i hele år for 5-års perioder (pasientrapportert)

Diagnosetidspunkt	EPP		
	Median (år)	10 - 90 persentil	n
1990-94	19,0	16,0 - 27,8	5
1995-99			2
2000-04	12,0	7,4 - 28,8	7
2005-09	14,5	7,1 - 63,0	8
2010-14	6,0	1,9 - 26,8	10
2015-19	25,0	8,2 - 37,0	7
2020-24			2
2025-29			0
Samlet fra 1990	12,0	2,0 - 33,0	41

2.2 PASIENTRAPPORTERTE DATA (PROM/PREM)

For sjeldne og lite kjente diagnoser vil legene ofte ikke ha like god kunnskap om hvordan man behandler og følger opp sykdommen. Pasienter kan derfor oppleve at det tar tid før de får riktig diagnose, at helsepersonell har lite kunnskap om diagnosen og at de ikke får optimal oppfølging og behandling. Det er derfor viktig å spørre pasientene om deres egne erfaringer rundt oppfølgingen de får i helsevesenet.

Registeret har to PREM-baserte kvalitetsindikatorer hvor måloppnåelse er definert, *A-5 Fornøydhet ved siste kontroll* presentert i kapittel 2.1. og *C-2 Erfaringer med behandling og oppfølging av nydiagnostisert PCT* som presenteres hvert tredje år. Oppdaterte tall for C-2 presenteres i denne rapporten for perioden 2023-2025.

Det validerte PROM-instrumentet SF-12v2 som måler helserelatert livskvalitet ble inkludert i Norsk porfyriregister i spørreskjemaer for AIP og PCT i henholdsvis 2013 og 2014. Fra 2014-15 ble SF-12 erstattet av RAND-12 etter anbefaling fra Nasjonalt servicemiljø for medisinske kvalitetsregistre (SKDE) og Fagsenter for pasientrapporterte data. RAND-12, er per i dag inkludert i diagnose-skjema for PCT, AIP, PV og HCP og behandlingsskjema PCT.

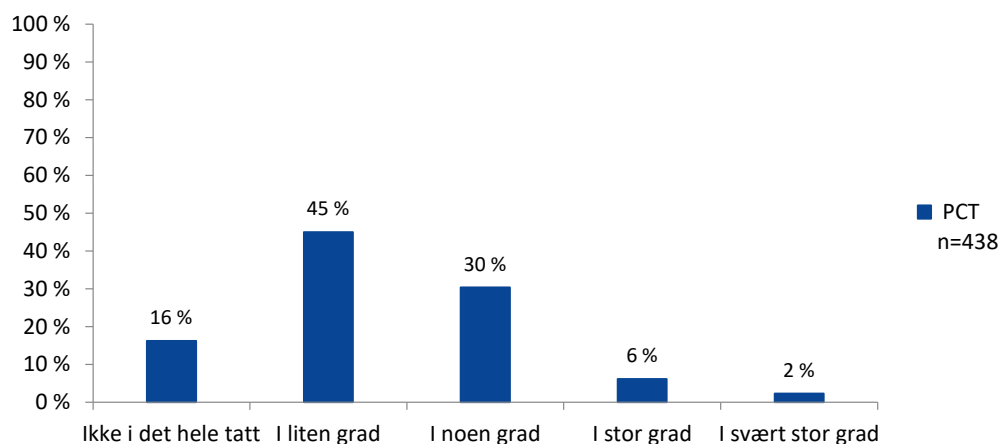
E – BEKYMNING FOR SYMPTOMER (PROM)

I hvilken grad pasienter bekymrer seg vil avhenge av flere faktorer, bl.a. hvordan porfyrisykdommen har artet seg tidligere, samt hos ev. slektninger og hvilken behandling og oppfølging pasienten har fått tidligere. Siden porfyrisykdommene gir forskjellige typer symptomer med varierende behandlingsmuligheter og har forskjellig naturlig forløp, er det som forventet at dette påvirker grad av bekymring ved de ulike diagnosene.

E-1 Bekymring for symptomer (PROM) ved PCT

Deltagere med PCT får spørsmål om i hvilken grad de bekymrer seg for å få nye episoder med hudsymptomer. De fleste med PCT bekymret seg i liten grad eller ikke i det hele tatt (Figur 59), mens en mindre andel bekymret seg i noen eller i stor/svært stor grad. Figur 60

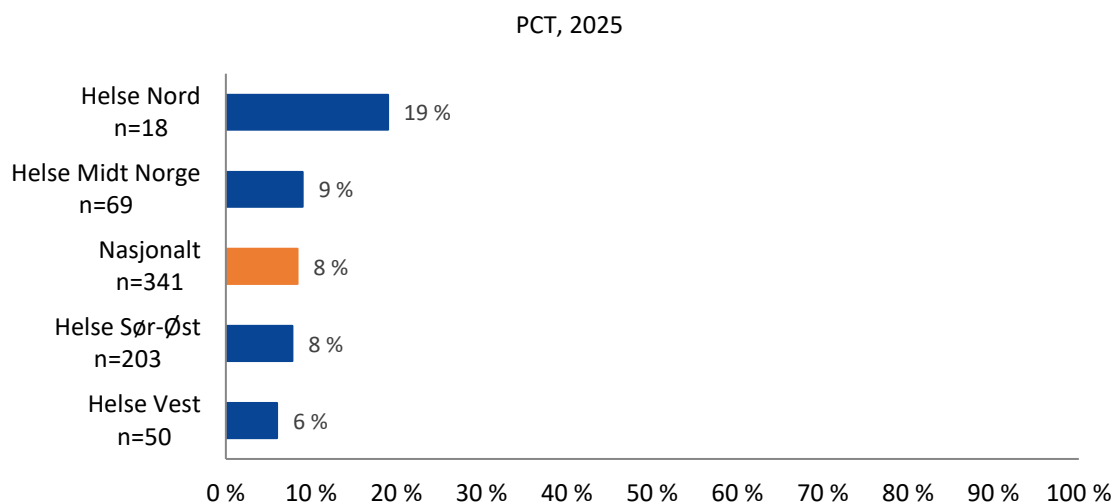
Figur 59. Grad av bekymring for å få hudsymptomer blant deltagere med PCT i 2025



Kommentar: Svarprosent på årlig pasientskjema var 72 %. Variabelkompletheten var 97 % (14 ikke-besvart).

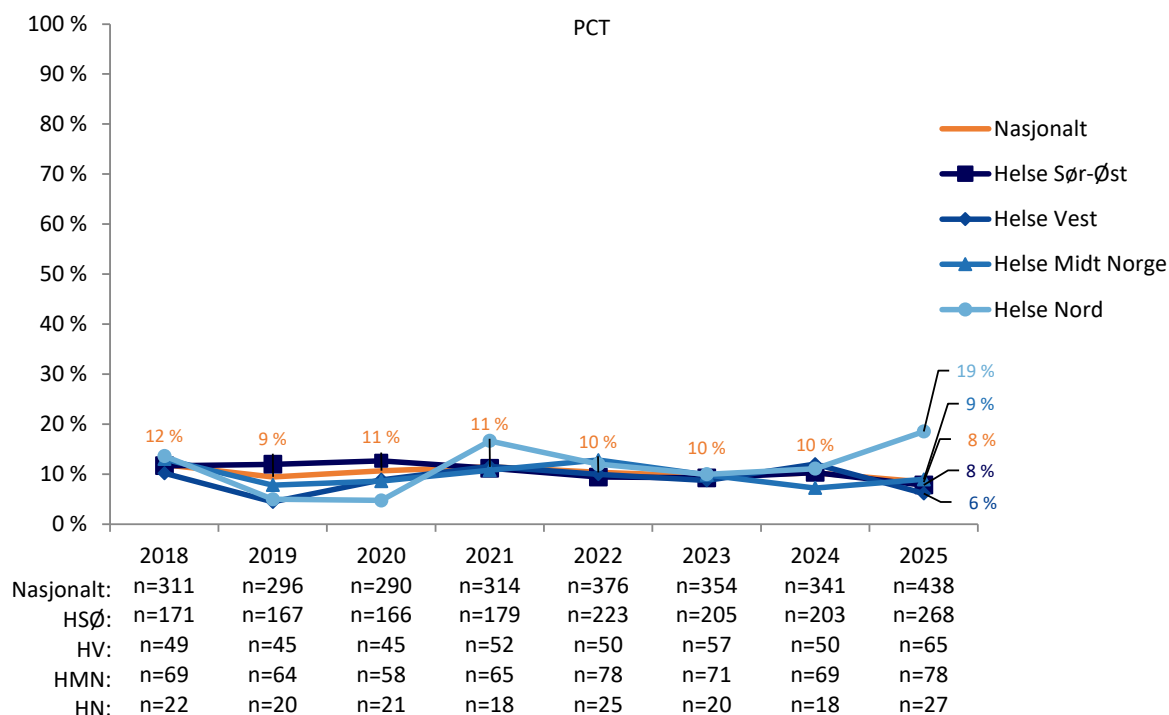
viser at det er liten forskjell mellom helseregionene i andel som i stor eller i svært stor grad bekymret seg for nye episoder med hudsymptomer. Andelen som oppgir stor eller svært stor grad av bekymring, har holdt seg relativt stabil de siste sju årene (Figur 61).

Figur 60. Andel deltagere med PCT som i 2025 oppga stor/svært stor grad av bekymring for å få hudsymptomer



Kommentar: Vær oppmerksom på lavt antall deltagere i Helse Nord. Svarprosent på årlig pasientskjema var 72 %. Variabelkomplektheten var 97 % (14 ikke-besvart).

Figur 61. Andel deltagere med PCT som i årene 2018-2025 oppga stor/svært stor grad av bekymring for å få hudsymptomer fordelt på helseregion

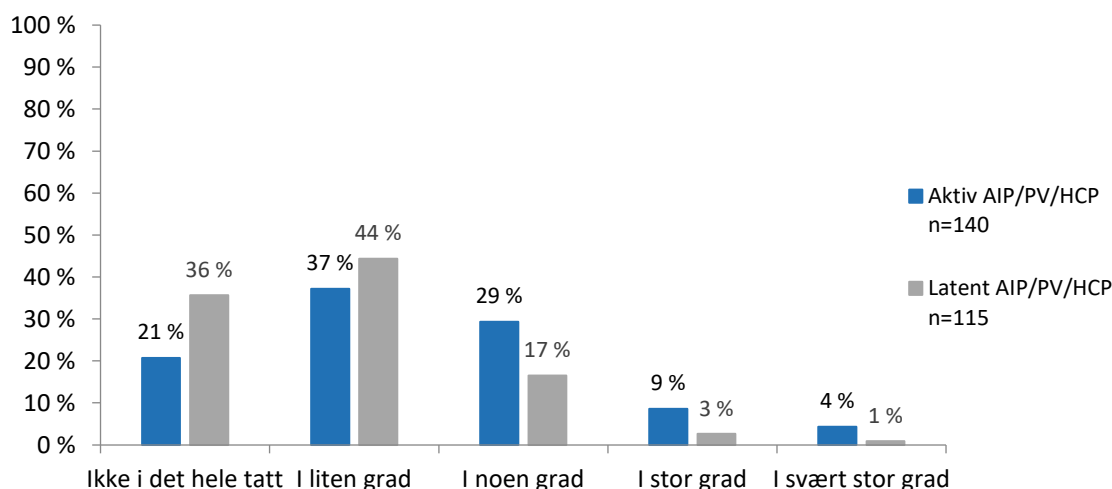


Kommentar: Vær oppmerksom på lavt antall deltagere i Helse Nord.

E-1 Bekymring for symptomer (PROM) ved AIP, PV og HCP

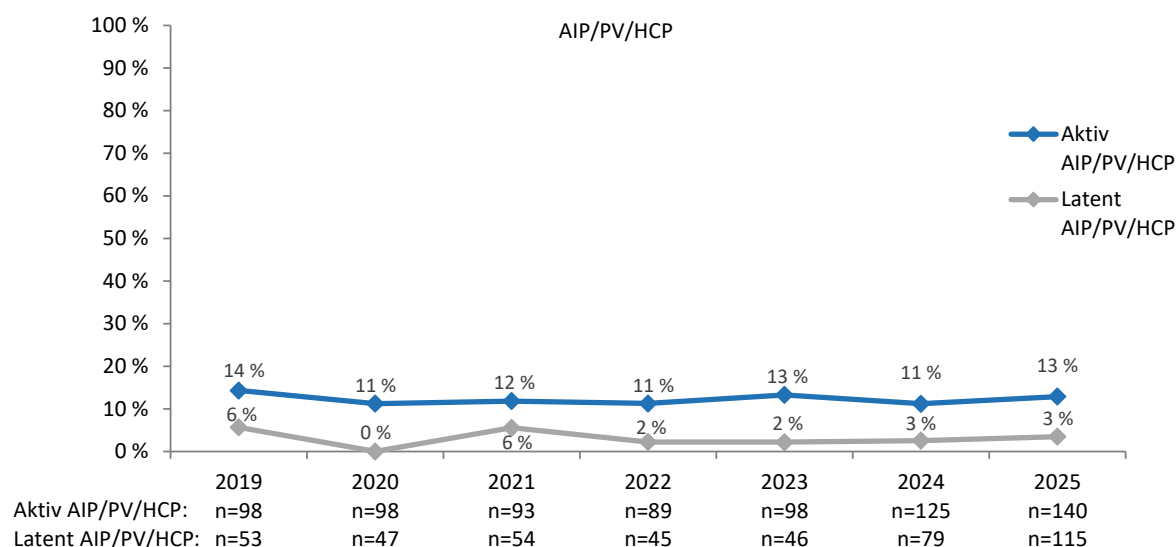
For deltagere med AIP/PV/HCP kartlegges det i hvilken grad de bekymrer seg for å få akutte anfall. Resultatene viser at de fleste bekymrer seg i liten grad eller ikke i det hele tatt (Figur 62), mens en mindre andel bekymret seg i noen eller i stor/svært stor grad. Deltagere med latent sykdom (har aldri hatt akutt anfall) oppga generelt noe lavere grad av bekymring enn deltagere som har eller har hatt symptomatisk sykdom. Andelen som oppgir stor eller svært stor grad av bekymring har holdt seg stabil de siste sju årene (Figur 63 og Figur 65). Figur 64 og Figur 65 viser at det er liten forskjell mellom helseregionene i andel som i stor eller i svært stor grad bekymret seg for nye episoder med akutte symptomer.

Figur 62. Grad av bekymring for å få akutte porfyrianfall blant personer med aktiv og latent AIP/PV/HCP i 2025

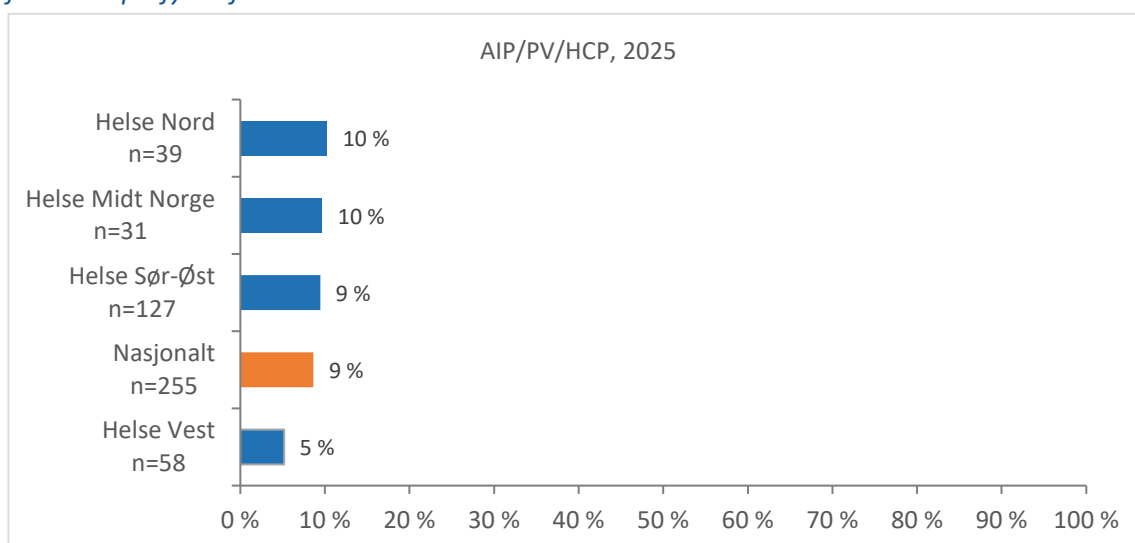


Kommentar: Svarprosent på årlig pasientskjema for aktiv AIP/PV/HCP var 74 % og for latent AIP/PV/HCP 66 %. Variabelkompletheten var henholdsvis 98 % (3 ikke-besvart) og 97 % (3 ikke besvart) for aktiv og latent AIP/PV/HCP.

Figur 63. Andel deltagere med AIP/PV/HCP som i årene 2019-2025 oppga stor/svært stor grad av bekymring for å få akutte porfyrianfall.

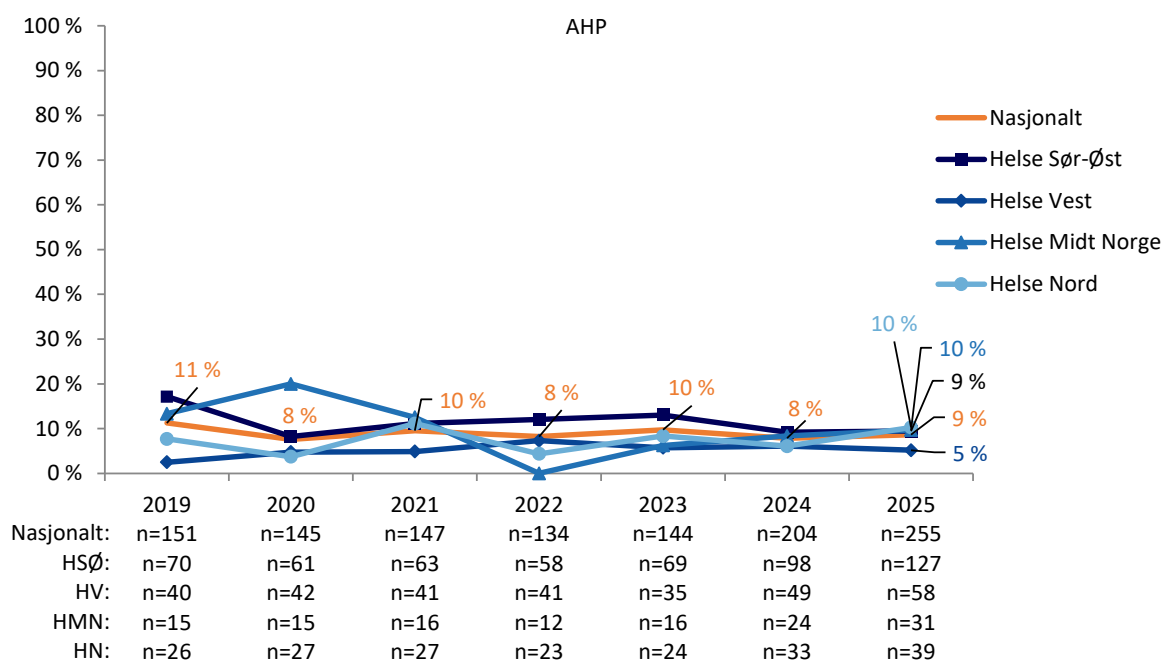


Figur 64. Andel deltagere med AIP/PV/HCP som i 2025 oppga stor/svært stor grad av bekymring for å få akutte porfyrianfall.



Kommentar: Svarprosent på årlig pasientskjema var 70 %. Variabelkomplettheten var 98 % (6 ikke-besvart).

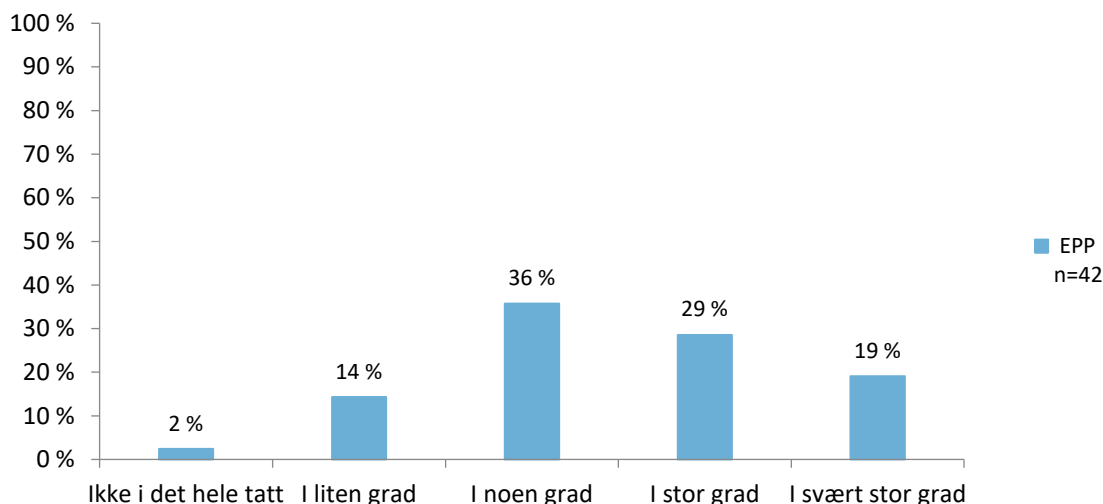
Figur 65. Andel deltagere med AIP/PV/HCP som i årene 2019-2025 oppga stor/svært stor grad av bekymring for å få akutte porfyrianfall, fordelt på helseregion



E-1 Bekymring for symptomer (PROM) ved EPP

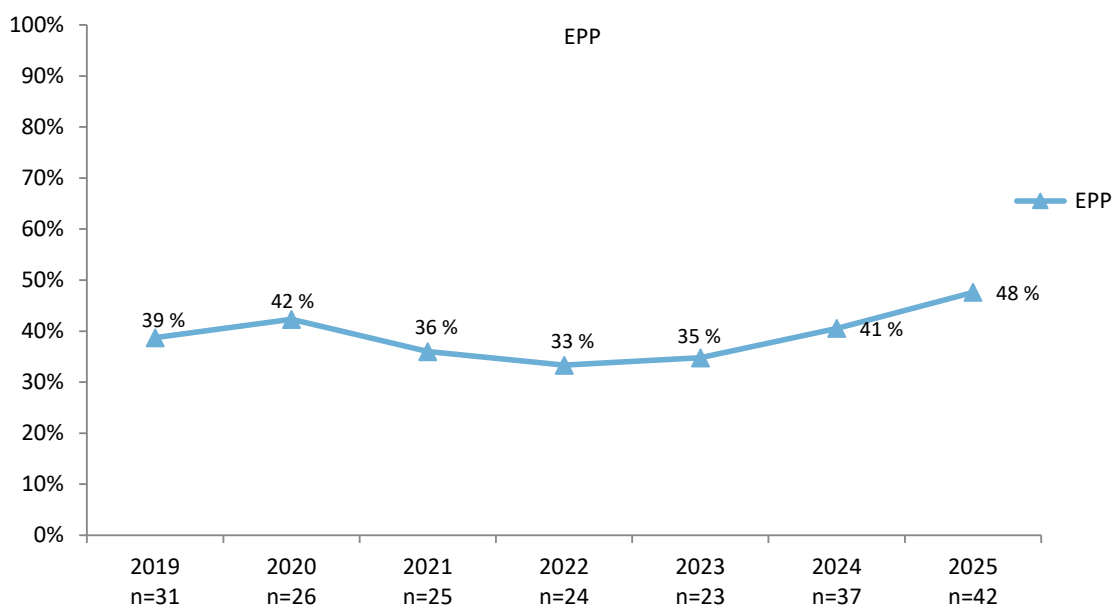
Deltagere med EPP får spørsmål om i hvilken grad de bekymrer seg for å få nye episoder med EPP-symptomer. Resultatene viser at de fleste bekymrer seg i noen (36 %) eller i stor/svært stor grad (48 %), mens færre ikke bekymrer seg/ bekymrer seg i liten grad (16 %) (Figur 66). Lyseksposering gir for mange pasienter sterke, for noen invalidiserende, smerter i huden, vanligvis av mange dagers varighet. Andelen som oppgir stor eller svært stor grad av bekymring har holdt seg ganske stabil de siste sju årene, men med en liten økning det siste året (Figur 67).

Figur 66. Grad av bekymring for å få hudsymptomer blant personer med EPP i 2025



Kommentar: Svarprosent på årlig pasientskjema var 82 %. Variabelkomplettetheten var 100 %.

Figur 67. Andel deltagere med EPP som i årene 2019-2025 oppga stor/svært stor grad av bekymring for å få hudsymptomer.



2.3 ANDRE ANALYSER

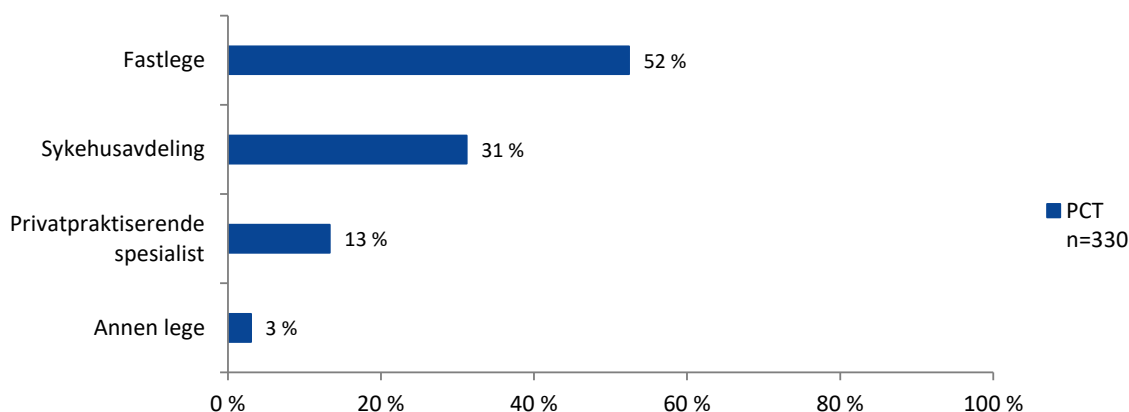
2.3.1 ANDRE RESULTATER PCT

A-POLIKLINISK KONTROLL – ANDRE PCT-RESULTATER

Sted hvor årlig kontroll utføres

Blant PCT-pasientene oppga over halvparten å gå til kontroll hos fastlegen, og omtrent en tredjedel oppga at den årlige kontrollen ble utført på sykehusavdeling (Figur 68).

Figur 68. Hvor utføres årlig kontroll av porfyrisykdommer (pasientrapportert)

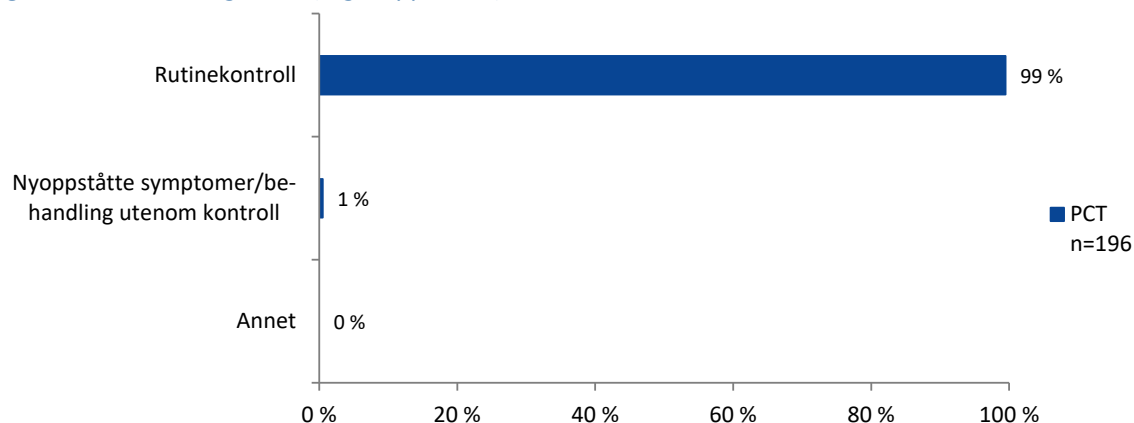


Kommentar: Svarprosent på årlig pasientskjema var 72 %. Variabelkompletthet var 99,7 % (1 ikke-besvart).

Årsak til legetime

De aller fleste legekontrollskjemaene for pasienter med PCT var fylt ut i forbindelse med rutinekontroll av porfyrisykdommen (Figur 69).

Figur 69. Årsak til legetime (legerapportert)



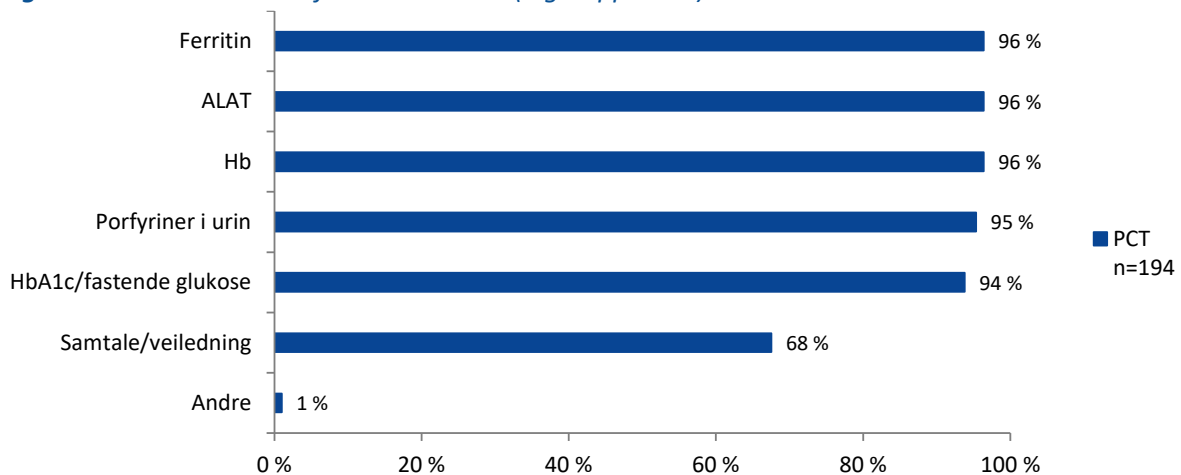
Kommentar: Andel mottatte legekontrollskjema blant pasientene som oppga at de gikk til kontroll var 51 %. Variabelkompletthet var 99 % (1 ikke-besvart).

Undersøkelser ved kontroll

Andelen rapporterende leger som har utført minstestandard, dvs. den viktigste undersøkelsen ved kontroll av PCT, er presentert i indikator A-3 Viktigste undersøkelse ved kontroll av PCT (minstestandard, legerapportert) i kapittel 2.1.1.

I Figur 70 under, presenteres resultater fra legekontrollskjema for alle de ulike undersøkelsene som bør utføres ved PCT-kontroll.

Figur 70. Undersøkelser utført ved kontroll (legerapportert)



Kommentar: Andel mottatte legekontrollskjema blant pasientene som oppga at de gikk til kontroll var 51 %. Variabelkompletheten var 98 % (3 ikke-besvart).

D-SYMPTOMER OG BEHANDLING – ANDRE PCT-RESULTATER

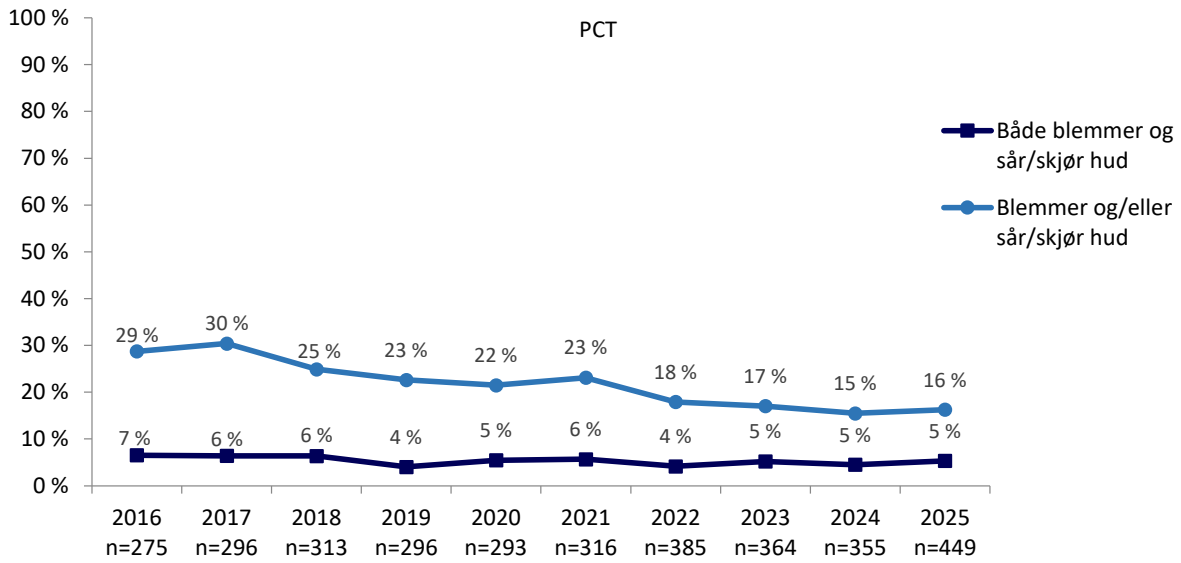
Symptomer og mulig tilbakefall ved PCT

Symptomer ved PCT oppstår på lyseksponte hudområder og består av blemmer, sår i huden/skjør hud, økt pigmentering, unormal hårvekst og kløe. Blemmer og sår/skjør hud regnes som de mest typiske symptomene på PCT.

I 2025 rapporterte 16 % (n=449) av pasientene å ha hatt blemmer og/eller sår/skjør hud de siste 12 måneder (Figur 71). 5 % rapporterte at de hadde hatt både blemmer og sår/skjør hud. At 16 % rapporterte symptomer som kan være forenlige med tilbakefall av PCT-sykdommen er fremdeles for høyt, når nye episoder med symptomer kan forebygges med årlig oppfølging. Opplysningene om symptomer er imidlertid pasientrapporterte og opplevd skjør hud har sannsynligvis ofte andre årsaker enn PCT.

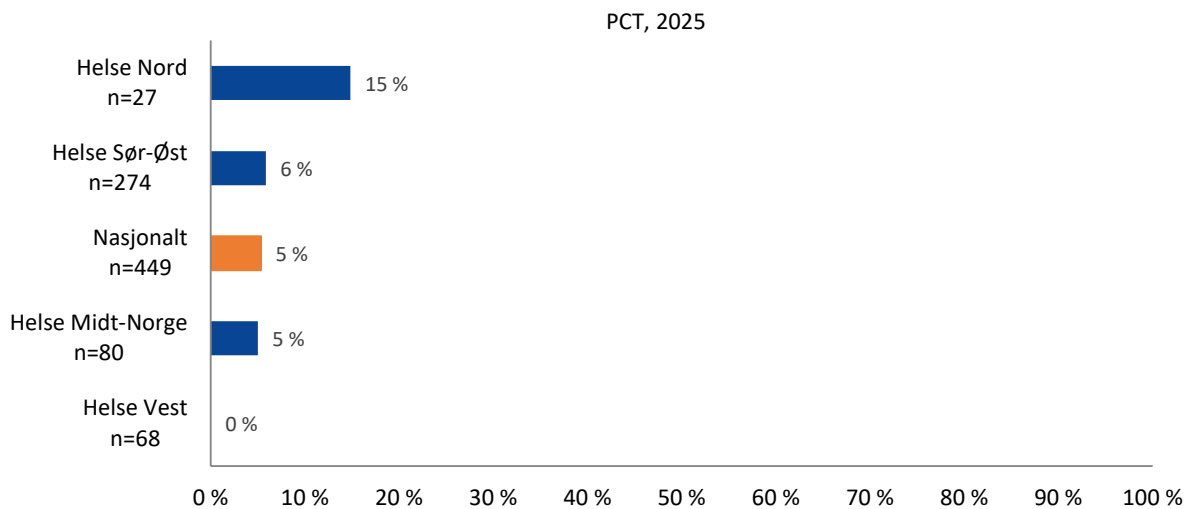
Figur 72 og Figur 73 viser andelen som rapporterte både blemmer og sår/skjør hud fordelt på de ulike helseregionene.

Figur 71. Forekomst av typiske PCT symptomer (mulig tilbakefall) siste 12 måneder) for perioden 2016-2025 (pasientrapportert)



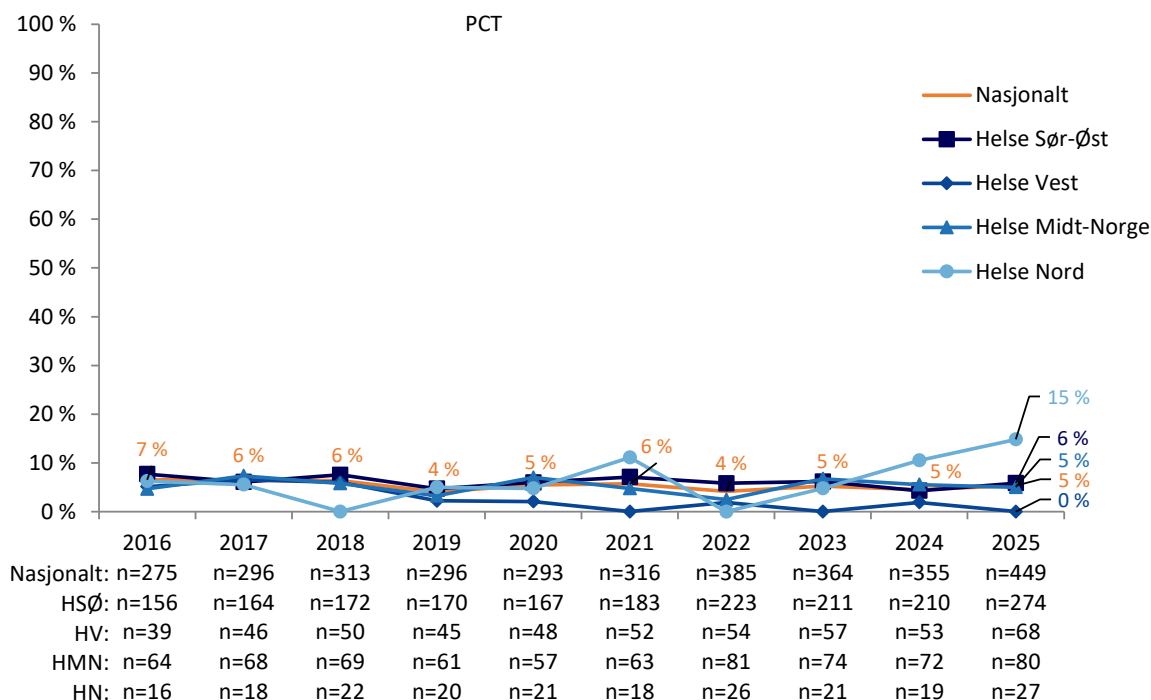
Kommentar: Svarprosent på årlig pasientskjema i 2025 var 72 %. Variabelkomplettheten i 2025 var 99 % (3 ikke-besvart).

Figur 72. Forekomst av både blemmer og sår/skjør hud (mulig tilbakefall) siste 12 måneder, fordelt på helseregion i 2025 (pasientrapportert)



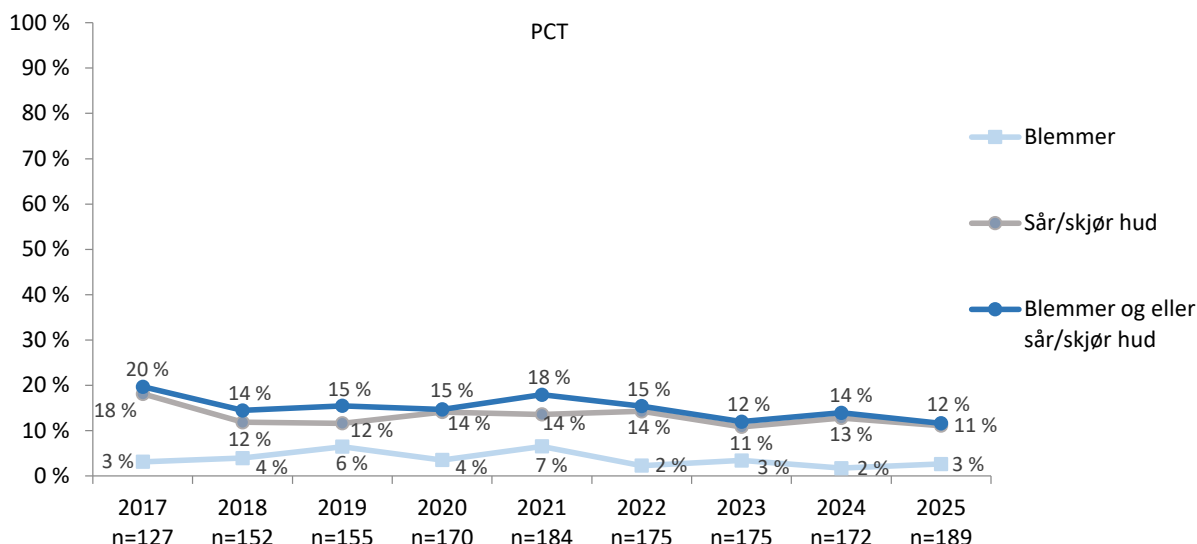
Kommentar: Svarprosent på årlig pasientskjema var 72 %. Variabelkomplettheten var 99 % (3 ikke-besvart).

Figur 73. Forekomst av både blemmer og sår/skjør hud siste 12 måneder (mulig tilbakefall) fordelt på helseregion, for siste 10-årsperiode (pasientrapportert)



Basert på data fra legekontrollskjema i 2025 hadde 12 % av pasientene (n=189) mulige PCT-symptomer den dagen de var til legekontroll. Figur 74 viser andel deltagere som hadde typiske PCT-symptomer den dagen legekontrollen fant sted, for de siste 9 år.

Figur 74. Forekomst av typiske PCT-symptomer ved legekontroll, for perioden 2017-2025 (legerapportert)

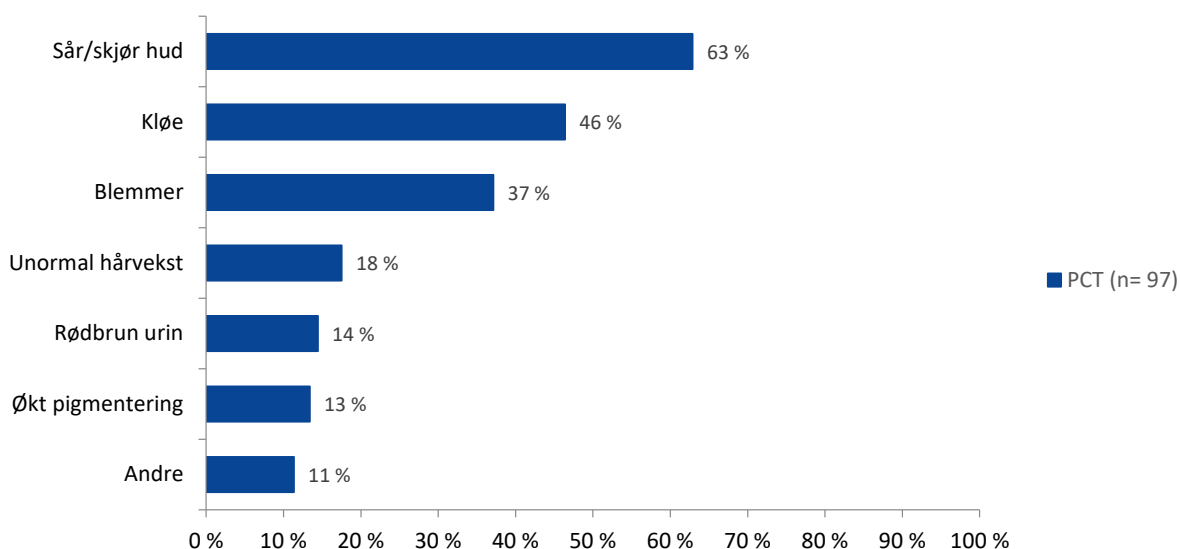


Kommentar: Andel er beregnet utfra antall som svarte ja eller nei på spørsmålet om pasienten har symptomer på PCT i dag (n=189). Skjema hvor det var svart 'vet ikke' er ekskludert fra beregningene (4 stk.).

Variabelkompletheten var 98 % (4 ikke-besvart). Flere avkryssninger er mulig i dette spørsmålet, og for 22 deltagere var det oppgitt ett symptom, for 9 to eller flere. Andel mottatte legekontrollskjema blant pasientene som oppga at de gikk til kontroll var 51 %.

I årlig pasientskjema var det totalt 100 deltagere som rapporterte at de hadde hatt symptomer siste 12 måneder, og 97 av disse rapporterte hvilke symptomer de hadde hatt. De vanligste symptomene rapportert i 2025 var sår/skjør hud og kløe (Figur 75).

Figur 75. Type symptomer hos deltagere med kjent PCT som har oppgitt symptomer siste 12 måneder for 2025 (pasientrapportert)



Kommentar: Flere avkryssninger er mulig i dette spørsmålet, og 35 personer oppga ett symptom mens 62 oppga to eller flere. Svarprosent på årlig pasientskjema var 72 %. Variabelkompletheten var 97 % (3 ikke-besvart).

Tabell 6 viser antall deltagere som har oppgitt å ha symptomer og/eller blitt behandlet for PCT siste 12 måneder.

Tabell 6. Forekomst av symptomer og behandling siste 12 måneder (pasientrapportert)

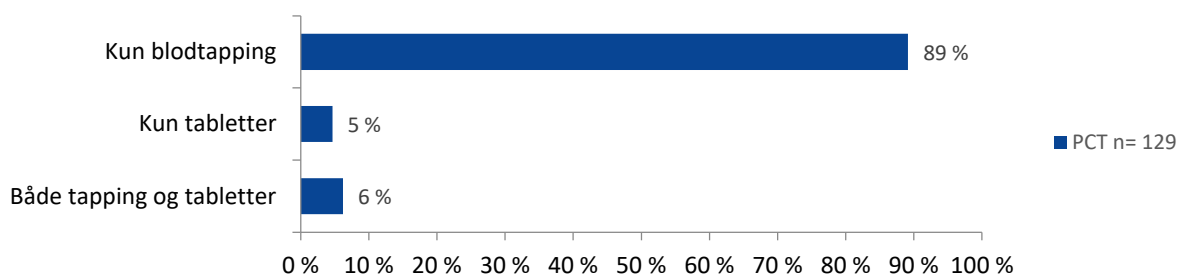
	Hatt symptomer	Ikke hatt symptomer	Sum
Blitt behandlet	49 (11 %)	83 (18 %)	132 (29 %)
Ikke blitt behandlet	50 (11 %)	269 (60 %)	319 (71 %)
Sum	100 (22 %)	352 (78 %)	452

Behandling

Det var totalt 132 deltagere (29 %) som oppga at de hadde blitt behandlet for PCT siste 12 måneder, og 129 av disse oppga type behandling. Flesteparten fikk behandling med blodtapping, enten kun blodtapping (89 %) eller blodtapping i kombinasjon med hydroksyklorokintabletter (6 %) (Figur 76). 5 % ble behandlet med kun hydroksyklorokintabletter.

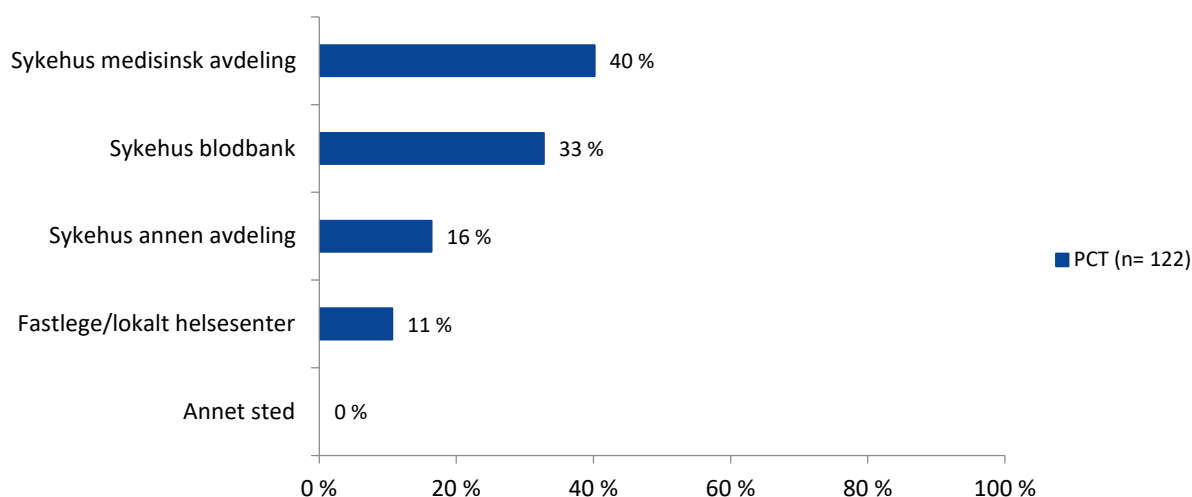
Blant dem som ble behandlet med blodtapping, fikk 40 % utført blodtappingen ved medisinsk avdeling på sykehus og 33 % ved blodbank, mens det var 16 % som oppga å ha fått utført behandlingen ved en annen sykehusavdeling. 11 % oppga å ha fått utført blodtapping ved lokalt helsesenter/fastlege (Figur 77).

Figur 76. Type behandling ved PCT siste 12 måneder for 2025 (pasientrapportert)



Kommentar: Svarprosent på årlig pasientskjema var 72%. Variabelkompletheten var 98 % (3 ikke-besvart).

Figur 77. Type behandlingsted for PCT-pasienter behandlet med blodtapping (pasientrapportert)

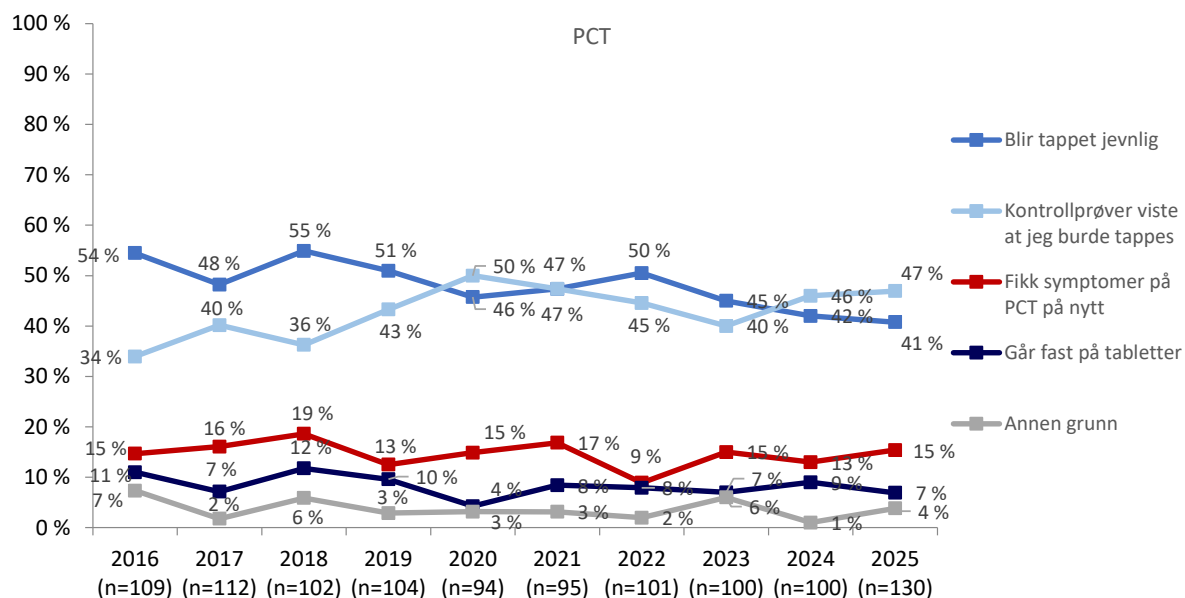


Kommentar: Svarprosent på årlig pasientskjema var 72 %. Variabelkompletheten var 99 % (1 ikke-besvart).

Årsak til behandling

Blant 130 deltagere som oppga årsak til at de hadde blitt behandlet siste 12 måneder, svarte 15 % at de ble behandlet fordi de fikk symptomer på nytt (residiv) (Figur 78, rød serie). Det er ønskelig at denne andelen er lavest mulig, og at andelen som er blitt behandlet fordi kontrollprøver indikerte dette, er størst mulig. I 2025 oppga 47 % at de fikk behandling fordi kontrollprøve indikerte at behandling burde startes (lyseblå serie), og en noe mindre andel oppga at de ble tappet jevnlig (mørk blå serie i Figur 78). Det forventes at en del tappes jevnlig for å holde jernlageret lavt, blant annet pga. samtidig hemokromatose (arvelig betinget sykdom som gir jernoverskudd). Andelen som oppga å gå fast på tabletter var 7 %, det er ønskelig at denne andelen er lav.

Figur 78. Årsaker til nylig gjennomgått behandling hos deltagere med PCT, for siste 10-årsperiode (pasientrapportert)



Kommentar: På dette spørsmålet er det mulig å oppgi flere årsaker, og i 2025 har 16 personer oppgitt mer enn én behandlingsårsak. Svarprosent på årlig pasientskjema var 72 %. Variabelkompletheten var 98 % (2 ikke-besvart).

Data fra legekontrollskjema (ikke vist i figur) viste at 61 av 197 deltagere (31 %) hadde fått behandling for PCT de siste 12 månedene. Årsak til behandlingen var besvart for 53 av deltagerne (87 %), og for 7 av dem var flere årsaker oppgitt. Forhøyet/stigende ferritin var oppgitt som årsak i 47 % av skjemaene (n=53), forhøyede porfyrinnivåer i urin i 25 %, regelmessig forebyggende behandling i 23 % og hudsymptomer i 17 %.

Analyseresultat fra urinprøve fra PCT-deltagere

For å unngå å få tilbakefall av PCT-symptomer anbefales årlig urinprøve for analyse av porfyriner i urin. En vil da kunne påvise forhøyede porfyrinnivå før symptomer inntreffer, og behandling kan dermed igangsettes, før pasienten får symptomer.

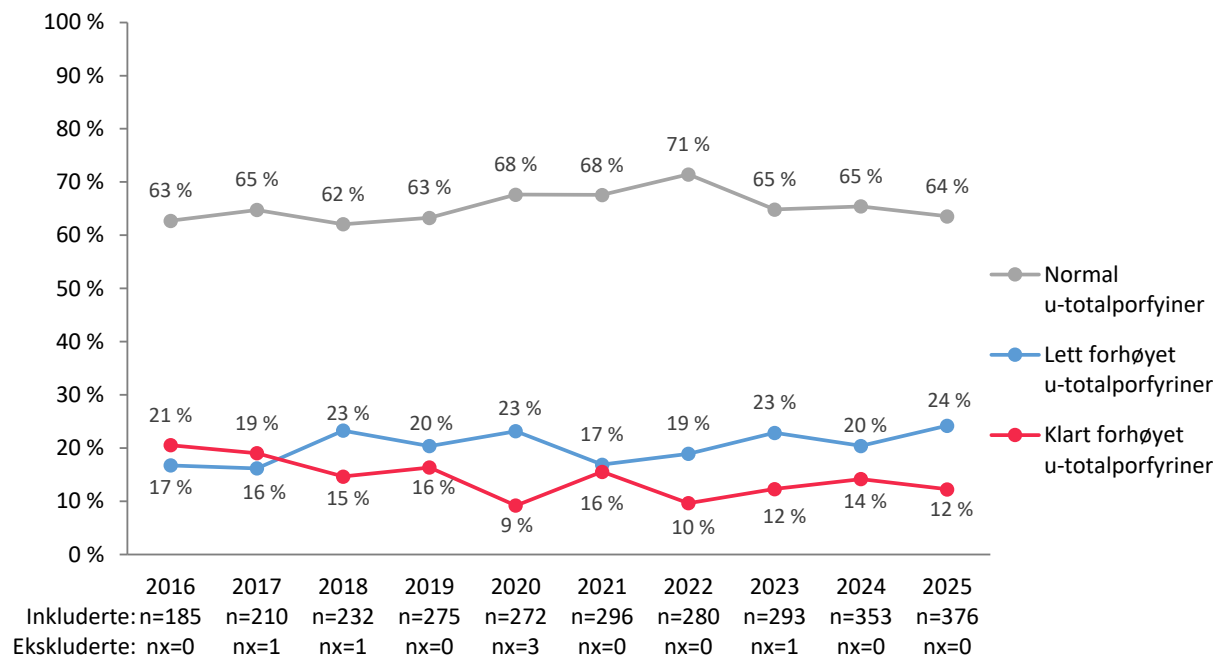
Analyseresultatene fordeles i tre ulike grupper basert på nivået av totalporfyriner i urin (målt i nmol/mmol kreatinin). For deltagere hvor flere prøver er sendt inn i løpet av rapporteringsåret, inkluderes høyeste prøveresultat.

- *normal u-totalporfyriner* (under 30 nmol/mmol kreatinin): pasienten er i remisjon (frisk fase).
- *lett forhøyet u-totalporfyriner* (mellom 30-100 nmol/mmol kreatinin): behandling eller tettere oppfølging er indisert eller må vurderes, avhengig av bl.a. pasientens kliniske tilstand, tidligere analyseresultater og ev. jernstatus.
- *klart forhøyet u-totalporfyriner* (over 100 nmol/mmol kreatinin): behandling er indisert.

Blant deltagerne som hadde fått analysert prøve i 2025, hadde 64 % normale mengder porfyriner i kontrollprøven og var dermed i remisjon (Figur 79).

12 % av deltagerne som hadde sendt inn prøve i 2025, hadde et klart forhøyet analyseresultat. 24 % hadde et lett forhøyet analyseresultat. For pasienter som ikke allerede er under behandling, bør et slikt resultat hos de fleste enten føre til hyppigere kontroller eller at behandling igangsettes.

Figur 79. Fordeling av PCT-kontrollprøver basert på pasientens høyeste prøveverdi i rapporteringsåret, for siste 10-årsperiode



Kommentar: Normal u-totalporfyriner: <30 nmol/mmol kreatinin, lett forhøyet: 30-100 nmol/mmol kreatinin, klart forhøyet >100 nmol/mmol kreatinin.

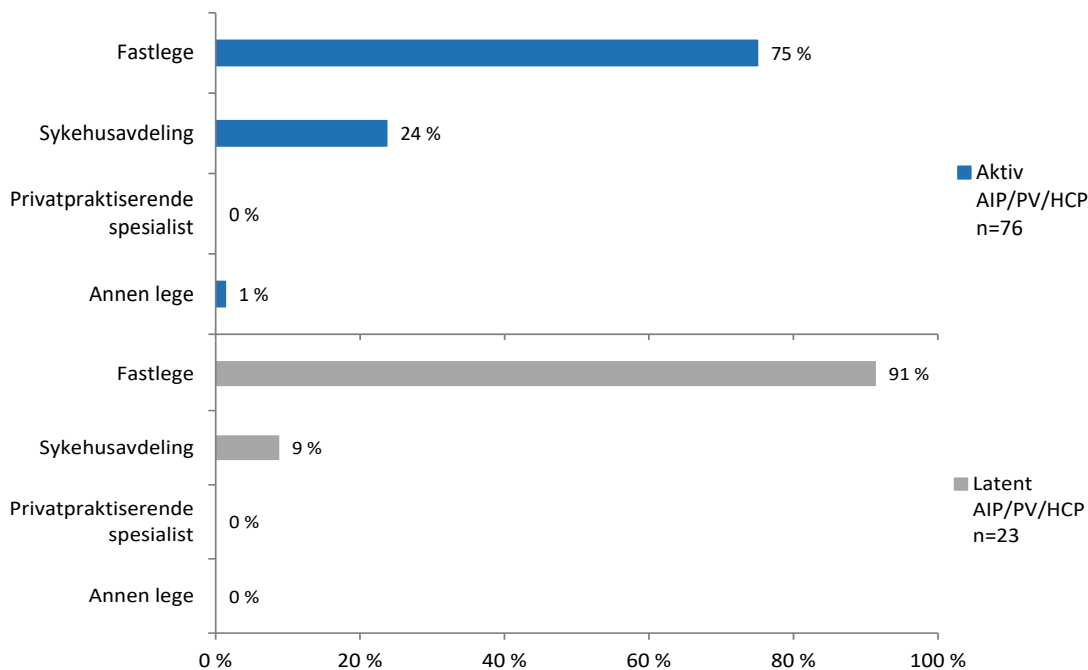
2.3.2 ANDRE RESULTATER AIP, PV OG HCP

A-POLIKLINISK KONTROLL – ANDRE RESULTATER AIP/PV/HCP

Sted hvor årlig kontroll utføres

De aller fleste med akutt porfyripsykdom (AIP/PV/HCP) fikk utført den årlige kontrollen hos fastlegen (Figur 80).

Figur 80. Hvor utføres årlig kontroll av porfyripsykdommer (pasientrapportert)

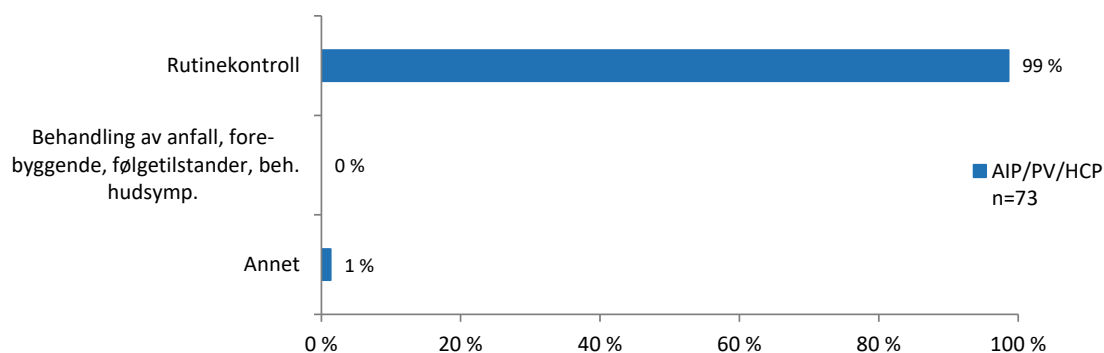


Kommentar: Svarprosent på årlig pasientskjema for aktiv AIP/PV/HCP var 74 % og for latent AIP/PV/HCP 66 %. Variabelkomplethet var 100 % for både aktiv og latent AIP/PV/HCP (ingen ikke-besvart).

Årsak til legetime

De aller fleste legekontrollskjemaene var fylt ut i forbindelse med rutinekontroll av porfyripsykdommen (Figur 81).

Figur 81. Årsak til legetime (legerapportert)

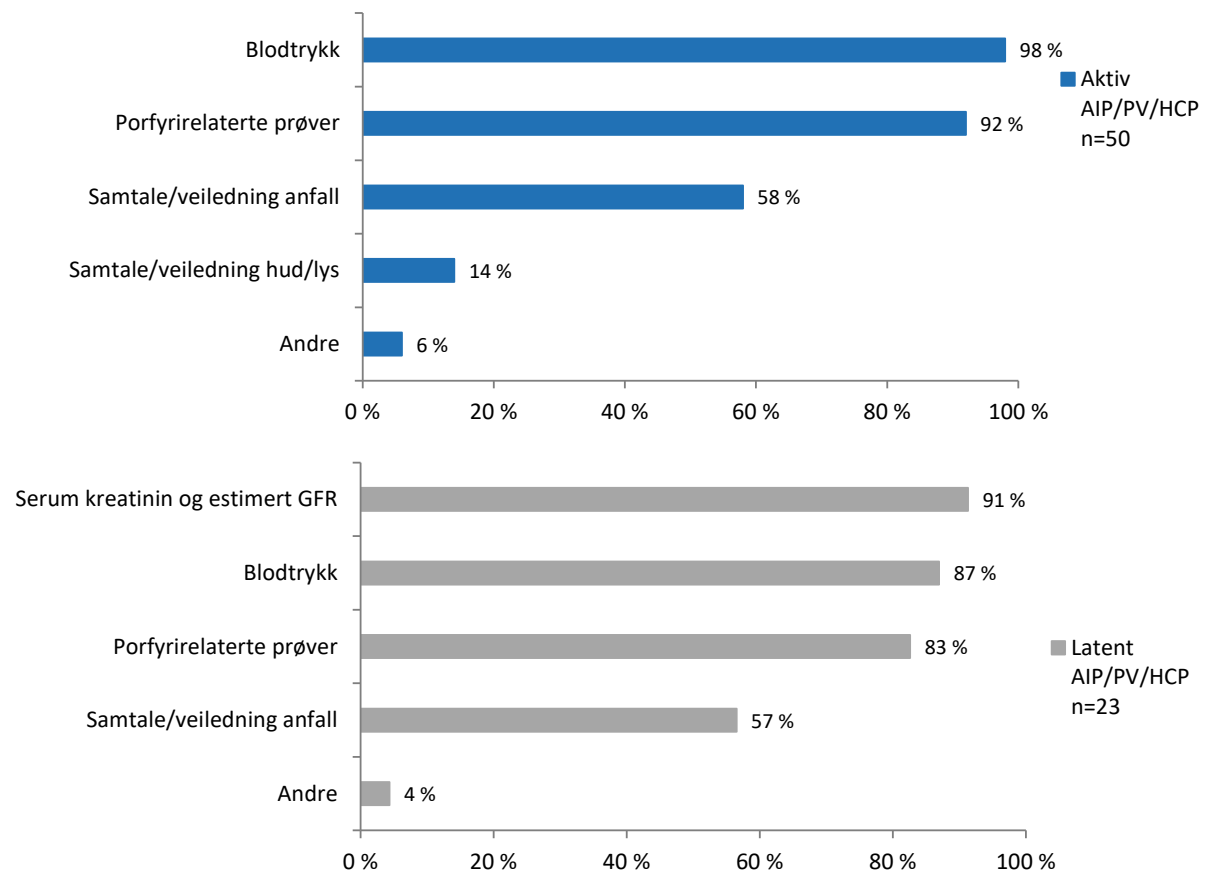


Kommentar: Andel mottatte legekontrollskjema blant pasientene som oppga at de gikk til kontroll var 49 %. Variabelkomplethet var 99 % (1 ikke-besvart).

Undersøkelser ved kontroll

Andelen rapporterende leger som har utført minstestandard, dvs. de viktigste undersøkelsene (blodtrykk og s-kreatinin/estimert GFR), ved kontroll av AIP/PV/HCP er presentert i indikator A-3 Viktigste undersøkelser ved kontroll av AIP/PV/HCP (minstestandard, legerapportert) i kapittel 2.1.2. I Figur 82 presenteres resultater fra legekontrollskjema for alle de ulike undersøkelsene som bør utføres ved kontroll.

Figur 82. Undersøkelser utført ved kontroll (legerapportert)



Kommentar: Andel mottatte legekontrollskjema blant pasientene som oppga at de gikk til kontroll var 49 %. Variabelkompletthet var 100 % (ingen ikke-besvart) og 96 % (1 ikke-besvart) for hhv. aktiv og latent AIP/PV/HCP.

F-LEGEMIDDELBRUK - ANDRE RESULTATER AIP/PV/HCP

Akutte anfall utløst av legemidler hos deltagere med akutt porfyripsykdom

Blant 29 pasienter som i årlig pasientskjema rapporterte porfyrianfall med varighet over 12 timer de siste 12 månedene, oppga 28 deltagere å ha brukt legemidler i 2025. Fem av disse oppga medikamenter som mulig utløsende årsak til anfallet.

H-ANFALL OG BEHANDLING AV PASIENTER MED AKUTTE PORFYRISYKDOMMER

De vanligste faktorene som kan utløse akutte porfyrianfall hos pasienter med AIP, PV og HCP er legemidler, alkohol og hormonelle endringer, for eksempel relatert til menstruasjonssyklus. Infeksjoner, psykisk eller fysisk stress, og slanking eller sult/faste er også kjente utløsende faktorer. Ofte kan det være en kombinasjon av flere faktorer som utløser anfallet. Behandling av anfall vil ofte kreve sykehusinnleggelse. En mindre gruppe pasienter får hyppige, tilbakevendende og/eller alvorlige, langvarige anfall.

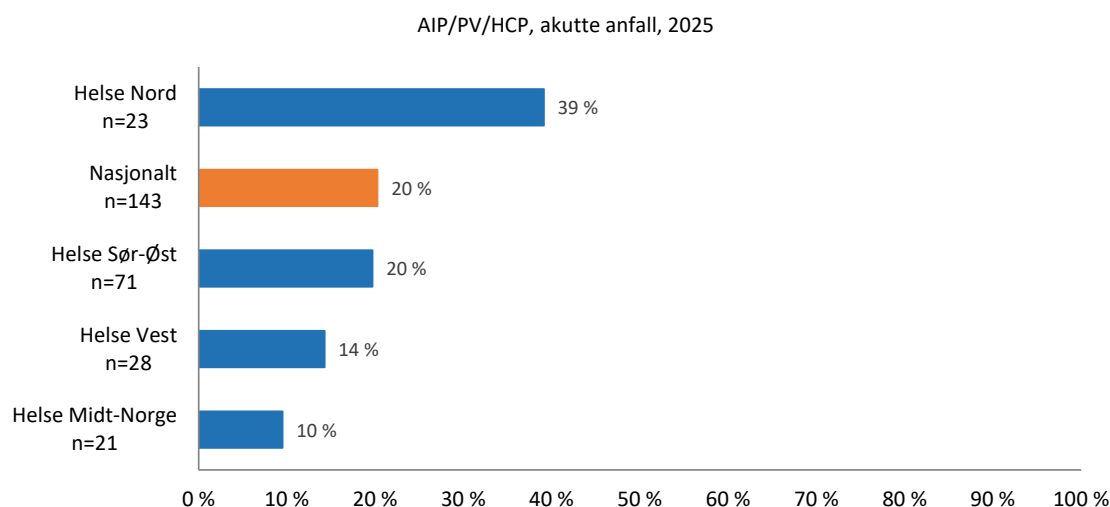
Det årlige pasientskjemaet gir mulighet til å følge med på antall som har akutte anfall, og hvor mange som kontakter helsevesenet på grunn av dette. Registeret får også informasjon om hvilken behandling som er gitt i forbindelse med sykehusinnleggelser. Blant deltagerne med aktiv AIP/PV/HCP i 2025, oppga 29 personer (20 %) at de hadde hatt anfall med varighet over 12 timer de siste 12 måneder (Tabell 7). Geografisk fordeling er vist i Figur 83 og Figur 84.

Tabell 7. Forekomst av akutte porfyrianfall og kontakt med helsevesenet de siste 12 måneder (pasientrapportert)

	2017	2018	2019	2020	2021	2022	2023	2024	2025
Antall rapporterende deltagere med aktiv AIP/PV/HCP	98	96	96	96	95	91	99	126	143
Hatt anfall over 12 timer siste 12 måneder	26	27	35	29	27	26	20	28	29
Behandlet seg selv hjemme siste 12 måneder	22	23	28	25	23	23	17	28	25
Oppsøkt lege/legevakt siste 12 måneder	3	5	7	4	3	4	6	8	6
Vært innlagt på sykehus siste 12 måneder	4	6	6	2	6	5	4	2	4

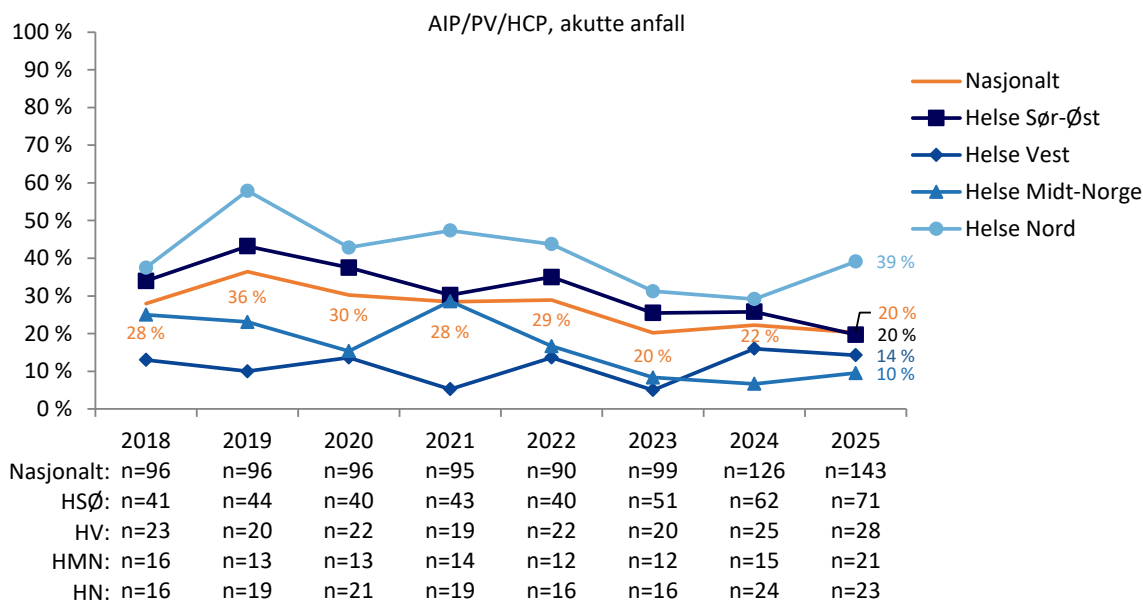
Kommentar: Svarprosent på årlig pasientskjema for aktiv AIP, PV og HCP var 74 %. Variabelkomplettheten for hatt anfall over 12 timer siste 12 måneder var 100 % i 2025 (ingen ikke-besvart).

Figur 83. Forekomst av akutte porfyrianfall med varighet over 12 timer ved aktiv AIP/PV/HCP



Kommentar: Svarprosent på årlig pasientskjema for aktiv AIP, PV og HCP var 74 %. Variabelkomplettheten for hatt anfall over 12 timer siste 12 måneder var 100 % i 2025 (ingen ikke-besvart).

Figur 84. Forekomst av akutte porfyrianfall med varighet over 12 timer blant dem med aktiv AIP/PV/HCP, rapportert i perioden 2018-2024



Fire av de 29 deltagerne som hadde hatt anfall (14 %), rapporterte at de hadde vært innlagt på sykehus pga. porfyrianfall. Disse fire personene oppga til sammen 10 sykehusinnleggelse, hvor det i 8 av tilfellene ble gitt behandling med hemarginat (Normosang®) (Tabell 8). Antall dager innlagt per sykehusinnleggelse varierte fra 1 til 6 dager. Alle pasientene som rapporterte sykehusinnleggelse i 2024 var diagnostisert med AIP.

Tabell 8. Akutte porfyrianfall - behandling ved sykehusinnleggelse

	2017	2018	2019	2020	2021	2022	2023	2024	2025
Antall innleggelse registrert totalt	8	7	24	5	17	17	6	3	10
Behandlet med sterke smertestillende	6	5	21	4	17	16	6	3	10
Behandlet med intravenøs glukose	3	6	14	1	7	4	4	2	5
Behandlet med Normosang®	7	1	16	4	11	14	3	3	8

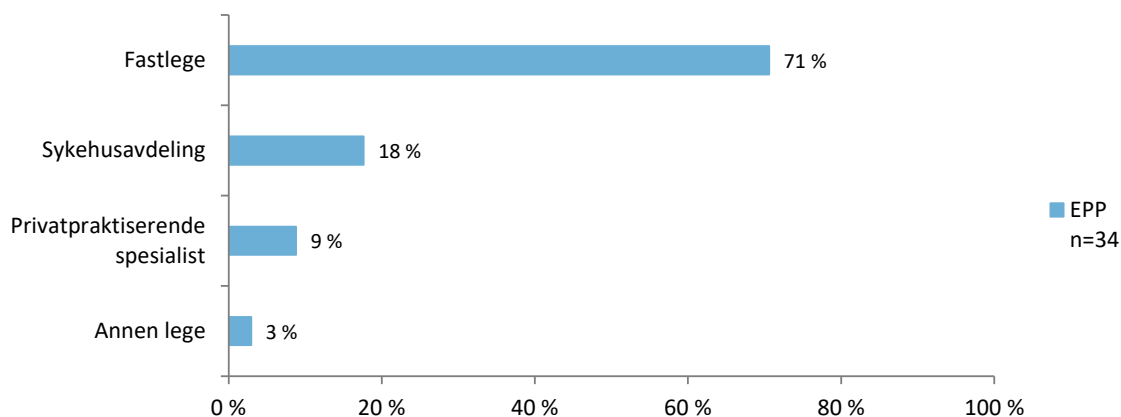
2.3.3 ANDRE RESULTATER EPP

A-POLIKLINISK KONTROLL - ANDRE EPP-RESULTATER

Sted hvor årlig kontroll utføres

Blant EPP-deltagerne oppga nærmere tre fjerdedeler (24 pasienter) å gå til kontroll hos fastlegen, seks pasienter gikk til kontroll ved en sykehusavdeling, og tre pasienter var til kontroll hos privatpraktiserende spesialist. Én rapporterte å gå til «annen lege» (Figur 85).

Figur 85. Hvor utføres årlig kontroll av porfyrisykdommer (pasientrapportert)

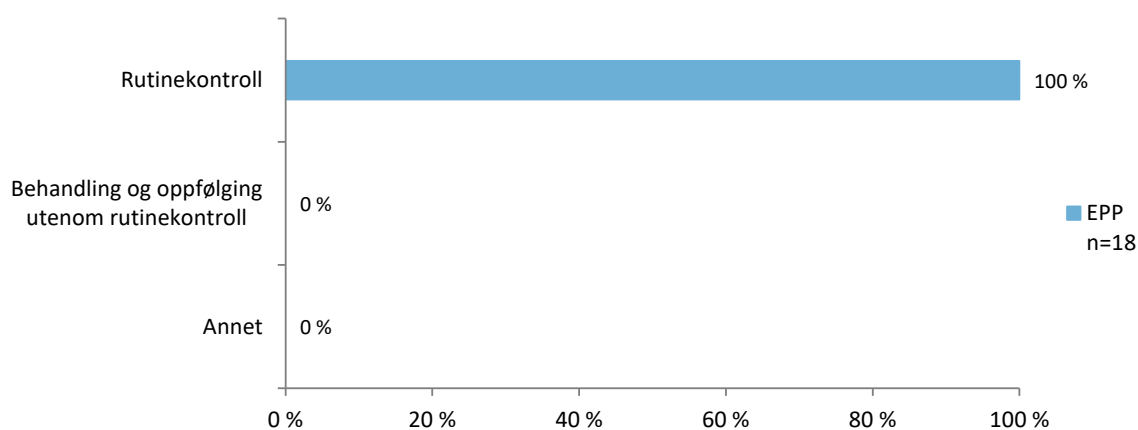


Kommentar: Svarprosent på årlig pasientskjema var 82 %. Variabelkompletthet var 100 % (ingen ikke-besvart).

Årsak til legetime

Alle legekontrollskjemaene var fylt ut i forbindelse med rutinekontroll av porfyrisykdommen (Figur 86).

Figur 86. Årsak til legetime i 2025 (legerapportert)

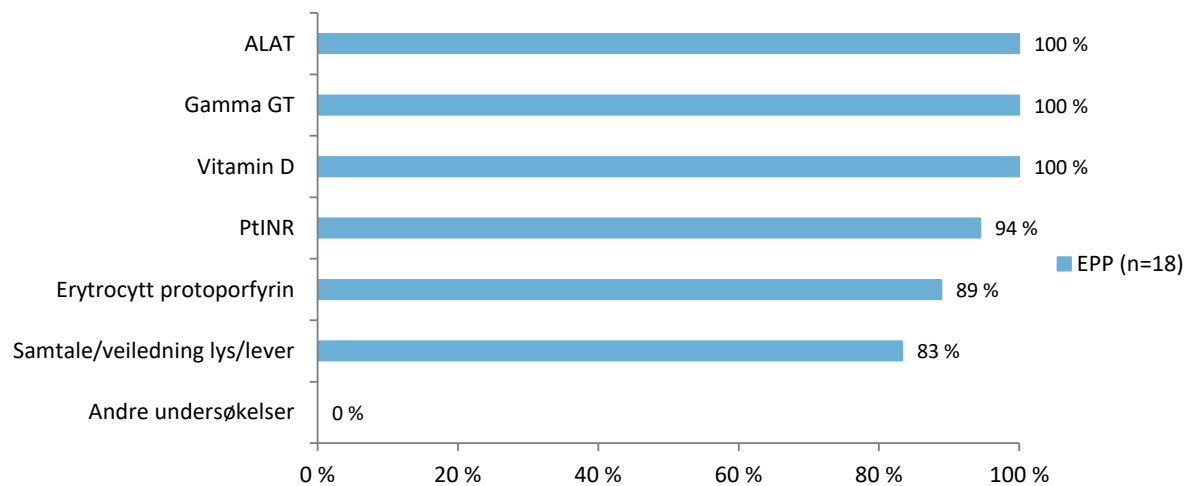


Kommentar: Andel mottatte legekontrollskjema blant pasientene som oppga at de gikk til kontroll var 52 %. Variabelkompletthet var 100 % i 2025 (0 ikke-besvart).

Undersøkelser ved kontroll

Andelen rapporterende leger som har utført minstestandard, dvs. de viktigste undersøkelsene (erytrocytt protoporfyryn i blod og leverstatus i form av ALAT, γ -GT og PT-INR) ved kontroll av EPP, er presentert i kapittel A-3 Viktigste undersøkelser ved kontroll av EPP (minstestandard, legerapportert). I Figur 87 presenteres resultater fra legekontrollskjema for alle de ulike undersøkelsene som bør utføres ved kontroll av EPP.

Figur 87. Undersøkelser utført ved kontroll i 2025 (legerapportert)



Kommentar: Andel mottatte legekontrollskjema blant pasientene som oppga at de gikk til kontroll var 52 %. Variabelkompletthet var 100 % i 2025 (ingen ikke-besvart).

I – SYMPTOMER, BEHANDLING OG FOREBYGGING – ANDRE EPP-RESULTATER

Symptomer

Blant deltagerne med EPP oppga 35 personer (83 %) at de hadde hatt en eller flere episoder med symptomer, mens 7 personer (17 %) rapporterte at de ikke hadde hatt symptomer. Blant dem som hadde hatt symptomer, var det 7 (20 %) som hadde hatt 1-2 episoder med symptomer, 10 personer (29 %) oppga 3-5 episoder, 16 (46 %) oppga flere enn 5 episoder, og 2 personer (6 %) oppga ikke antall episoder.

Blant dem som hadde hatt symptomer, hadde 20 pasienter (57 %) behandlet seg selv hjemme siste 12 måneder, 4 (11 %) hadde oppsøkt fastlege/legevakt og 6 (17 %) vært hjemme fra jobb/skole/barnehage (Tabell 9).

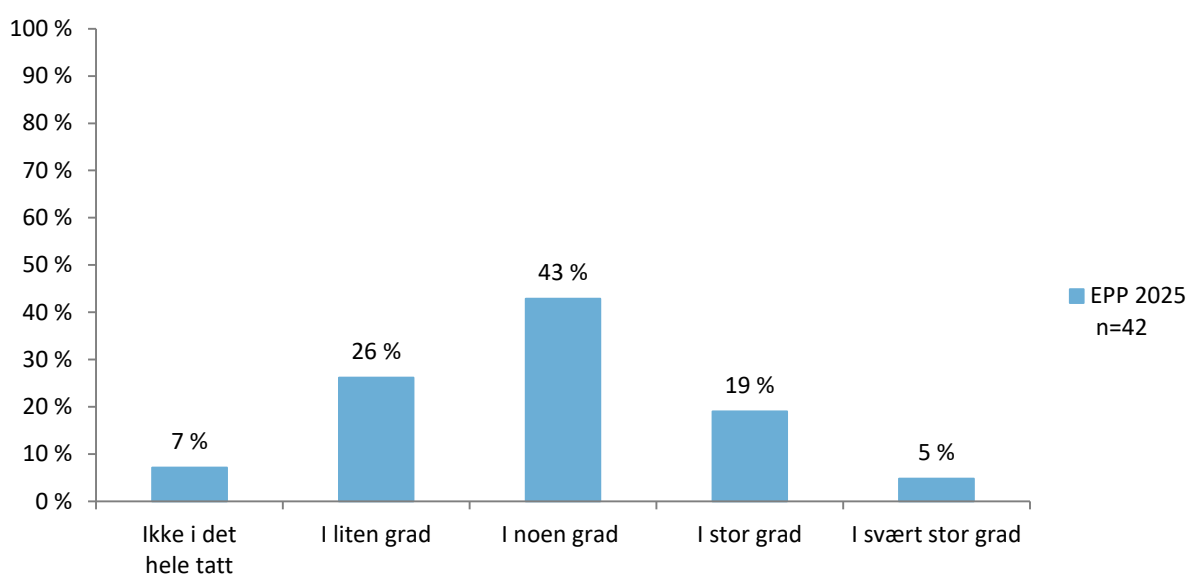
I Figur 88 ser man at til sammen 24 % rapporterer at de i stor eller svært stor grad var plaget av EPP-symptomer, mens 43 % oppgir at de i noen grad var plaget. Henholdsvis 26 % og 7 % oppgir at de var lite eller ikke plaget i det hele tatt. Fordelingen er tilnærmet lik som i 2024.

Tabell 9. Forekomst av symptomer og kontakt med helsevesenet (pasientrapportert)

	2022	2023	2024	2025
Antall pasientskjema EPP	26	23	37	42
Hatt episoder med symptomer siste 12 måneder	22	21	33	35
Behandlet seg selv hjemme siste 12 måneder	17	15	19	20
Kontaktet/oppøkt lege/legevakt siste 12 måneder	2	0	1	4
Vært hjemme fra jobb/skole/barnehage siste 12 måneder	3	6	5	6

Kommentar: Svarprosent på årlig pasientskjema var 82 %. Variabelkompletheten for alle fire variablene var 100 % (0 ikke-besvart).

Figur 88. Grad personer med EPP var plaget av symptomer i 2025 (pasientrapportert)

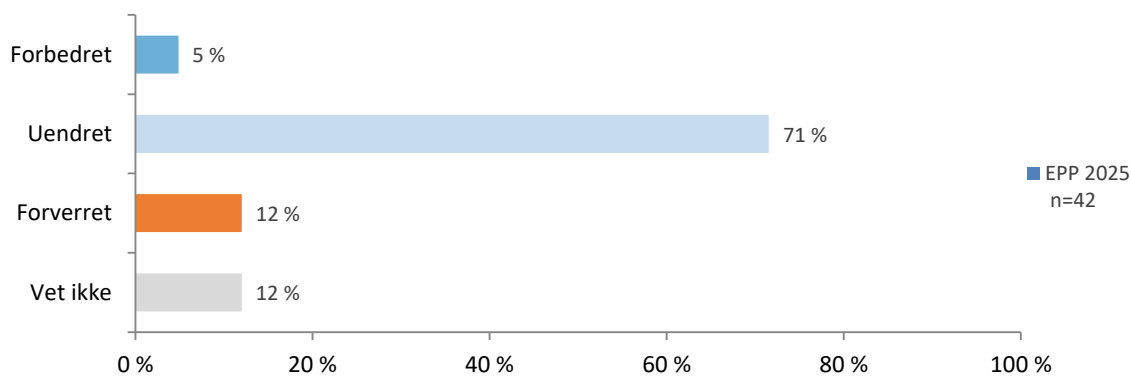


Kommentar: Svarprosent på årlig pasientskjema var 82 %. Variabelkompletheten var 100 %.

Lysømfintlighet

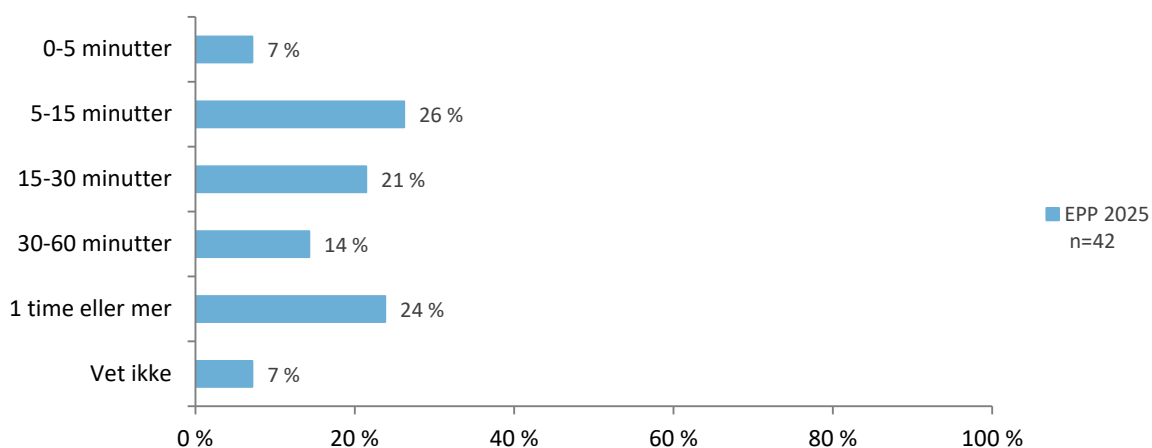
De aller fleste rapporterte at lysømfintligheten var uendret sammenlignet med året før (Figur 89). 54 % av deltagerne rapporterte å ikke kunne være ute lengre enn maksimalt 30 minutter i solen, en solfylt dag i juni (Figur 90).

Figur 89. Endring i lysømfintlighet hos EPP-deltagere sammenlignet med året før (pasientrapportert)



Kommentar: Svarprosent på årlig pasientskjema var 82 %. Variabelkompletheten var 100 %.

Figur 90. Antatt maksimal lengde på opphold i solen en solfylt dag i juni (pasientrapportert)

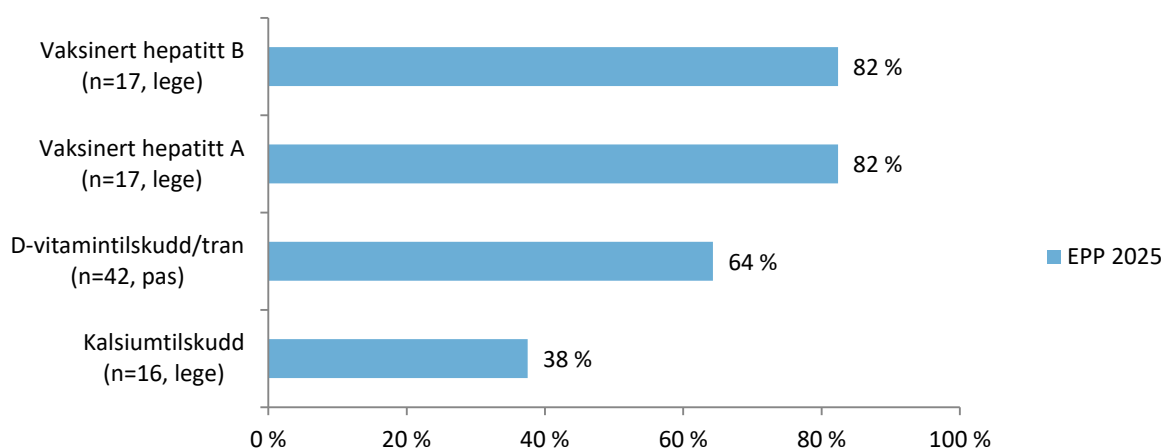


Kommentar: Flere svarkategorier er sammenslått, og spørsmålet lyder «Hvis du går ut midt på dagen, en skyfri dag i slutten av juni iført t-skjorte, hvor lenge tror du da du tåler å få sol på armene?». Svarprosent på årlig pasientskjema var 82 %. Variabelkompletheten var 100 %.

Forebygging og behandling

Andelen EPP-deltagere som er vaksinert mot hepatitt A og B var 82 % (Figur 91). Slik vaksinerings anbefales for å minske risiko for leverskade. Mange med EPP har lavt nivå av D-vitamin siden de må beskytte seg mot sollys. For å forebygge D-vitamin-mangel og benskjørhet anbefales bruk av vitamin D og kalsiumtilskudd. 64 % av deltagerne (n=42) rapporterte at de bruker vitamin D-tilskudd eller tran, mens legene rapporterte at 38 % (n=16) bruker kalsiumtilskudd.

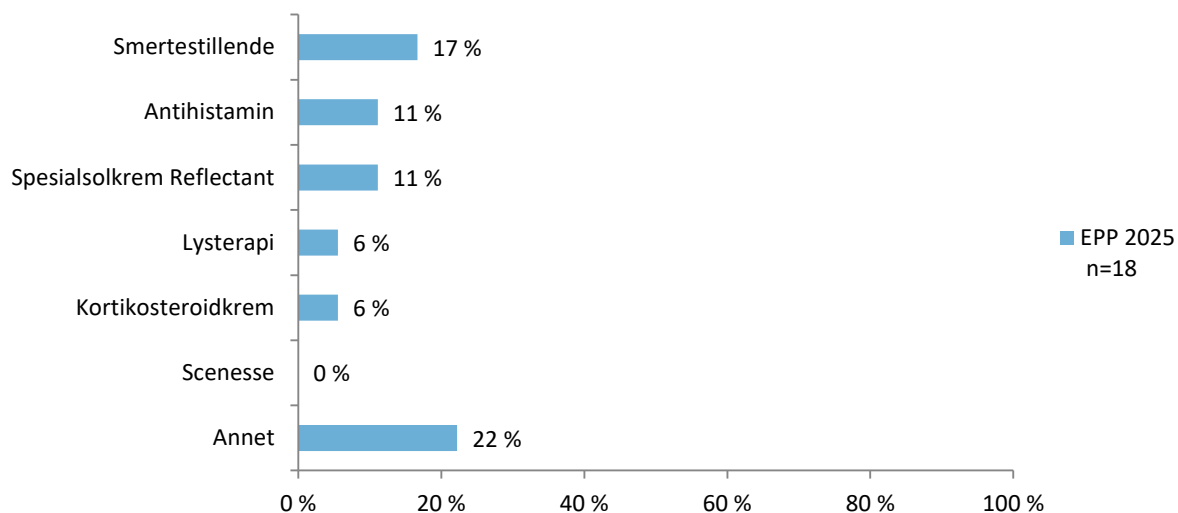
Figur 91. Forebyggende tiltak ved EPP (pasient- og legerapportert)



Kommentar: Andelen er beregnet ut fra antall som svarte ja eller nei på spørsmålene. Skjema hvor det var svart 'vet ikke' er ekskludert fra beregningene (ingen i 2025). Variabelkomplethet var 94 % for vaksinert for hepatitt A og B (1 ikke-besvart), 100 % for D-vitamintilskudd og 89 % for kalsiumtilskudd (2 ikke-besvart). Svarprosent på årlig pasientskjema var 82 %, og andel mottatte legekontrollskjema blant pasientene som oppga at de gikk til kontroll var 52 %.

39 % av legene (n=18) som rapporterte til registeret i 2025 oppga at pasienten hadde fått behandling for EPP siste 12 måneder. Figur 92 viser forekomst av de forskjellige behandlingene blant alle pasientene det ble mottatt legekontrollskjema for (n=18).

Figur 92. Behandling for EPP (legerapportert)

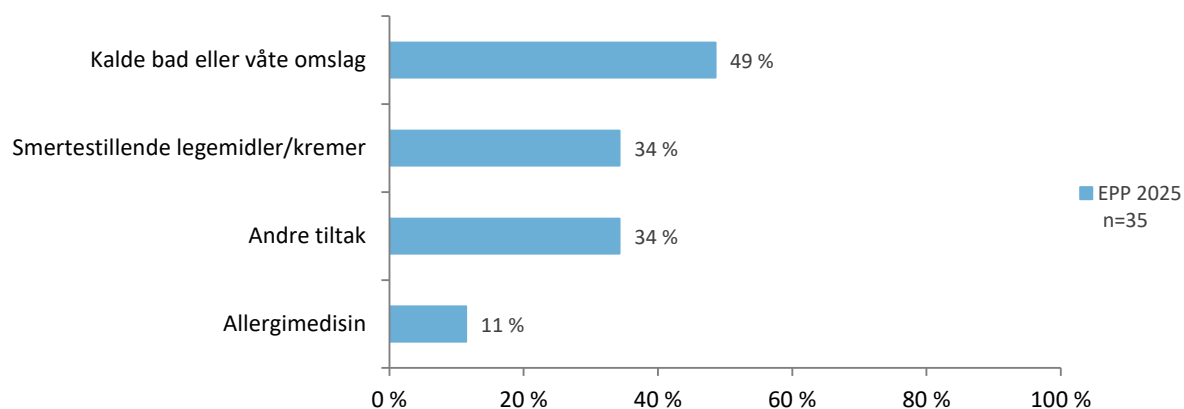


Kommentar: Andel mottatte legekontrollskjema blant pasientene som oppga at de gikk til kontroll var 52 %. Resultatene er basert på avkryssing for forskjellige behandlinger gitt siste 12 måneder. Alle mottatte legekontrollskjema er inkludert i beregningsgrunnlaget.

Lindring

Blant EPP-deltagere som hadde hatt symptomer siste 12 måneder (n=35), rapporterte 49 % å ha brukt kalde bad eller våte omslag for å lindre smertene, 34 % oppga å ha brukt smertestillende / lindrende legemidler, 34 % å ha brukt andre tiltak, og 11 % oppga å ha brukt allergimedisin (Figur 93). Blant andre oppgitte tiltak var å oppholde seg innendørs eller i et mørkt, kaldt rom nevnt av flere. Ellers oppga noen å bruke vifte, aloe vera salve eller å skylle huden i varmt vann.

Figur 93. Bruk av lindrende tiltak ved EPP (pasientrapportert)



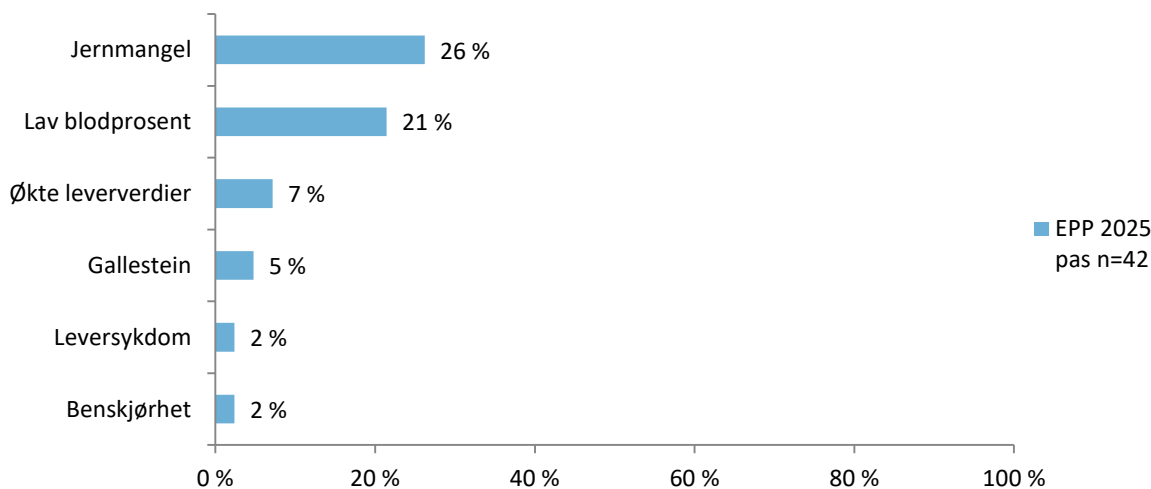
Kommentar: Resultatene er basert på avkryssing for forskjellige lindrende tiltak benyttet ved symptomer siste 12 måneder, og er beregnet blant alle som har oppgitt symptomer siste 12 måneder.

Følgetilstander

38 % av deltagerne med EPP (n=42) rapporterte i 2025 at de hadde hatt en eller flere følgetilstander de siste 12 månedene. Jernmangel ble rapportert av 26 %, lav blodprosent av 21 %, økte leververdier av 7 %, gallestein av 5 %, leversykdom av 2 % og benskjørhet av 2 % (Figur 94).

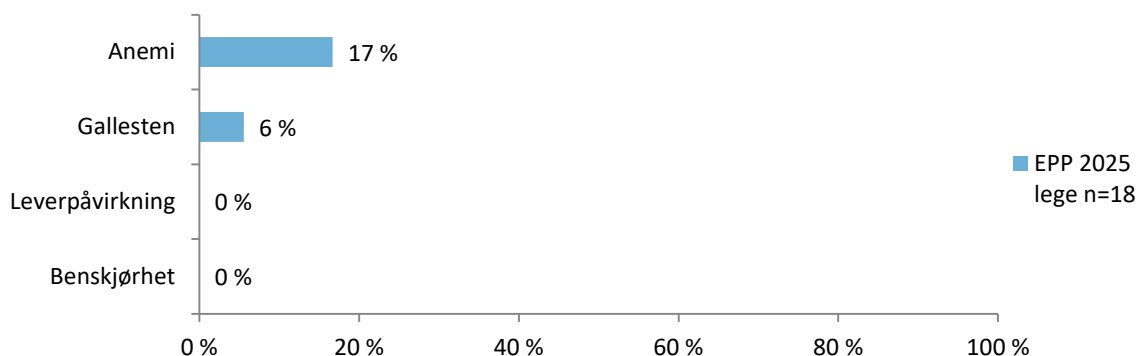
I legekontrollskjema var det rapportert en eller flere følgetilstander for 4 av deltagerne (22 %). Lav blodprosent (anemi) var oppgitt for 3 deltager (17 %) og gallestein var oppgitt for 1 deltager (6 %, n=18). Leverpåvirkning og benskjørhet var ikke oppgitt for noen deltager i 2025 (Figur 95).

Figur 94. Følgetilstander ved EPP (pasientrapportert)



Kommentar: Svarprosent på årlig pasientskjema var 82 %. Resultatene er basert på avkryssing for forskjellige følgetilstander siste 12 måneder. Alle mottatte pasientskjema er inkludert i beregningsgrunnlaget.

Figur 95. Følgetilstander ved EPP (legerapportert)



Kommentar: Andel mottatte legekontrollskjema blant pasientene som oppga at de gikk til kontroll var 52 %. Resultatene er basert på avkryssing for forskjellige påviste følgetilstander. Alle mottatte legekontrollskjema er inkludert i beregningsgrunnlaget.

2.3.4 DEMOGRAFISK OVERSIKT OVER PASIENTGRUPPEN

KJØNN OG ALDER

Tabell 10 viser antall pasienter i registeret som er i live per 31.12.2025. Det er omtrent lik fordeling av kjønnene for de fleste diagnosene. Pasientene med PCT er i snitt eldre enn dem med AIP, PV og HCP, og EPP-pasientene utgjør den yngste gruppen. Aldersfordelingen gjenspeiler forskjeller i debutalder for de forskjellige diagnosene.

Tabell 10. Pasienter i registeret fordelt på diagnose, kjønn og alder

Diagnose	Registrerte total ¹	Kvinner		Menn		Median alder per 2024 (år)
	antall	antall	prosent	antall	prosent	
PCT	721	361	50 %	360	50 %	71
AIP	345	178	52 %	167	48 %	52
EPP	52	28	54 %	24	46 %	39
PV	42	26	62 %	16	38 %	51
HCP	15	7	47 %	8	53 %	54
Totalt	1175	600	51 %	575	49 %	66

¹ Pasienter i live per 31.12.2025.

BOSTEDSFYLKE

Tabell 11 viser antall registrerte pasienter i live per 31.12.2025 fordelt på fylker og helseregioner, og sammenlignet med folketall. Den noe høyere prevalensen i enkelte fylker kan forklares av at porfyrisykdommer er arvelige sykdommer med geografisk opphopning i noen områder.

Tabell 11. Registrerte pasienter i forhold til folketall («prevalens») fordelt på fylke og helseregion

Fylke	Folketall SSB per 31.desember 2025	Antall registrerte ¹ (alle diagnoser)	Registrerte per 100 000 innbyggere
Østfold	316 477	60	19.0
Akershus	749 178	115	15.4
Oslo	728 714	113	15.5
Innlandet	379 488	56	14.8
Buskerud	272 981	50	18.3
Vestfold	259 332	79	30.5
Telemark	177 923	65	36.5
Agder	323 930	110	34.0
Rogaland	508 922	92	18.1
Vestland	658 342	118	17.9
Møre og Romsdal	273 169	78	28.6
Trøndelag	489 166	124	25.3
Nordland	243 272	64	26.3
Troms	171 218	34	19.9
Finnmark	75 288	10	13.3
Nasjonalt	5 627 400	1168	20.8
Helse Sør-Øst	3 208 023	648	20.2
Helse Vest	1 167 264	210	18.0
Helse Midt-Norge	762 335	202	26.5
Helse Nord	489 778	108	22.1

¹ Pasienter i live per 31.12.2025. Registrerte uten kjent adresse i Folkeregisteret (n=7) er ekskludert.

DEL 2

ADMINISTRATIVE OPPLYSNINGER

3 REGISTERBESKRIVELSE

Bakgrunn for registeret	<p>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 er et spesielt nyttig verktøy for å samle kvalitetsdata for sjeldne sykdommer hvor en liten gruppe pasienter er spredt over store geografiske områder.</p> <p>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 ulikheter i oppfølging og behandling av pasienter med porfyrisykdom. Norsk porfyriregister er et viktig verktøy både i arbeidet med kvalitetsforbedring og forskning innen fagområdet.</p>
Type register	Diagnoseregister
Årstall etablert	2002
Årstall nasjonal godkjenning	2012
Årstall for start av datainnsamling	2002
Registerets formål	<p>Norsk porfyriregister skal bidra til å bedre diagnostikk, forebygging, behandling og oppfølging av personer som har eller er genetisk disponert for porfyrisykdom. Registeret samler opplysninger om sykdomsforløp, behandling og oppfølging fra helsepersonell og pasienter. Registerdata brukes til fortløpende læring og forbedring av kvaliteten på helsetjenester, samt å gi grunnlag for forskning.</p>
Analyser som belyser registerets formål	<p>Registeret følger årlig hhv. 9, 10 og 7 kvalitetsindikatorer for PCT, AIP/PV/HCP og EPP som belyser registerets formål, samt hvert tredje år presenteres 6 PREM-indikatorer for PCT.</p> <p>For å bidra til å bedre diagnostikk, måles andel pasienter som får diagnose innen ett år etter symptomdebut. For PCT måles andelen som har fått diagnose innen 4 måneder etter at de oppsøkte lege for PCT-symptomer første gang.</p> <p>For å bedre forebygging, behandling og oppfølging, måles andel pasienter som går til årlig kontroll, andel mottatte legekontrollskjema blant pasienter som oppgir å gå til årlig kontroll, andel som får utført de viktigste undersøkelsene ved kontroll, andel som får analysert porfyriprøve (vurdert sykdomsaktivitet), fornøydhet med oppfølgingen ved siste kontroll og om Napos sine anbefalinger for</p>

	<p>kontroll følges ved årlig kontroll. For AIP, PV og HCP måles i tillegg andel som har fått registrert kritisk informasjon om porfyrisykdommen i kjernejournal, andel som får utført bildeundersøkelse av lever to ganger årlig etter fylte 50 år samt bruk av trygge og utrygge legemidler. For PCT måles tid fra diagnose til behandlingsoppstart og bruk av Napos' retningslinjer for behandling og oppfølging ved PCT.</p> <p>Der det er mulig publiseres resultatene på helseregionnivå for å belyse uønsket variasjon. For noen av diagnosene/indikatorerne er det ikke mulig å presentere helseregionnivå på grunn av lavt antall deltagere fra hver region.</p>
Juridisk hjemmelsgrunnlag	<p>Norsk porfyriregister er fra august 2024 et reservasjonsbasert register.</p> <p>Behandlingsgrunnlaget er personopplysningsloven artikkel 6 nr. 1 bokstav e (allmenn interesse) og artikkel 9 nr. 2 bokstav g, (allmenne interesser) og bokstav j (nødvendig for statistikk og forskningsformål), samt Forskrift om medisinske kvalitetsregistre, jf. § 1-4, hvor § 3-2 gir rett til å registrere opplysninger uten den registrertes samtykke.</p> <p>Før dette var registeret samtykkebasert og hadde opprinnelig konsesjon fra Datatilsynet. Fra 2018 er registeret drevet i henhold til personopplysningsloven og EUs personvernforordning (GDPR). Alle forskningsprosjekter som benytter data fra registeret, skal godkjennes av Regional komité for medisinsk og helsefaglig forskningsetikk (REK) før utlevering av data.</p>
Databehandler	Norsk Helsenett og Helse Vest IKT
Databehandlingsansvarlig	Helse Bergen HF er databehandlingsansvarlig.
Faglig leder/ registersekretariat med kontaktinformasjon	Leder av Norsk porfyriregister og Napos, Åshild Rostad Enes er faglig leder og har det daglige driftsansvaret for registeret. E-post: porfyri@helse-bergen.no , tlf.: 55973170.
Fagrådets medlemmer med kontaktinformasjon	<p>Geir Tollåli (leder fagråd) Gastroenterolog e-post: geir.tollali@helse-nord.no</p> <p>Kristin Aasarød Overlege/avdelingssjef Avdeling for fordøyelses- og leversykdommer, St. Olavs Hospital (Helse Midt-Norge RHF) e-post: kristin.matre.aasarod@stolav.no</p> <p>Marianne B. Franing Kommunelege/fastlege og spesialist i allmenntilleggsmedisin, Saltdal Helsesenter, Rognan, Nordland e-post: marianne.franing@saltdal.kommune.no</p> <p>Øyvind Mørk Hudlege/LIS, Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet (Helse Sør-Øst RHF) e-post: moerer@ous-hf.no</p>

	<p>Øyvind Skadberg Overlege, Avdeling for medisinsk biokjemi, Stavanger universitetssjukehus e-post: oyvind.skadberg@sus.no</p> <p>Bente Corneliussen Leder, Landsforening for Porfyri e-post: bentebjordalc@gmail.com</p> <p>Merete Johansen Leder, Porfyriforeningen i Nordland e-post: Merejo2@outlook.com</p>
Aktivitet i fagrådet	I 2025 ble det gjennomført 1 fysisk møte i fagrådet, og i tillegg e-postkorrespondanse. Saker som ble tatt opp var årsrapporten, andel mottatte legekrollskjema, nytt kvalitetsforbedringsprosjekt (Kritisk informasjon i kjernejournal AIP/PV/HCP), reliabilitetsprosjektet, status drift med reservasjonsrett, ny beregning av dekningsgrad og nettsidene til registeret.
Inklusjonskriterier	<p>Alle som har en bekreftet diagnose (aktiv) eller som ved prediktiv test har fått påvist genetisk disposisjon (latent sykdom) for en av porfyrisykdommene:</p> <ul style="list-style-type: none"> - akutt intermitterende porfyri – AIP (ORPHA: 79276, ICD-10: E.80.2) - porphyria variegata – PV (ORPHA: 79273, ICD-10: E.80.2) - arvetær koproporfyri – HCP (ORPHA: 79473, ICD-10: E80.2) <p>Alle som har bekreftet diagnose for en av porfyrisykdommene:</p> <ul style="list-style-type: none"> - porphyria cutanea tarda – PCT (ORPHA: 101330, ICD-10: E.80.1) - erythropoietisk protoporfyri – EPP (ORPHA: 79278, ICD-10: E80.0)
Metode for datafangst	<p>Diagnoseskjema (fra 2002): Spørreskjema som sendes pasienten ved diagnosetidspunktet sammen med invitasjon til registeret. Fylles ut av pasient.</p> <p>Behandlingsskjema PCT (fra 2007): Oppfølgingsskjema med spørsmål om behandlingen som sendes deltager med PCT 1,5 år etter utsending av diagnoseskjema. Fylles ut av pasient.</p> <p>Årlig pasientskjema (fra 2015 for AIP, 2016 for PCT, 2017 for PV og HCP, 2018 for EPP): Oppfølgingsskjema som sendes deltageren i januar hvert år. Fylles ut av pasient. Digitalt skjema (ePROM) fra 2022 for PCT og fra 2024 for AIP/PV/HCP og EPP.</p> <p>Årlig legekrollskjema (fra 2015 for AIP, 2016 for PCT, 2017 for PV og HCP, 2018 for EPP): Skjema til bruk ved legekroll for porfyrisykdommen. Sendes ut til deltager i januar hvert år, de tar selv med skjemaet til kontroll. Fylles ut av oppfølgende lege.</p>

Teknisk løsning for datafangst, og årstall for start	Norsk porfyriregister benytter Medisinsk Registreringssystem (MRS). MRS-løsning ble tatt i bruk i juni 2016 for AIP, mai 2018 for PCT, PV og HCP, og i februar 2020 for EPP. Digital innrapporteringsløsning (ePROM) ble tilgjengelig for årlig pasientskjema fra 2022 for PCT og fra 2024 for de andre diagnosene. Pasienter som ikke treffes digitalt, får tilsendt papirskjema per post. Papirskjema brukes også for Årlig legekrollskjema, Diagnoseskjema og Behandlingskjema PCT. Innregistreringen av opplysningene fra papirspørreskjema gjøres manuelt av ansatte ved registeret. Registeret mangler løsning i MRS for laboratoriedata og venter fremdeles på portering til MRS 5.
Metadata	Registeret publisert i 2024 metadata for legekrollskjema PCT på helsedata.no. Registeret vil publisere metadata for flere skjema etter at oppgradering til MRS 5 blir gjennomført.
Innsynsløsning	Registeret har innsynsløsning for legerapporterte data via Helsenorge. Løsningen ble tatt i bruk i 2022. Deltagerne kan se kopi på Helsenorge.no av innsendt digitalt årlig pasientskjema. Løsningen ble tatt i bruk i 2022 for PCT og i 2024 for AIP/PV/HCP og EPP.
Antall pasienter/skjema/hendelser i rapporteringsåret	Registeret mottok totalt 1080 skjema med opplysninger om 807 pasienter i 2025.
Totalt antall pasienter/skjema/hendelser	Totalt antall registrerte pasienter i perioden 2002-2025 er 1433. Av disse var 1175 i live per 31.12.2025.
Stadium og nivå	Registeret ble på grunnlag av fjorårets rapport vurdert til stadium 3A.

4 DATAKVALITET

4.1 TILSLUTNING OG ANTALL REGISTRERINGER

4.1.1 TILSLUTNING

Norsk porfyriregister samler data fra alle landets fylker og helseregioner. Registeret er hovedsakelig basert på pasientrapporterte data samt data fra behandlende leger, og 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, men dette er kun aktuelt for et fåtall deltagere.

Årlig kontroll og oppfølging av porfyrisykdommen anbefales for alle med pågående eller tidligere symptomatisk sykdom, og de fleste får dette utført hos fastlegen. Legerapporterte opplysninger om kontrollen samles inn på papirskjema som distribueres via deltagerne.

I 2025 var det 266 forskjellige leger som sendte inn legekontrollskjema til Norsk porfyriregister. Blant disse var det 18 leger med sykehus som arbeidssted, mens resten var privatpraktiserende/fastleger (Tabell 12). Fordeling per fylke er vist i Tabell 13.

Tabell 12. Antall rapporterende leger i 2025 fordelt på arbeidssted og helseregion

Helseregion	Arbeidssted		totalt
	sykehus	privatpraksis/legekontor	
Helse Sør-Øst	5	143	148
Helse Vest	5	42	47
Helse Midt-Norge	6	36	42
Helse Nord	2	27	29
Nasjonalt	18	248	266

Tabell 13. Antall rapporterende leger per fylke i 2025

Fylke	Antall rapporterende leger
Østfold	4
Akershus	35
Oslo	14
Innlandet	20
Buskerud	15
Vestfold	19
Telemark	15
Agder	26
Rogaland	20
Vestland	27
Møre og Romsdal	18
Trøndelag	24
Nordland	14
Troms	10
Finnmark	5
Nasjonalt	266

4.1.2 ANTALL REGISTRERINGER

Høsten 2024 endret registeret driftsform og ble basert på reservasjonsrett. I løpet av høsten 2024 og våren 2025 har registeret sendt ut informasjon om registerdeltagelse til tidligere diagnostiserte pasienter som ikke var inkludert i registeret. I 2025 ble det derfor registrert totalt 44 nye pasienter i registeret (Tabell 14), hvorav 24 var diagnostisert i 2025.

Totalt er det registrert 1433 pasienter i registeret, av disse var 1175 i live og 258 døde per 31.12.2025 (Tabell 14). De registrerte kommer fra hele landet (Tabell 16).

I 2025 mottok registeret totalt 1080 spørreskjema fordelt på 791 skjema fylt ut av pasienter og 289 fylt ut av lege. Tabell 15 gir en oversikt over mottatte skjema i 2025.

De årlige pasientskjemaene og legekontrollskjemaene ble for første gang sendt ut til deltagere med AIP våren 2015, PCT våren 2016, PV/HCP våren 2017 og EPP i 2018.

Diagnoseskjema sendes til ny-diagnostiserte pasienter med symptomatisk EPP, PCT, AIP, HCP, PV og til personer som ved prediktiv test er vist å være genetisk disponert for AIP, PV eller HCP. Behandlingsskjema PCT sendes ut ca. 1,5 år etter diagnose og samler opplysninger om behandlingen som PCT-pasientene har fått.

Tabell 14. Antall registrerte pasienter i 2025 og totalt per 2025

Diagnose	Registrerte i 2025 ¹	Registrerte totalt ²	Nålevende registrerte ³
PCT	31	915	721
AIP	12	398	345
EPP	0	57	52
PV	0	45	42
HCP	1	18	15
Totalt	44	1433	1175

¹ Antall nye pasienter som ble registrert i Norsk porfyriregister i 2025.

² Totalt antall pasienter som er registrert i Norsk porfyriregister per 31.12.2025.

³ Pasienter i live per 31.12.2025.

Tabell 15. Antall spørreskjema mottatt i 2025

Diagnose	Årlige pasientskjema	Legekontrollskjema	Diagnoseskjema ¹	Behandlingsskjema PCT ¹
PCT	452	197	13	17
AIP	227	62	5	-
EPP	42	18	0	-
PV	26	7	0	-
HCP	8	5	1	-
Totalt	755	289	19	17

¹ Antall inkluderer også skjema mottatt i 2025 som er sendt ut tidligere år.

Tabell 16. Antall registrerte pasienter per 2025, fordelt på fylke og helseregion (alle porfyridiagnoser)

Fylke	Antall registrerte totalt ¹	Nålevende registrerte ²
Østfold	71	60
Akershus	141	115
Oslo	135	113
Innlandet	74	56
Buskerud	63	50
Vestfold	94	79
Telemark	79	65
Agder	131	110
Rogaland	106	92
Vestland	144	118
Møre og Romsdal	97	78
Trøndelag	149	124
Nordland	78	64
Troms	45	34
Finnmark	14	10
Nasjonalt	1421	1168
Helse Sør-Øst	788	648
Helse Vest	250	210
Helse Midt-Norge	246	202
Helse Nord	137	108

¹ Antall pasienter som er registrert i Norsk porfyriregister per 31.12.2025. Registrerte uten kjent adresse i Folkeregisteret (n=12) er ekskludert. Døde er inkludert med sist kjente adresse.

² Pasienter i live per 31.12.2025. Registrerte uten kjent adresse i Folkeregisteret (n=7) er ekskludert.

4.2 DEKNINGSGRAD OG RESPONSRATE

4.2.1 METODE FOR BEREGNING AV DEKNINGSGRAD

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

Napos har i samarbeid med Avdeling for medisinsk biokjemi og farmakologi ved Haukeland universitetssjukehus, ansvar for diagnostikk av porfyrisykdommer, og har derfor oversikt over tilnærmet alle pasienter med porfyridiagnose i Norge. Alle pasienter som blir diagnostisert ved Napos er aktuelle for inklusjon i Norsk porfyriregister.

Høsten 2024 endret registeret driftsform og ble basert på reservasjonsrett, og i løpet av høsten 2024 og våren 2025 har registeret sendt ut informasjon om registerdeltagelse til tidligere diagnostiserte pasienter som ikke var inkludert i registeret.

Beregning av dekningsgrad var i tidligere årsrapporter basert på antall registrerte pasienter i Norsk porfyriregister og antall inviterte pasienter, og inkluderte både levende og døde med de respektive diagnosene. Ved innføring av reservasjon var det kun mulig å sende

informasjon om registerdeltagelse til tidligere diagnostiserte som var i live. Beregning av dekningsgrad ble derfor endret slik at denne ikke inkluderer døde.

Dekningsgrad beregnes som antall inkludert i Norsk porfyriregister, delt på antall informert om registerdeltagelse per 31. desember i rapporteringsåret, blant dem som er i live per utgangen av rapporteringsåret. For at de som er informert sent i rapporteringsåret skal ha fått muligheten til å reservere seg, tas data til beregningene tidligst ut 1. april året etter. Dekningsgraden presenteres fordelt på diagnose og helseregion, hvor tallene for helseregion er basert på pasientens bostedsfylke.

Antall personer i Norge som er genetisk disponert for akutte porfyrisykdommer (AIP, PV og HCP) er av naturlige årsaker ukjent for oss og ikke mulig å fremskaffe. Akutte porfyrisykdommer har autosomal dominant arvegang, men bare en liten andel av de som har en sykdomsassosiert genfeil blir syke. Å la seg teste prediktivt med tanke på bærertilstand er frivillig og utføres kun etter informert samtykke og mottatt genetisk veiledning. Det er opp til den i familien som har fått diagnosen hvorvidt han/hun informerer slektninger om at de har risiko for akutt porfyrisykdom og at de kan undersøkes for dette, slik at dette ikke er noe helsepersonell kan kartlegge i familien. Alle som får påvist genetisk disposisjon for akutt porfyrisykdom ved prediktiv testing er aktuelle for inklusjon i Norsk porfyriregister, og inkluderes i tallene for de respektive diagnosene.

Det er mange færre som testes prediktivt for PCT, da det å være genetisk disponert for denne sykdommen har mindre medisinsk konsekvens. De som testes og får påvist genetisk disposisjon, får tilsendt informasjonsmateriell fra Napos, men det er per i dag ikke anbefalt at denne gruppen bør gå til regelmessig oppfølging. Norsk porfyriregister har derfor ikke utarbeidet spørreskjema til denne gruppen, og de er ikke inkludert i registeret. EPP følger et pseudodominant eller recessivt arvemønster, og det er ikke indikasjon for diagnostikk av bærertilstand.

4.2.2 SISTE BEREGNEDE DEKNINGSGRAD

Dekningsgraden er beregnet blant pasienter som var i live per 31.12.2025, og er antall registrerte per tidspunkt for uttak av data (06.05.2026) delt på antall informerte innen 31.12.2025.

Den samlede dekningsgraden for Norsk porfyriregister per 2025 var på 96 %, og varierte fra 94 % for HCP til 100 % for EPP (Tabell 17). Dekningsgrad for pasienter som ble diagnostisert i 2025 var på 100 % (Tabell 19).

Dekningsgraden varierte mellom 95 % og 100 % for de forskjellige diagnosene i de forskjellige helseregionene (Tabell 18), og for pasienter med AIP/PV/HCP som er over 50 år varierte den mellom 96 % og 100 % (Tabell 20).

Tabell 17. Dekningsgrad i Norsk porfyriregister per 2025

Diagnose	Antall informerte	Antall registrerte	Dekningsgrad (%)
PCT	748	721	96 %
AIP	359	345	96 %
EPP	52	52	100 %
PV	43	42	98 %
HCP	16	15	94 %
Totalt	1218	1175	96 %

Tabell 18. Dekningsgrad per 2025 fordelt på diagnose og helseregion

Diagnose og helseregion ¹	Antall informerte	Antall registrerte	Dekningsgrad (%)
PCT			
Helse Sør-Øst	442	425	96 %
Helse Vest	105	103	98 %
Helse Midt-Norge	153	147	96 %
Helse Nord	44	43	98 %
Nasjonalt	748	721	96 %
AIP/PV/HCP			
Helse Sør-Øst	207	200	97 %
Helse Vest	93	91	98 %
Helse Midt-Norge	50	49	98 %
Helse Nord	62	59	95 %
Nasjonalt	418	402	96 %
EPP			
Helse Sør-Øst	23	23	100 %
Helse Vest	16	16	100 %
Helse Midt-Norge	6	6	100 %
Helse Nord	6	6	100 %
Nasjonalt	52	52	100 %
Alle diagnoser			
Helse Sør-Øst	672	648	96 %
Helse Vest	214	210	98 %
Helse Midt-Norge	209	202	97 %
Helse Nord	112	108	96 %
Nasjonalt	1218	1175	96 %

¹ Inndeling i helseregion er basert på pasientens bostedsfylke. Pasienter uten kjent adresse i Folkeregisteret (n=11) er ikke inkludert i tallene for regionene.

Tabell 19. Dekningsgrad for pasienter diagnostisert i 2025

Diagnose	Antall informerte	Antall registrerte	Dekningsgrad (%)
PCT	19	19	100 %
AIP	7	7	100 %
EPP	0	0	-
PV	0	0	-
HCP	1	1	100 %
Totalt	27	27	100 %

Tabell 20. Dekningsgrad per 2025 for pasienter med AIP, PV og HCP som er over 50 år

Helseregion ¹	Antall informerte	Antall registrerte	Dekningsgrad (%)
Helse Sør-Øst	97	97	100 %
Helse Vest	45	44	98 %
Helse Midt-Norge	28	27	96 %
Helse Nord	35	35	100 %
Nasjonalt	208	205	99 %

¹ Inndeling i helseregion er basert på pasientens bostedsfylke. Pasienter uten kjent adresse i Folkeregisteret (n=3) er ikke inkludert i tallene for regionene.

4.2.3 RESPONSRATE FOR PASIENTRAPPORTERTE DATA

Diagnoseskjema ble sendt ut til 27 pasienter i 2025. Disse var diagnostisert med PCT, AIP og HCP. Samlet svarprosent fra disse var 70 % per 01.04.2026.

Behandlingskjema PCT ble sendt ut til 33 pasienter og mottatt fra 17 (52 %) av pasientene.

For de årlige pasientskjemaene var samlet svarprosent på 72 % for (Tabell 21), noe som er en liten nedgang fra 75 % i fjor. Det er nedgang for alle diagnoser utenom EPP.

Svarprosjenter fordelt på diagnose og helseregion er presentert i Tabell 22.

Totalt mottok registeret 28 % av de utsendte legekontrollskjemaene (Tabell 21).

Legekontroll-skjema blir distribuert til alle deltagere, selv om noen av disse ikke forventes å gå til kontroll hvert år. For pasienter med kun genetisk disposisjon for AIP, PV, eller HCP (latent sykdom) anbefales kontroll hvert 3.-5. år, slik at det er ikke et mål å motta legekontrollskjema fra alle deltagerne årlig.

En del pasienter oppgir også at de ikke går til kontroll hvert år. Indikatorene A-2 i kapittel 2.1 viser andel mottatte legekontrollskjema blant dem som rapporterte til registeret at de går til kontroll hvert år, og gir et bedre bilde på hvor mange legekontrollskjema registeret burde motta sammenlignet med hva registeret mottar. I 2025 var denne andelen 51 % for alle diagnoser samlet.

Tabell 21. Svarprosent for årlige pasientskjema og legekontrollskjema i 2025

Diagnose	Antall årlige registerpakker sendt ut ¹	Pasientskjema mottatt		Legekontrollskjema mottatt ²	
		Antall	andel (%)	antall	andel (%)
PCT	625	452	72 %	197	32 %
AIP	321	227	71 %	62	19 %
EPP	51	42	82 %	18	35 %
PV	38	26	68 %	7	18 %
HCP	12	8	67 %	5	42 %
Totalt	1047	755	72 %	289	28 %

¹ Antall som fikk tilsendt årlig registerpakke i 2025. Pasienter uten kjent adresse i Folkeregisteret (n=4) kan kun få tilsendt digitalt pasientskjema.

² Genetisk disponerte (latent AIP/PV/HCP) anbefales oppfølging hvert 3.-5 år, det forventes derfor ikke legekontrollskjema fra disse hvert år.

Tabell 22. Svarprosent for årlige pasientskjema og legekontrollskjema i 2025, fordelt på diagnoser og helseregion

Diagnose og helseregion ¹	Antall årlige registerpakker sendt ut	Pasientskjema mottatt		Legekontrollskjema mottatt ²	
		antall	andel (%)	antall	andel (%)
PCT					
Helse Sør-Øst	368	274	74 %	117	32 %
Helse Vest	88	70	80 %	28	32 %
Helse Midt-Norge	130	79	61 %	36	28 %
Helse Nord	37	27	73 %	16	43 %
Nasjonalt	625	452	72 %	197	32 %
AIP/PV/HCP					
Helse Sør-Øst	185	128	69 %	30	16 %
Helse Vest	88	61	69 %	18	20 %
Helse Midt-Norge	44	32	73 %	13	30 %
Helse Nord	53	39	74 %	13	25 %
Nasjonalt	371	261	70 %	74	20 %
EPP					
Nasjonalt	51	42	82 %	18	35 %

¹ Inndeling i helseregion er basert på pasientens bostedsfylke. Pasienter uten kjent adresse i Folkeregisteret (n=4) er ikke inkludert i tallene for regionene, og kan kun få tilsendt digitalt pasientskjema.

² Genetisk disponerte (latent AIP/PV/HCP) anbefales oppfølging hvert 3.-5 år, det forventes derfor ikke legekontrollskjema fra disse hvert år.

Tabell 23 viser svarprosent blant deltagere med akutt porfyri sykdom fordelt på aktiv og latent AIP, PV og HCP, mens svarprosent for AIP, PV og HCP som er over 50 år er vist i Tabell 24.

Tabell 23. Svarprosent for årlige pasientskjema og legekontrollskjema i 2025, fordelt på aktiv og latent AIP, PV og HCP

Diagnose	Antall årlige registerpakker sendt ut ¹	Pasientskjema mottatt		Legekontrollskjema mottatt ²	
		antall	andel (%)	antall	andel (%)
Aktiv AIP/PV/HCP	192	143	74 %	50	26 %
Latent AIP/PV/HCP ²	179	118	66 %	24	13 %
Totalt AIP/PV/HCP	371	261	70 %	74	20 %

¹ Antall som fikk tilsendt årlig registerpakke i 2025. Pasienter uten kjent adresse i Folkeregisteret (n=1) kan kun få tilsendt digitalt pasientskjema.

² Genetisk disponerte anbefales oppfølging hvert 3.-5 år, det forventes derfor ikke legekontrollskjema fra disse hvert år.

Tabell 24. Svarprosent for årlige pasientskjema og legekontrollskjema i 2025 for pasienter med AIP, PV eller HCP som er over 50 år, fordelt på helseregion

Helseregion ¹	Antall årlige registerpakker sendt ut	Pasientskjema mottatt		Legekontrollskjema mottatt ²	
		antall	andel (%)	antall	andel (%)
Helse Sør-Øst	87	71	82 %	25	29 %
Helse Vest	43	35	81 %	16	37 %
Helse Midt-Norge	23	17	74 %	7	30 %
Helse Nord	31	24	77 %	11	35 %
Nasjonalt	184	147	80 %	59	32 %

¹ Inndeling i helseregion er basert på pasientens bostedsfylke. Pasienter uten kjent adresse i Folkeregisteret (n=0) er ikke inkludert i tallene for regionene, og kan kun få tilsendt digitalt pasientskjema.

² Genetisk disponerte (latent AIP/PV/HCP) anbefales oppfølging hvert 3.-5 år, det forventes derfor ikke legekontrollskjema fra disse hvert år.

4.3 VURDERING AV DATAKVALITET

4.3.1 KOMPLETTHET

For hver kvalitetsindikator i registeret er det talt opp antall skjemaer som er registrert, og antall hvor det aktuelle spørsmålet og eventuelle relevante underspørsmål *ikke* er besvart. For eksempel for indikator A-1 Årlig kontroll (pasientrapportert), må både spørsmålet om pasienten går til kontroll og underspørsmålet om hvor hyppig pasienten går til kontroll, være besvart. Det vil si at antall ikke-besvarte er antall som ikke har besvart spørsmålet på om de går til kontroll, pluss de som har svart at de går til kontroll, men som ikke har besvart spørsmålet om hyppighet. Andel kompletthet (%) er beregnet som antall skjema med aktuelle variabler besvart, dividert på totale antall skjema. Variabelkomplettheten er presentert i Tabell 25.

Dekningsgraden i registeret (Tabell 17 - Tabell 20) og svarprosenten på de årlige skjemaene, dvs. andel mottatte skjemaer fra pasientene (Tabell 21 - Tabell 24), er relevante for og må ses i sammenheng med, variabelkomplettheten i registeret (Tabell 25).

Tabell 25. Variabelkompletthet for de forskjellige kvalitetsindikatorene for rapporteringsåret 2025

Kvalitetsindikator	Diagnose	Rapportert av	Ikke-besvart (n)	Variabelkompletthet
A-1 Årlig kontroll	PCT	pasient	3 av 452	99 %
	aktiv AIP/PV/HCP	pasient	9 av 143	94 %
	EPP	Pasient	0 av 42	100 %
A-3 Viktigste undersøkelser ved kontroll	PCT	lege	9 av 197	95 %
	aktiv AIP/PV/HCP	lege	0 av 50	100 %
	latent AIP/PV/HCP	lege	1 av 24	96 %
	EPP	lege	0 av 18	100 %
A-5 Fornøydhet med oppfølgingen ved siste kontroll (PREM)	PCT	pasient	2 av 331	99 %
	AIP/PV/HCP	pasient	0 av 99	100 %
	EPP	pasient	0 av 34	100 %
A-6 Følges Napos sine anbefalinger ved legek kontroll	PCT	lege	15 av 197	92 %
	AIP/PV/HCP	lege	10 av 74	86 %
	EPP	lege	2 av 18	89 %
A-7 Kritisk informasjon i kjernejournal	AIP/PV/HCP	lege	12 av 74	84 %
B-1 Bildeundersøkelse av lever hos pasienter over 50 år med AIP/PV/HCP	aktiv AIP/PV/HCP	pasient	0 av 98	100 %
		lege	2 av 41	95 %
	latent AIP/PV/HCP	pasient	0 av 50	100 %
		lege	1 av 18	94 %
C-1 Behandlingsoppstart ved PCT	PCT	pasient	4 av 33	83 %
C-2 PREM tilstrekkelig informasjon PCT	PCT	pasient	1 av 51	98 %
PREM behandling tilpasset situasjon PCT	PCT	pasient	2 av 51	96 %
PREM involvert i avgjørelser PCT	PCT	pasient	4 av 51	92 %
PREM fornøyd med oppfølging PCT	PCT	pasient	2 av 51	96 %
PREM fornøyd med behandling PCT	PCT	pasient	2 av 51	96 %
PREM opplevd feilbehandling PCT	PCT	pasient	3 av 51	94 %
D-1 Bruk av behandlingsretningslinjer for PCT	PCT	lege	28 av 197	86 %

Tabell 25 fortsetter

E-1 Bekymring for symptomer	PCT	pasient	14 av 452	97 %
	AIP/PV/HCP	pasient	6 av 255	98 %
	EPP	pasient	0 av 42	100 %
F-1 Bruk av trygge og utrygge legemidler hos pasienter med akutte porfyrisykdommer	AIP/PV/HCP	pasient	13 av 198	93 %
G-1 Diagnose innen ett år (AIP/PV/HCP, EPP)	AIP/PV/HCP	pasient	0 av 2	100 %
	EPP	pasient	0 av 0	-
G-2 Diagnose innen 4 måneder etter oppsøkt lege (PCT)	PCT	pasient	2 av 12	83 %

Utfyllingsgraden for de årlige skjemaene (skjemakompletthet) er beregnet ved å se på hvor mange manglende verdier det er for et utvalg av variablene/spørsmålene i skjemaene. Utvalget består av alle hovedspørsmål og de fleste tilhørende underspørsmålene. Det gjøres først en sjekk av manglende data for disse utvalgte variablene for å korrigere eventuelle innregistreringsfeil (presenteres i kapittel 4.3.2).

Ved å multiplisere antall mottatte skjema med antall utvalgte variabler får man antall felter som burde vært utfyllt. Skjemakompletthet er beregnet som andel besvarte felter blant de utvalgte feltene. Utfyllingsgraden for pasientskjemaene var 99-100 % og for legekrollskjemaene 94-95 % (Tabell 26).

Tabell 26. Utfyllingsgrad for de årlige skjemaene for rapporteringsåret 2025

Skjema	Antall skjema mottatt	Antall spørsmål i skjema	Antall utvalgte variabler	Antall utvalgte felter *	Antall ikke-besvarte felter (missing)	Skjemakompletthet
Pasientskjema PCT	452	22	20	9040	98	99 %
Pasientskjema AIP/PV/HCP	261	35	32	7444	28	≈100 %
Pasientskjema EPP	42	32	28	1176	12	99 %
Legekrollskjema PCT (legedel)	197	18	16	3152	196	94 %
Legekrollskjema AIP/PV/HCP (legedel)	74	28	20	1418	66	95 %
Legekrollskjema EPP (legedel)	18	19	16	288	15	95 %

*Antall utvalgte felter er antall skjema mottatt x antall utvalgte variabler.

4.3.2 KORREKTHET

Registeret jobber kontinuerlig med å sikre god datakvalitet og har rutiner for identifisering av tilfeldige og systematiske feil både ved registrering og uttak av data. Innføring av ePROM for de årlige pasientskjemaene har vært viktig for korrektheten av data, da skjema som besvares via ePROM i mindre grad har behov for tolkning av data ettersom det er validering i innregistreringsløsningen.

Registeret har skriftlige retningslinjer for tolkning av data fra papirspørreskjemaene for å unngå innregistrering 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 registerfaggruppen. Retningslinjene oppdateres ved behov.

Ved uttak av data fra de årlige skjemaene, gjøres det en sjekk av manglende data for utvalgte variabler i skjemaene og eventuelle innregistreringsfeil korrigeres. Dette gjøres for alle hovedspørsmål og de viktigste underspørsmålene. Antall felter sjekket og antall korrigeringer noteres, og andel korrigerte verdier beregnes. Antall og andeler korrigert i 2025 er presentert for hver skjematype i Tabell 27.

Tabell 27. Korrigeringer av manglende verdier for de årlige skjemaene for rapporteringsåret 2025

Skjema	Antall skjema mottatt (hvorav papirskjema)	Antall spørsmål i skjema	Antall utvalgte variabler	Antall ikke-besvarte felter sjekket	Antall korrigert	Andel korrigert
Pasientskjema PCT	452 (27)	22	20	98	0	0 %
Pasientskjema AIP/PV/HCP	261 (9)	35	32	28	0	0 %
Pasientskjema EPP	42 (0)	32	28	13	1	8 %
Legekontrollskjema PCT (legedel)	197	18	16	198	2	1 %
Legekontrollskjema AIP/PV/HCP (legedel)	74	28	20	69	3	4 %
Legekontrollskjema EPP (legedel)	18	19	16	19	4	21 %

Validering av sykehusinnleggelser

Registeret validerer data knyttet til porfyrirelaterte sykehusinnleggelser ved å innhente og gjennomgå kopi av journalopplysninger fra hver enkelt innleggelse. Her kvalitetssikres data om behandling, antall dager innlagt og sykehus/sykehusavdeling. I 2025 var det 7 personer som rapporterte å ha blitt innlagt på sykehus til sammen 22 ganger grunnet akutt porfyrianfall. Én av disse innleggelsene var allerede oppgitt i fjorårets data og registreres derfor ikke i år. For alle de andre ble kopi av journalopplysninger fra de oppgitte sykehusinnleggelsene gjennomgått og validert.

Som følge av valideringen ble 12 av de 21 aktuelle innleggelsene ikke registrert i registeret. For 3 av disse fantes det ikke journalopplysninger, og 9 av innleggelsene viste seg å være forebyggende behandling. Det ble også funnet én innleggelse som ikke var oppgitt til registeret for en pasient som hadde oppgitt andre innleggelser, denne innleggelsen ble registrert. Antallet innleggelser registrert for 2025 ble derfor redusert fra 22 til 10 som følge av valideringen. Blant innleggelsene som ble registrert, ble det gjort endringer som følge av valideringen for 7 av innleggelsene; avdeling pasienten var innlagt ved ble endret for 4 innleggelser, og antall dager innlagt ble endret for 6 innleggelser. Tidspunkt for innleggelse ble endret for én innleggelse.

Valideringsstudie

Registeret sluttførte i 2020 en valideringsstudie i samarbeid med statistikere ved Fagsenter for medisinske kvalitetsregistre i Helse Vest. I prosjektet ble data i MRS-databasen sjekket mot de utfylte papirskjemaene for et tilfeldig utvalg pasienter, ved å på nytt registrere utvalgte variabler fra skjema som var ferdigregistrert i MRS. Totalt ble 2600 verdier validert i studien.

Blant de 2600 verdiene som ble validert i prosjektet, var det 17 ulikheter mellom MRS-datasettet og valideringsdataene. Disse ulikhetene ble igjen sjekket mot papirskjema og databasen, og man fant at 7 av disse skyldtes feil i valideringsdataene. I samsvar med statistikerne ved Fagsenteret ble det besluttet å korrigere de 7 feilregistreringene i valideringsdataene som ble brukt til korrekthetsanalysene.

De gjenstående 10 ulikhetene ga en total feilprosent på 0,38 %, eller en innregistreringskorrekthet i registeret på 99,6 %. De 10 ulikhetene ble funnet i 9 forskjellige variabler, dvs. at disse hadde en feilprosent på 1 % (feil i 1 av 100 skjema). Variabelen HyppighetKontrollPorfyrisykdom var den eneste som hadde to ulikheter (feilprosent på 2 %, feil i 2 av 100 skjema). Resultatet viste at innregistreringsnøyaktigheten i Norsk porfyriregister er svært høy.

Prosjektet viste at tolking og innregistrering av ulogisk/inkonsekvent utfylte opplysninger fra papirskjema, hvor deltager også kan skrive utenfor boksene, kan være vanskelig og medfører forskjellig innregistrering. Disse tolkningssituasjonene ville vært unngått dersom deltager selv fylte ut spørreskjema digitalt. Fra og med januar 2024 kan årlige pasientspørreskjema for alle diagnoser besvares digitalt (ePROM), og dette er derfor også et viktig tiltak for å sikre god datakvalitet i registeret.

4.3.3 RELIABILITET

Registeret gjennomførte høsten 2025 en reliabilitetsundersøkelse av legekrollskjema. Prosjektet mottok finansiering fra Fagsenter for medisinske kvalitetsregistre i Helse Vest og en prosjektplan ble utarbeidet i samarbeid med fagsenteret. Prosjektet undersøkte reliabiliteten av variabler i legekrollskjema knyttet til årlig kontroll, symptomer, behandling og oppfølging. Skjema for AIP og PCT ble valgt ut, da dette representerer de to største pasientgruppene i registeret. I tillegg er AIP-skjema i hovedsak likt som skjemaet for PV og HCP, mens PCT-skjema har mange likheter med skjemaet for EPP.

Det ble utviklet 20 fiktive pasienthistorier (caser) som var representative for registerets pasientpopulasjon, 10 for AIP og 10 for PCT. Casene ble distribuert til 10 leger som tilhører målgruppen for utfylling av legekrollskjema. Skjema ble fylt ut av to fastleger i Helse Nord, to sykehusleger i Helse Midt-Norge, tre hudleger og én fastlege i Helse Sør-Øst, og to sykehusleger i Helse Vest. Til sammen ble det mottatt 99 utfylte spørreskjema (ett ikke besvart). I samarbeid med statistiker ved Fagsenteret ble grad av enighet (observert samsvar) beregnet. Det ble benyttet Gwet's AC1-koeffisient for de kategoriske variablene, og ICC2 og Krippendorff's alfa for numeriske variabler.

For PCT-skjema var reliabiliteten svært god (80-100 % samsvar) for 25 av 27 kategoriske variabler, moderat (40-60 %) for variabelen «Følges anbefalingene for årlig kontroll» og svak (20-40 %) for variabelen «Benyttes behandlingsretningslinjene». Fra PCT skjema var det ingen numeriske variabler inkludert i undersøkelsen.

For AIP-skjema var reliabiliteten svært god for 17 av 26 variabler, god (60-80 % samsvar) for 7 variabler, moderat for variabelen «CT av lever» og svak for variabelen «andre symptom/funn». For de 5 numeriske variablene var reliabiliteten svært god.

Studien identifiserte til sammen fire variabler i de to skjemaene som problematiske med hensyn til reliabilitet: to med svak score og to med moderat score. Som følge av dette, arbeider registeret nå med å gjennomgå og forbedre spørsmålsformuleringene for disse variablene, med mål om å oppnå økt reliabilitet i fremtidige skjema.

Hele rapporten er inkludert som vedlegg til denne årsrapporten (kapittel 11.1).

4.3.4 OVERORDNET VURDERING AV DATAKVALITETEN

Samlet dekningsgrad for registeret er 96 %, og varierer mellom 95 % og 100 % for de ulike diagnosene. Dette er registeret svært fornøyd med.

Svarprosenten for de årlige pasientskjemaene har samlet sett gått ned fra 75 % i 2024 til 72 % i 2025. De tre siste årene har den gått ned for PCT fra 78 % i 2023 til 72 % i 2025. For AIP/PV/HCP økte den fra 54 % i 2023 til 77 % i 2024 (innføring av eProm) og har i 2025 gått noe ned til 70 %. For EPP har den økt de siste tre årene fra 52 % i 2023 til 82 % i 2025. Samtidig har antall inkluderte som får tilsendt de årlige skjemaene økt med 249 pasienter fra 2024 til 2025, slik at det er en reell økning i antall mottatte pasientskjema fra 601 i 2024 til 755 skjema i 2025. Samlet sett vurderer registeret responsraten som bra, men vil følge med på den og jobbe for å holde den høy.

Samlet svarprosent for de årlige legekrollskjemaene har gått litt ned de siste årene fra 40 % i 2021 via 34-35 % i 2022-24 til 28 % i 2025. Samtidig økte antall inkluderte som får tilsendt de årlige skjemaene med 249 pasienter, fra totalt 798 pasienter i 2024 til totalt 1047 i 2025. Andel mottatte legekrollskjema for de forskjellige diagnosene var høyest i 2021 eller 2022 (Figur 4, Figur 30, Figur 52) med 67-75 %, mens i årets rapport var den på 49-52 %. Denne andelen beregnes for pasienter som oppgir at de går til kontroll årlig, og også her har pasientgrunnet økt de siste årene, fra 328 pasienter i 2021 til 418 i 2025. Registeret er avhengig av en høy responsrate fra legene for at resultatene skal være så representative som mulig.

Variabelkompletthet for de aller fleste indikatorene vurderes som god. I 2025 hadde 26 av 32 (81 %) kvalitetsindikatorer i Tabell 25 variabelkompletthet på 90 % eller mer. De resterende variablene hadde en kompletthet mellom 80-90 %. Generelt er utfyllingsgraden i de ulike spørreskjemaene svært god med en skjema-kompletthet på 99-100 % for de årlige pasientskjemaene og 94-95 % for legekrollskjemaene.

Korrekthet i innregistrering av skjema vurderes generelt til å være god. Andelen manglende verdier som skyldtes mangelfull innregistrering var 2 % i 2025 (10 korrigerede verdier av 425 sjekket, Tabell 27). Med ePROM-løsning for alle årlige pasientskjema unngår man manuell innregistrering av data som kan medføre slike innregistreringsfeil. 9 av 10 korrigeringene som ble gjort i 2025 var i legeskjema, og viser nytten av å gjøre en slik sjekk av manglende data for skjema som punsjes manuelt. Resultatene fra valideringsstudien som ble ferdigstilt i 2020 viste at innregistreringsnøyaktigheten i Norsk porfyriregister er svært høy. Når det gjelder validering av sykehusinnleggelser oppgitt til registeret i 2025, viste valideringen mot journal at det er viktig å innhente kopi av journal for å sikre at korrekte opplysninger registreres i registeret.

Resultat fra reliabilitetsstudien for legekrollskjema viste at de aller fleste variablene hadde god reliabilitet. Av 58 undersøkte variabler, hadde 4 variabler (7 %) moderat eller svak reliabilitet, mens de resterende 54 variablene (93 %) hadde god eller svært god reliabilitet.

5 PASIENTTRETET KVALITETSFORBEDRING

5.1 IDENTIFISERTE FORBEDRINGSOMRÅDER

- B-1 Bildeundersøkelse av lever hos pasienter over 50 år med AIP, PV og HCP
 - Andelen pasienter som får utført bildeundersøkelse av sin lever hvert halvår har økt de siste årene, men var i år omtrent på samme nivå som i fjor. Andelen bør økes ytterligere i alle helseregioner.
- A-4 Analyse av porfyriprøve
 - Den totale andelen deltagere som hadde fått analysert prøver til vurdering av sykdomsaktivitet gikk noe ned for alle diagnoser fra 2023-2024. I 2025 fortsetter andelen å gå litt ned for AIP/PV/HCP, mens det er en liten økning for PCT og EPP. Samlet for alle diagnoser er andelen 51 % i 2025, mot 50 % i 2024. Noe av nedgangen kan kanskje forklares ved at det er inkludert mange nye deltagere etter reservasjon ble innført og at disse ikke har hatt like gode kontrollrutiner som tidligere deltagere. Det er ønskelig at andelen økes for å sikre god oppfølging og behandling.
- A-2 Mottatte legek kontrollskjema for pasienter som oppgir å gå til årlig kontroll
 - Andelen mottatte legek kontrollskjema har gått noe ned de siste årene. Samlet andel for alle diagnosene har de siste 5 årene vært 68 %, 59 %, 59 %, 56 % og 51 %. Samtidig har antall pasienter som oppgir å gå til årlig kontroll økt fra 328 i 2021 til 418 i 2025. Det er viktig å opprettholde en høy rapporteringsgrad blant legene og registeret har som mål at legek kontrollskjema sendes inn for minst 75 % av kontrollene.
- A-7 Kritisk informasjon i kjernejournal for AIP, PV og HCP
 - De siste 4 årene har andelen pasienter med AIP, PV og HCP som får kritisk informasjon om diagnosen registrert i kjernejournal variert mellom 76-79 %. Det er viktig at denne andelen er høy fordi alle som har AIP, PV eller HCP, enten de har hatt symptomer eller ikke, må ta hensyn til faktorer som kan utløse akutte anfall. Flere vanlige legemidler er blant disse faktorene.

5.2 IGANGSATTE/UTFØRTE FORBEDRINGSTILTAK

Forbedringstiltak for A-4 Analyse av porfyriprøve (vurdering av sykdomsaktivitet)

Aktuelt forbedringsområde	Tidsperiode for tiltaket	Hva ble gjort av hvem?	Hvilke resultater ble oppnådd?
A-4 Analyse av porfyriprøve (vurdering av sykdomsaktivitet) for aktiv AIP, PV og HCP (laboratoriedata).	Startet i 2020 for AIP/PV/HCP. Er et kontinuerlig tiltak og har ingen avslutningsdato.	Legetilbakemeldingsbrev: Registeret sender årlig ut brev til alle leger som har fylt ut legekontrollskjema for en porfyripatient. I brevet blir legens egne innrapporterte data benyttet til å vise hvorvidt legen har utført kontrollen i henhold til Napos sine anbefalinger for kontroll (best practice). I tillegg informeres det om hva som er anbefalt ved kontroll, og hvor legen kan finne informasjon og ressurser. Målet er at tiltaket skal bidra til å øke etterlevelsen av de anbefalte undersøkelsene ved kontroll.	Andel pasienter med AIP/PV/HCP som har fått analysert porfyriprøve har siden 2020 variert mellom 45 % og 52 %, men var i 2024 nede i 42 % og i 2025 på 39 %. Etter innføring av reservasjonsrett i 2024 har antall deltagere økt fra 164 i 2023 til 202 i 2025, og det sannsynlig at inklusjon av disse vil trekke andelen noe ned. Det kan også tenkes at pågående forskningsprosjekter hvor porfyriprøver tas i forbindelse med prosjektene kan være en forklarende faktor på nedgangen i rutineprøver.
A-4 Analyse av porfyriprøve (vurdering av sykdomsaktivitet) for EPP og PCT (laboratoriedata).	Startet i 2021 for PCT og EPP. Er et kontinuerlig tiltak og har ingen avslutningsdato.	Likt som over.	Andel PCT -pasienter som har fått analysert porfyriprøve har siden 2021 variert mellom 54-57 % nasjonalt, men var i 2024 nede i 51 %. I 2025 var andelen nasjonalt 54 %, varierte fra 50-55 % for helseregionene. Blant EPP -pasientene har andelen variert mellom 62-67 %, men gikk ned til 55 % i 2024. I 2025 var andelen 61 %. Antall deltagere har økt betydelig etter innføring av reservasjonsrett høsten 2024, fra 566 i 2023 til 752 i 2025, spesielt for PCT. Selv om mange av dem som er blitt inkludert også hadde fått analysert porfyriprøve, er det sannsynlig at inklusjon av disse vil trekke andelen noe ned. Dette fordi deltagelse i registeret vil gi deltagerne ekstra påminnelser om å gå til regelmessig kontroll.

Forbedringstiltak for A-7 Kritisk informasjon i kjernejournal for AIP, PV og HCP

Aktuelt forbedringsområde	Tidsperiode for tiltaket	Hva ble gjort av hvem?	Hvilke resultater ble oppnådd?
<p>A-7 Kritisk informasjon i kjernejournal for AIP, PV og HCP (lege-rapportert)</p>	<p>Startet i 2020 for AIP/PV/HCP. Er et kontinuerlig tiltak og har ingen avslutningsdato.</p>	<p>Legetilbakemeldingsbrev: Registeret sender årlig ut brev til alle leger som har fylt ut legekontrollskjema for en porfyripatient. I brevet blir legens egne innrapporterte data benyttet til å vise hvorvidt legen har utført kontrollen i henhold til Napos sine anbefalinger for kontroll (best practice). I tillegg informeres det om hva som er anbefalt ved kontroll, og hvor legen kan finne mer informasjon og ressurser.</p> <p>Målet er at tiltaket skal bidra til å øke etterlevelsen av de anbefalte undersøkelsene ved kontroll.</p>	<p>Andel pasienter som har fått diagnosen registrert som kritisk informasjon i kjernejournal (lege-rapporterte data) økte fra 66 % i 2020 til 79 % (n=61) i 2024, og var i 2025 på 77 %. Andelen har variert mellom 76-79 % de fire siste årene. I 2025 varierte andelen mellom 65-87 % i helseregionene.</p>
<p>A-7 Kritisk informasjon i kjernejournal for AIP, PV og HCP (lege-rapportert).</p>	<p>2025-2028</p>	<p>Kvalitetsforbedringsprosjekt ved Napos startet høsten 2025 fordi resultater i 2024-rapporten viste at andel pasienter med AIP, PV og HCP som har diagnosen registrert som kritisk informasjon i kjernejournal, er for lav. De tre siste årene (2022-2024) varierte andelen mellom 76-79 %. Grense for høy måloppnåelse er satt til 90 %.</p> <p>Tiltak: Øke bevisstheten om anbefalingen ved å ha økt fokus på informasjon om dette.</p> <p>I 2025 har følgende blitt utført:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Nyhetssak på Napos.no i desember 2025, med tilhørende nyhetssvarsel. -Sak i Naposten (nyhetsavis fra registeret) 2025. - Informasjon inkludert i følgebrev til leger som mottar Naposten. 	<p>De fleste skjema for 2025 ble mottatt før prosjektet ble startet, og resultatene for 2025 er omtrent på samme nivå som 2024. Andel var 77 % nasjonalt, og varierte fra 65-87 % for regionene i 2025.</p>

Forbedringstiltak for B-1 Bildeundersøkelse av lever for AIP, PV og HCP

Aktuelt forbedringsområde	Tidsperiode for tiltaket	Hva ble gjort av hvem?	Hvilke resultater ble oppnådd?
<p>B-1 Bildeundersøkelse av lever hos pasienter over 50 år med AIP, PV og HCP (pasientrapportert).</p>	<p>Startet i 2020 for AIP/PV/HCP. Er et kontinuerlig tiltak og har ingen avslutningsdato.</p>	<p>Legetilbakemeldingsbrev: Registeret sender årlig ut brev til alle leger som har fylt ut legek kontrollskjema for en porfyri pasient. I brevet blir legens egne innrapporterte data benyttet til å vise hvorvidt legen har utført kontrollen i henhold til Napos sine anbefalinger for kontroll (best practice). I tillegg informeres det om hva som er anbefalt ved kontroll, og hvor legen kan finne mer informasjon og ressurser. Målet er at tiltaket skal bidra til å øke etterlevelsen av de anbefalte undersøkelsene ved kontroll.</p>	<p>Andel pasienter over 50 år som har fått utført bildeundersøkelse av lever hvert halvår har økt fra 23 % i 2020 (n=109) til 59 % i 2024 (n=128) (pasientrapporterte data). I 2025 var andelen 58 % (n=148). Antall rapporteringer har økt betydelig de siste to årene som følge av ePROM og innføring av reservasjonsrett, fra 103 skjema i 2022 til 148 i 2025, noe som betyr at antall som får utført bildeundersøkelse hvert halvår har vært økende.</p>
<p>B-1 Bildeundersøkelse av lever hos pasienter over 50 år med AIP, PV og HCP (lege-rapporterte data).</p>	<p>Høst 2022 - høst 2024</p>	<p>Kvalitetsforbedringsprosjekt startet opp fordi registerdata for 2021 viste lav etterlevelse av anbefaling om bildeundersøkelse av lever hver 6. måned hos personer over 50 år med diagnosene med AIP, PV eller HCP. Tiltak: I en to-årsperiode sendte Napos påminnelsesbrev om anbefalt leverundersøkelse til alle personer med AIP, PV og HCP som var over 50 år. Første påminnelse ble sendt i januar 2023 og siste i juni 2024. Delmål 2024-data: Økning til over 60 % (tilnærmet 25 % økning fra 2021-resultat). Slutt mål 2025-data: Økning til 75 % (tilnærmet 50 % økning fra 2021-resultat) i andelen som får utført bildeundersøkelse lever hver 6.måned.</p>	<p>Da mange av legeskjemaene for 2024 var fylt ut før siste påminnelsesbrev ble sendt ut, har prosjektet ventet med å lage sluttrapport til 2025-resultater var klare. I 2025 var den nasjonale etterlevelsen på 73 %, noe som er litt under slutt målet på minst 75 %. Målet ble nådd i 1 av 4 helseregioner og for 3 av 4 regioner i 2024. Særlig i regioner med lav n, ser vi at resultatene har variert mer fra år til år. Den nasjonale andelen på 73 % i 2025, er en økning på 22 prosentpoeng sammenlignet med 2021-data. Mer informasjon om hele prosjektet samt diskusjon rundt resultatene kan leses i prosjektets sluttrapport: «Kvalitetsforbedringsprosjekt: Økt etterlevelse av anbefaling om bildeundersøkelse av lever hos personer med akutt porfyri sykdom».</p>

6 FORMIDLING AV RESULTATER

	Form	Frekvens	Målgruppe/mottakere
1.	Årsrapport – resultatdel	Årlig	Fagmiljø, brukerorganisasjon, pasienter, ledelse enheter
2.	Kvalitetsregistre.no: 8 indikatorer publiseres på regionalt og nasjonalt nivå på Behandlingskvalitet (skde.no)	Hvert halvår	Fagmiljø, brukerorganisasjon, pasienter, ledelse enheter
3.	Resultater til registrerende enheter: Tilbakemeldingsbrev til leger Individuell, personentydig tilbakemelding sendes til leger som har sendt inn legekontrollskjema i rapporteringsåret. Egne resultater sammenstilles med det som er anbefalt for oppfølging/kontroll og hva andre leger har rapportert. Leger som deltagerne har oppgitt som sin behandlende lege, men hvor registeret ikke har mottatt skjema, får en generell tilbakemelding om at de er oppgitt som oppfølgende lege og informasjon om anbefalinger for kontroll og innsending av legekontrollskjema. Naposten Naposten er en årlig nyhetsavis fra Norsk porfyriregister. Her gis det konkrete anbefalinger om bl.a. oppfølging og kontroll av sykdommen, forebygging av symptomer, og behandling, med utgangspunkt i data rapportert til registeret. I avisen presenteres også utvalgte resultater fra årsrapporten, samt andre aktuelle nyheter fra Napos og registeret.	Årlig Årlig	Innrapporterende leger Alle deltagere i Norsk porfyriregister, samt alle fastleger og behandlende leger som deltagerne har oppgitt i Norsk porfyriregister
4.	Annet: Nettsider og nyhetsvarsling pr. e-post Opplysninger om registeret, årsrapporten og lenke til resultater på kvalitetsregistre.no og skde.no (Behandlingskvalitet) er også tilgjengelig via Napos og registeret sine nettsider. Informasjon om dette blir også publisert i form av nyhetssaker på napas.no, og inkludert i nyhetsvarsling per e-post til abonnenter av dette.	1-2 ganger pr år	Pasienter, deres leger og andre med interesse for porfyrisykdommer
	Napos holder foredrag om porfyrisykdommer i forskjellige fora, og informasjon om og fra registeret blir også inkludert der.	Når aktuelt	Leger, annet helsepersonell og pasienter
	Postere/presentasjoner på International Congress on Porphyrins and Porphyrias	Hvert 2. år	Forskere, leger, brukerrepresentanter og andre fagpersoner fra hele verden

7 SAMARBEID OG FORSKNING

7.1 SAMARBEID MED ANDRE FAGMILJØER OG HELSE- OG KVALITETSREGISTRE

Napos er medlem av det europeiske referansenettverket European Reference Network for Hereditary Metabolic Disorders (MetabERN) og International Porphyria Network (Ipnet; tidligere European Porphyria Network (Epnet)). Ipnet er et internasjonalt nettverk av ekspert-porfyrisentre og har som mål å fremme grunnleggende og klinisk forskning på porfyrisykdommer, styrke kunnskapen om porfyrisykdommer og spre best-practice for diagnostikk, behandling og oppfølging. Napos hadde frem til 2024 presidentvervet i Ipnet (professor Sverre Sandberg; 2018-2020, 2020-2022 og 2023-2024), og representanter fra Napos leder og deltar i faglige arbeidsgrupper i Ipnet.

Europeisk porfyriregister (EPR) er et felles europeisk register for pasienter med porfyrisykdom og er et samarbeid mellom de europeiske spesialist-porfyrisentrene som er med i Ipnet. 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 har ansvar for drift av EPR, og databasen er lokalisert ved Haukeland universitetssjukehus. Innsamling av norske data til EPR har vært gjort samtidig med innsamling av data fra helsepersonell til Norsk porfyriregister. En artikkel som benytter data samlet inn i EPR ble publisert i april 2026, i samarbeid med deltagende europeiske porfyrispesialistsentre.

Norsk porfyriregister har i 2019-2023 samarbeidet med Fagsenter for medisinske kvalitetsregistre i Helse Vest, Helse Vest IKT (HVIKT) og Helse Midt-Norge IKT (HEMIT) i forbindelse med videreutvikling av medisinsk registreringsløsning (MRS) for elektronisk pasientrapporteringsløsning (ePROM) for registeret. En utvidelse av denne ePROM-løsningen for å inkludere alle pasienter i registeret ble ferdigstilt i desember 2023. I februar 2025 fikk vi på plass elektronisk reservasjonsløsning i MRS via HelseNorge, og i oktober 2025 fikk MRS-løsningen en plattform-oppgradering. I 2024 ble det i samarbeid med Fagsenter for medisinske kvalitetsregistre i Helse Vest og Folkehelseinstituttet publisert metadata fra Norsk porfyriregister i variabelutforskeren på helsedata.no.

7.2 DATAUTLEVERINGER FRA REGISTERET

Utlevering av data til følgende formål:	2025	2024	2023
Forskning	1	2	2
Kvalitetsforbedring og styringsformål ¹	0	0	0
Andre formål (f.eks. til media)	0	0	0
Totalt	1	2	2

¹Gjelder blant annet datautlevering etter forespørsel fra HF eller RHF, data til nasjonale indikatorer, Helseatlas o.l.

Registeret har utlevert data til følgende prosjekter de tre siste årene:

- **Akutte porfyrisykdommer og bruk av hormonelle legemidler (2023):**
Prosjektet har som formål å undersøke hvor stor risiko hormonelle legemidler har for å utløse akutte porfyrianfall hos kvinner med AIP, PV og HCP, og bruker data innrapportert til i Norsk porfyriregister i perioden 2002-2022 til dette. Videre ser prosjektet på internasjonal praksis for anbefalinger knyttet til bruk av hormonelle legemidler ved akutt porfyrisykdom. Deler av datamaterialet er brukt i en mastergrad ved Universitetet i Bergen.
- **Oppfølging og behandling av porphyria cutanea tarda (PCT) i Norge (2023):**
Prosjekt er initiert av registeret selv, med finansiering fra Fagsenter for medisinske kvalitetsregistre i Helse Vest. Prosjektet bruker registerdata for deltagere med PCT innrapportert i perioden 2009-2023 til å undersøke hvilken behandling og oppfølging pasienter med PCT i Norge får og effekten av forskjellige behandlingsalternativ. I tillegg undersøkes forekomsten av residiv og hvilke risikofaktorer som ev. karakteriserer de som får residiv av sykdommen. Prosjektet ser også på om innføring av anbefalinger om årlig kontroll og årlig registerpakke har hatt effekt mht. til å påvise og forebygge klinisk residiv av sykdommen.
- **Sporelementer hos pasienter med porphyria cutanea tarda (2024):**
Prosjektet har som mål å undersøke nivået av sporelementer hos pasienter med PCT, og å se på om behandling i form av blodtapping fører til endring i nivåene. Prosjektet inkluderer 39 deltakere diagnostisert i perioden 2011–2016. Prosjektet har fått utlevert data fra Norsk porfyriregister for å få mer bakgrunnsinformasjon om bl.a. symptomvarighet, røykevaner og kroppsmasseindeks.
- **Prediktorer for symptomatisk sykdom og langtidskomplikasjoner ved akutt intermitterende porfyri (PredPor) (2024, 2025):**
Studien studerer sammenhengen mellom ulike biologiske markører, sykdomsaktivitet og langtidskomplikasjoner hos personer med akutt intermitterende porfyri (AIP). Målet er å beskrive den norske AIP-populasjonen og å se om man kan identifisere faktorer som i fremtiden kan benyttes som mulige prediktorer for symptomatisk sykdom og utvikling av langtidskomplikasjoner. Som en del av denne studien, kartlegges det sykdomsforløp ved forskjellige genvarianter i AIP-genet. For å få et større tallmateriale, har prosjektet i 2024 og 2025 fått utlevert data fra Norsk porfyriregister om deltagere med AIP til dette.

7.3 VITENSKAPELIGE ARTIKLER

Data fra registeret har inngått i følgende artikler siste tre år:

- Baravelli CM, Sandberg S, Hammersland MH, Harper P, Badminton MN, Aguilera P, Cassiman D, Deybach JC, Di Pierro E, Graziadei G, Langendonk JG, Marcacci M, Sardh E, Schmitt C, To-Figueras J, Ventura P, Aarsand AK. Clinical Characteristics and Outcomes of Acute Intermittent Porphyria: Insights From the European Porphyria Registry. *Liver Int.* 2026 May;46(5):e70615.

Flere artikler som benytter data fra Norsk porfyriregister (utleveringer i 2023-2025) er under utarbeiding og forventes publisert i løpet av 2026-2027.

DEL 3

STADIEVURDERING OG PLAN FOR VIDERE UTVIKLING AV REGISTERET

8 REFERANSER TIL VURDERING AV STADIUM

8.1 VURDERINGSPUNKTER

Tabell 28. Vurderingspunkter for stadium for Norsk porfyriregister og registerets egen evaluering.

Norsk porfyriregister		Egen vurdering 2024		
Nr	Beskrivelse	Kapittel	Ja	Nei
Stadium 2				
1	Samler data fra alle aktuelle helseregioner	4.1	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2	Presenterer kvalitetsindikatorerne på nasjonalt nivå	2.1	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3	Har en konkret plan for gjennomføring av dekningsgradsanalyser	4.2	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4	Har en konkret plan for gjennomføring av analyser og jevnlig rapportering av resultater på enhetsnivå tilbake til deltakende enheter	6	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5	Har en oppdatert plan for videre utvikling	9	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Stadium 3				
6	Kan dokumentere kompletthet av kvalitetsindikatorer	4.3	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7	Kan dokumentere dekningsgrad på minst 60 % i løpet av siste to år	4.2	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8	Registeret skal minimum årlig presentere kvalitetsindikatorresultater interaktivt på nettsiden kvalitetsregistre.no	6	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9	Registrerende enheter kan få utlevert eller tilgjengeliggjort egne aggregerte og nasjonale resultater	6	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10	Presenterer deltakende enheters etterlevelse av de viktigste faglige retningslinjer	2.1	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11	Har en oppdatert plan for videre utvikling av registeret	9	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Stadium 4				
12	Har i løpet av de siste 5 år dokumentert om innsamlede data er korrekte og reliable	4.3	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
13	Kan dokumentere dekningsgrad på minst 80% i løpet av siste to år	4.2	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
14	Presenterer minst to ganger årlig kvalitetsindikatorresultater interaktivt på nettsiden kvalitetsregistre.no	6	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

15	Registeret skal dokumentere at data anvendes vitenskapelig	7.3	<input type="checkbox"/> ✓	<input type="checkbox"/>
16	Presenterer resultater på enhetsnivå for PROM/PREM (der dette er mulig)	2.2	<input type="checkbox"/> ✓	<input type="checkbox"/>
Nivå A, B eller C				
Sett ett kryss for aktuelt nivå registeret oppfyller			Ja	
Nivå A				
17	Registeret kan dokumentere resultater fra kvalitetsforbedrende tiltak som har vært igangsatt i løpet av de siste tre år. Tiltakene skal være basert på kunnskap fra registeret	0	<input type="checkbox"/> ✓	
Nivå B				
18	Registeret kan dokumentere at det i rapporteringsåret har identifisert forbedringsområder, og at det er igangsatt eller kontinuert/videreført pasientrettet kvalitetsforbedringsarbeid	5.1, 5.2	<input type="checkbox"/> ✓	
Nivå C				
19	Oppfyller ikke krav til nivå B		<input type="checkbox"/>	

9 UTVIKLING AV REGISTERET

9.1 REGISTERETS OPPFØLGING AV FJORÅRETS VURDERING FRA EKSPERTGRUPPEN

Ekspertgruppens vurdering av årsrapporten for 2024

Overordnet vurdering av registeret

Registeret presenterer PROM/PREM for de regionale helseforetakene, men ikke for sykehus. Registeret dokumenterer utlevering av data til flere prosjekt, men siste publiserte artikkel fra registeret er fra 2022. Registeret har mange kvaliteter og en høy dekningsgrad (95%), men mangler fortsatt dokumentasjon for om innsamlede data er korrekte og reliable for å komme på øverste nivå. Norsk porfyriregister vurderes i 2025 til å være på nivå 3A.

Stadium 2: Registeret oppfyller alle kriterier for dette stadiet. Stadium 3: Registeret oppfyller alle kriterier for dette stadiet. Stadium 4: Registeret har ikke dokumentert om innsamlede data er korrekte og reliable, men oppfyller de andre kriteriene for stadium 4. Nivå A og B: Registeret dokumenterer resultater fra kvalitetsforbedrende tiltak og identifiserer nye tiltak. Registeret oppfyller således nivå B og nivå A.

Ekspertgruppen vurderer at registeret er i stadium 3A

Registerets oppfølging

Registeret takker for ekspertgruppens vurdering av årsrapporten for 2024 og for utvidet frist til å svare ut varselet vi fikk i 2024. Nedenfor følger tilbakemelding på punktene fra vurderingen og på punktene fra varselet.

Grunnen til at registeret ikke presenterer data på sykehusnivå, er at ingen sykehus sender systematisk eller rutinemessig data til registeret. Registeret er hovedsakelig basert på pasientrapporterte data samt data fra behandlende leger, primært fastleger, men også enkelte privatpraktiserende leger og sykehusleger, jf. kapittel 4.1.1.

Det er nylig publisert en artikkel basert på data i det europeiske porfyriregisteret, hvor innsamling av data er gjort via Norsk porfyriregister. Det er også forventet at resultater fra flere av de pågående prosjektene som tidligere har fått utlevert data, vil bli publisert i løpet av 2026-2027.

I 2024 fikk registeret varsel om å forbedre følgende forhold:

- 1) Rapportere at dataene i registeret er reliable
- 2) Dokumentere at dekningsgraden er minst 80 %
- 3) Presentere minst to ganger årlig kvalitetsindikatorresultater interaktivt på nettsiden kvalitetsregistre.no i henhold til veilederens krav

Punkt 1 - Reliabilitet

Registeret har i 2025 gjennomført en reliabilitetsstudie av legekontrollskjema for de to største pasientgruppene. Studien viste at de aller fleste variablene hadde svært god eller god reliabilitet. Registeret jobber med å forbedre spørsmålsformuleringene for de få variablene som viste seg å ha moderat eller svak reliabilitet. En oppsummering av reliabilitetsstudien er gitt i kapittel 4.3.3 og hele rapporten er vedlagt i kapittel 11.1 Rapport fra reliabilitetsstudie 2025 Registeret oppfylder dermed kravet om å dokumentere reliabilitet siste 5 år.

Punkt 2 - Dekningsgrad

Etter innføring av reservasjonsrett høsten 2024 oppfylder nå registeret krav om dekningsgrad på over 80 %. I årsrapporten for 2025 er den samlede dekningsgraden for alle diagnoser beregnet til 96 %.

Punkt 3 – Interaktiv presentasjon

Norsk porfyriregister har rapportert resultater for utvalgte kvalitetsindikatorer interaktivt på nettsidene til kvalitetsregistre.no én gang i året siden 2019. Fra desember 2024 presenterte registeret resultater to ganger årlig, og oppfylder nå kravet om presentasjon av interaktive kvalitetsindikatorresultater to ganger i året.

Registeret mener derfor at alle kravene til nivå 4 nå er oppfylt.

9.2 PLANER OG BEHOV

Plan for å opprettholde stadiet og videreutvikle registeret

Registerets nettsider med engelsk tekst: Informasjonen på nettsidene til registeret bør også være tilgjengelig på engelsk. Det vil arbeides for at det utvikles en engelsk versjon av alle registerets sider, samt informasjonsskrivet.

Portering til MRS5: Oppstartsmøte med HEMIT og HVIKT ble gjennomført i juni 2026. Portering planlegges til høsten 2026.

Metadata: Registeret vil publisere metadata for flere skjema etter at oppgradering til MRS 5 blir gjennomført.

Kvalitetsforbedringsprosjekt: Bidra til gjennomføring av kvalitetsforbedringsprosjektet «Kritisk informasjon om AIP/PV/HCP i kjernejournal». Prosjektet vil pågå i perioden 2025-2028 og registeret vil bidra med økt informasjon i brev til pasienter, legetilbakemeldingsbrev, Naposten og nyhetsaker på nett (informasjonskampanje).

Behov for tekniske og andre forbedringer

Endringer og videreutvikling i MRS: Registeret meldte i 2022 inn flere tekniske behov. Dette omfatter oppdatering og forbedringer av eksisterende MRS-løsning, spesielt revidering av legekontrollskjema. Det er også ønsket en prøvesvarmodul med automatisk datafangst, og løsning for tilbakemeldingsrapport til leger frembrakt fra MRS.

Digitalisering av diagnoseskjema: Registeret ønsker å få ePROM også for diagnoseskjemaene og behandlingsskjema PCT, og planlegger å sende inn behovsskjema for dette. Med innføring av reservasjonsrett vil det være uproblematisk å sende diagnoseskjema digitalt til nye deltagere.

Gjennomførte forbedringstiltak i 2025

- Teknisk løsning i MRS for reservasjon via Helsenorge ble tatt i bruk i februar 2025, etter at Registeret endret driftsform høsten 2024.
- Kvalitetsforbedringsprosjekt har blitt gjennomført i 2022-2024, hvor påminnelse om anbefaling av bildeundersøkelse av lever to ganger årlig ble sendt ut til alle personer over 50 år med AIP/PV/HCP. Oppsummering av endelige resultater er inkludert i årets rapport. Mer informasjon om hele prosjektet samt diskusjon rundt resultatene kan leses i prosjektets sluttrapport: «Kvalitetsforbedringsprosjekt: Økt etterlevelse av anbefaling om bildeundersøkelse av lever hos personer med akutt porfyrisykdom».
- Etter anbefaling fra PVO har registeret gjort en ny gjennomgang av risiko mht. personvern etter ett års drift med som et reservasjonsbasert register.
- Registeret har utført en reliabilitetsstudie for legekontrollskjema, jf. kapittel 4.3.3 og vedlagte rapport (kapittel 11.1).
- Startet kvalitetsforbedringsprosjektet «Kritisk informasjon om AIP/PV/HCP i pasientens kjernejournal». Formålet er å øke andelen pasienter som har fått registrert diagnosen som kritisk informasjon i kjernejournal.

10 LITTERATUR

Referanser:

Baravelli CM, 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
DOI: [10.1111/joim.12646](https://doi.org/10.1111/joim.12646)

Relevante nettsider:

Napos anbefalinger for årlig kontroll og behandlingsretningslinjer finnes på napos.no.

- Anbefalinger ved regelmessig kontroll:
 - [Porphyria cutanea tarda \(PCT\) - pdf](#)
 - [Akutt intermitterende porfyri \(AIP\) - pdf](#)
 - [Erythropoietisk protoporfyri \(EPP\) - pdf](#)
 - [Hereditær koproporfyri \(HCP\) - pdf](#)
 - [Porphyria variegata \(PV\) - pdf](#)
- Anbefalinger for behandling og oppfølging
 - [Retningslinjer for behandling og oppfølging av PCT \(pdf\)](#)
 - [Retningslinjer for sykehusbehandling av akutte porfyrianfall \(pdf\)](#)

European Reference Network for Hereditary Metabolic Disorders (MetabERN):
<https://metab.ern-net.eu/>

International Porphyria Network (Ipnet): <https://ipnet.org/>

Reliabilitetsstudie av data i Norsk porfyriregister

Om prosjektet

Norsk porfyriregister mottok finansiering fra Fagsenter for medisinske kvalitetsregistre i Helse Vest for å gjennomføre en reliabilitetsundersøkelse av data i registeret. En prosjektplan ble utarbeidet i samarbeid med fagsenteret. I studien ble reliabiliteten av variabler i legekrollskjema knyttet til årlig kontroll, symptomer, behandling og oppfølging, undersøkt.

Det ble utviklet 20 fiktive pasienthistorier (caser) som var representative for registerets pasientpopulasjon. Av disse omhandlet 10 caser diagnosen akutt intermitterende porfyri (AIP) og 10 caser omhandlet porphyria cutanea tarda (PCT), som er de to diagnosene med høyest antall registrerte pasienter i registeret.

Casene ble distribuert til 10 leger som tilhører målgruppen for utfylling av legekrollskjema i registeret. Det ble rekruttert tre fastleger i Helse Nord, to sykehusleger i Helse Midt-Norge, tre hudleger og én fastlege i Helse Sør-Øst, og én sykehuslege i Helse Vest. Ni leger responderte i første omgang. For å oppnå planlagt antall deltakere ble derfor én ekstra sykehuslege i Helse Vest rekruttert, slik at totalt 10 leger inngikk i studien.

Til sammen ble det mottatt 99 utfylte spørreskjema, ettersom ett spørreskjema ikke ble besvart. Alle mottatte skjemaer ble inkludert i analysene. Spørreskjemaene ble innregistrert i Excel, og data ble tolket og registrert på samme måte som ved ordinær innregistrering av reelle registerdata i Medisinsk registreringssystem (MRS).

Metode

En komplett datafil med de innregistrerte opplysningene ble oversendt til statistiker ved Fagsenter for medisinske kvalitetsregistre i Helse Vest, hvor reliabilitetsanalysene ble gjennomført ved bruk av R. Reliabiliteten ble undersøkt ved å beregne graden av enighet (observert samsvar) mellom legene som fylte ut legekrollskjemaene i registeret.

For å korrigere for tilfeldig enighet, og ettersom flere av variablene hadde en skjev fordeling, ble Gwet's AC1 koeffisient benyttet for de kategoriske variablene. For numeriske variabler ble ICC2 og Krippendorff's alfa benyttet.

En lege unnlot å besvare spørreskjema for en av AIP-casene, slik at det for denne pasientcasen kun inngikk 9 svar i analysen.

Gwet's AC1 koeffisient verdi på 20-40 % er ansett som svak reliabilitet, 40-60 % er ansett som moderat, 60-80 % som god og 80-100 % er ansett som svært god reliabilitet.

Resultat

Tabell 1 og 2 viser resultat for observert samsvar mellom de ti ulike legene og justert for tilfeldig enighet ved hjelp av Gwet's AC1 (95 % konfidensintervall) for de ulike kategoriske variablene for diagnosene PCT og AIP.

Tabell 1. Kategoriske variabler PCT

Variabler PCT	Obs samsvar (%)	Gwet's AC1	95% CI intervall ¹
Årsak til legetime	85,3	0,84	0,67 - 1,00
Porfyriner i urin utført	100,0	1,00	NaN
Analyse av Hb utført	100,0	1,00	NaN
Analyse av ferritin utført	100,0	1,00	NaN
Analyse av HbA1c utført	96,2	0,96	0,87 - 1,00
Analyse av ALAT utført	100,0	1,00	NaN
Utført Samtale med pas om risikofaktorer og forebygging	91,1	0,89	0,70 - 1,00
Andre undersøkelser utført	98,0	0,98	0,93 - 1,00
Følges anbefalinger for årlig kontroll	63,6	0,51	0,37 - 0,64
Benyttes behandlingsretningslinjene	48,7	0,36	0,12 - 0,59
Har pas PCT-symptomer i dag	98,0	0,96	0,87 - 1,00
Symptom blemmer	100,0	1,00	1,00 - 1,00
Symptom sår hud	94,7	0,92	0,72 - 1,00
Symptom økt pigmentering	100,0	1,00	NaN
Symptom unormal hårvekst	100,0	1,00	1,00 - 1,00
Symptom kløe	98,0	0,98	0,91 - 1,00
Symptom rødbrun urin	95,3	0,95	0,83 - 1,00
Andre symptom	100,0	1,00	NaN
Behandling med blodtapping siste 12 mnd	100,0	1,00	1,00 - 1,00
Behandling med klorokin siste 12 mnd	100,0	1,00	1,00 - 1,00
Hudsymptomer som årsak til behandling	92,4	0,89	0,72 - 1,00
Forebyggende som årsak til behandling	98,0	0,98	0,93 - 1,00
Forhøyet porfyriner i urin som årsak til behandling	94,4	0,94	0,79 - 1,00
Forhøyet stigende ferritin som årsak til behandling	89,1	0,87	0,64 - 1,00
Annet som årsak til behandling	91,8	0,91	0,76 - 1,00
Går pas til årlig kontroll for PCT	88,9	0,86	0,73 - 1,00
Måned og årstall for forrige kontroll	82,2	0,81	0,60 - 1,00

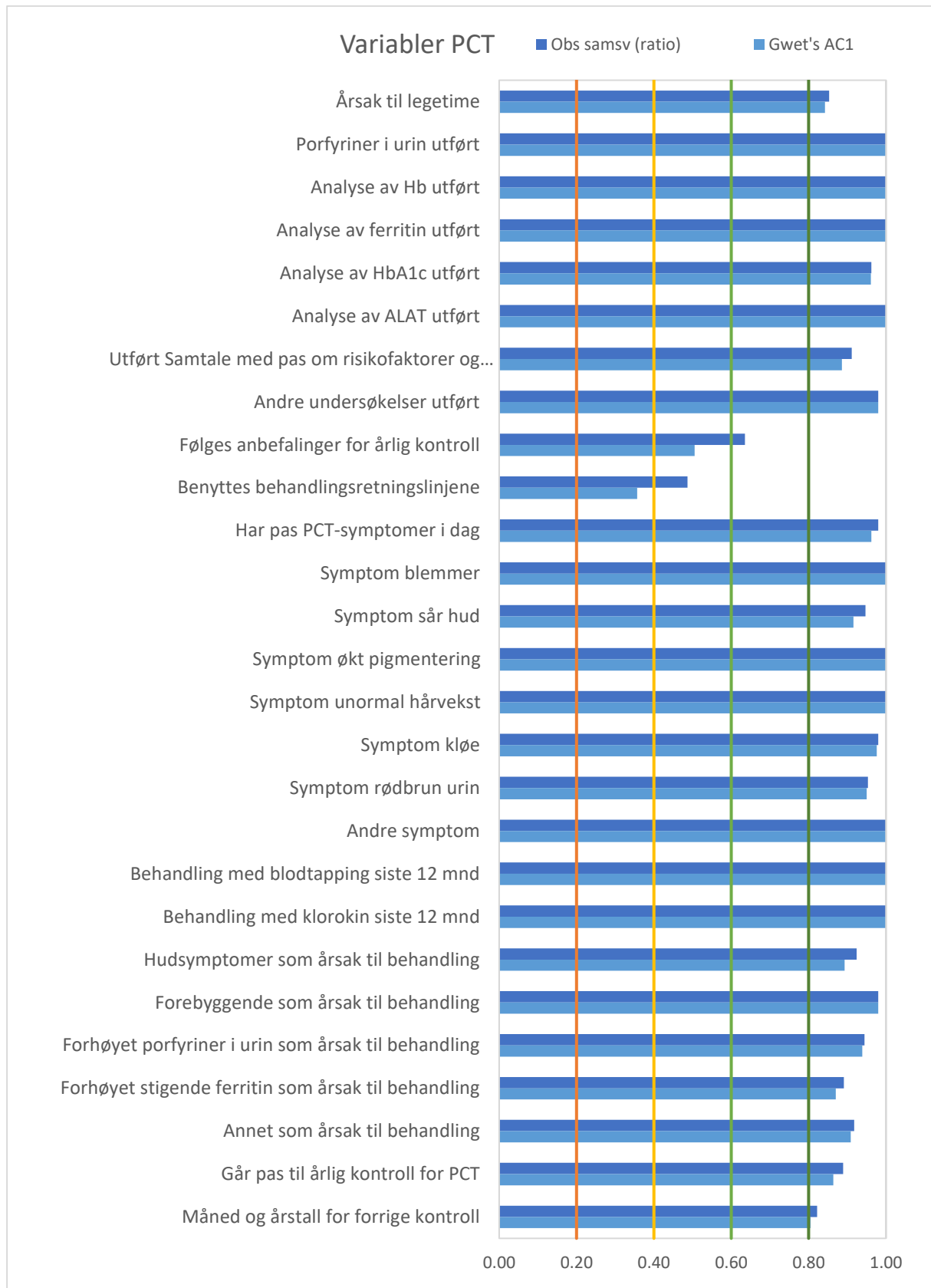
¹ NaN: ingen variasjon

Tabell 2. Kategoriske variabler AIP

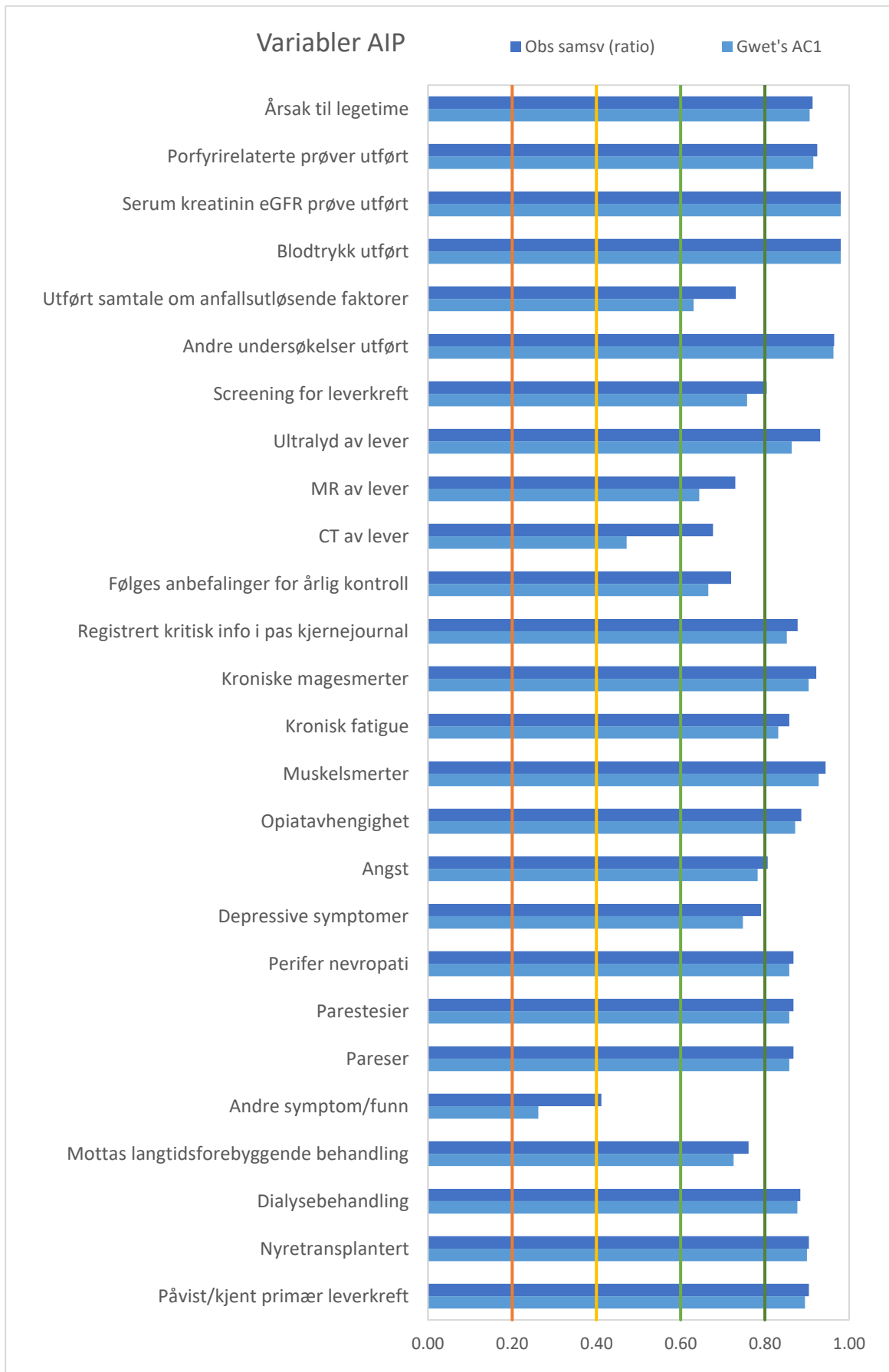
Variabler AIP	Obs samsvar (%)	Gwet's AC1	95% CI intervall
Årsak til legetime	91,3	0,91	0,77 - 1,00
Porfyrirelaterte prøver utført	92,4	0,92	0,80 - 1,00
Serum kreatinin eGFR prøve utført	98,0	0,98	0,93 - 1,00
Blodtrykk utført	98,0	0,98	0,93 - 1,00
Utført samtale om anfallsutløsende faktorer	73,1	0,63	0,36 - 0,91
Andre undersøkelser utført	96,4	0,96	0,88 - 1,00
Screening for leverkreft	80,4	0,76	0,54 - 0,98
Ultralyd av lever	93,1	0,86	0,65 - 1,00
MR av lever	73,0	0,64	0,35 - 0,94
CT av lever	67,7	0,47	0,01 - 0,93
Følges anbefalinger for årlig kontroll	72,0	0,67	0,43 - 0,90
Registrert kritisk info i pas kjernejournal	87,8	0,85	0,76 - 0,95
Kroniske magesmerter	92,2	0,90	0,79 - 1,00
Kronisk fatigue	85,8	0,83	0,66 - 1,00
Muskelsmerter	94,4	0,93	0,81 - 1,00
Opiatavhengighet	88,7	0,87	0,73 - 1,00
Angst	80,7	0,78	0,57 - 1,00
Depressive symptomer	79,1	0,75	0,53 - 0,96
Perifer nevropati	86,8	0,86	0,71 - 1,00
Parestesier	86,8	0,86	0,71 - 1,00
Pareser	86,8	0,86	0,71 - 1,00
Andre symptom/funn	41,2	0,26	0,06 - 0,47
Mottas langtidsforebyggende behandling	76,1	0,73	0,60 - 0,85
Dialysebehandling	88,4	0,88	0,77 - 0,98
Nyretransplantert	90,4	0,90	0,80 - 1,00
Påvist/kjent primær leverkreft	90,4	0,90	0,79 - 1,00

Figur 1 og 2 nedenfor viser en mer visuell fremstilling av resultatene for de kategoriske variablene. Mørkegrønn linje viser grensen for hva som er ansett å være en svært god reliabilitet (>0,8), lysegrønn linje illustrerer grensen for god reliabilitet (0,6-0,8), gul linje indikerer moderat reliabilitet (0,4-0,6) mens rød linje indikerer svak reliabilitet (0,2-0,4). Verdier mindre enn 0,2 er ansett som svært svak reliabilitet.

Figur 1. Kategoriske variabler PCT



Figur 2. Kategoriske variabler AIP



AIP-skjemaet inneholdt også fem numeriske variabler. For tre av disse var det ingen variasjon i besvarelsene, ettersom alle legene rapporterte identiske svar. For de to resterende numeriske variablene var observert samsvar og reliabiliteten svært god, som vist i tabell 3. Krippendorff's alfa fanger opp den lille variasjonen i svarene. Vi har derfor valgt å presentere både ICC2 og Krippendorff's alfa.

Tabell 3. Numeriske variabler AIP

Variabel ¹	Korrelasjon	ICC2	Krippendorff's		
			95% CI	alfa	95% CI
Utført hyppighet av ultralyd lever	0,89	0,99	0,97 - 1,00	0,82	0,63 - 1,00
Utført hyppighet av MR lever	1,00	1,00	1,00 - 1,00	0,89	0,87 - 0,92

¹ Variablene «utført hyppighet av CT lever», «blodtrykk systolisk» og «blodtrykk diastolisk» er ikke vist da alle legene svarte identisk.

Konklusjon

For de kategoriske variablene ved PCT var reliabiliteten målt med Gwet's AC1 svært god for 25 av 27 variabler, moderat for variabelen «Følges anbefalingene for årlig kontroll» og svak for variabelen «Benyttes behandlingsretningslinjene».

For de kategoriske variablene ved AIP var reliabiliteten svært god for 17 av 26 variabler, god for 7 variabler, moderat for variabelen «CT av lever» og svak for variabelen «andre symptom/funn». For de numeriske variablene i AIP skjema var den beregnede reliabiliteten svært god. For flere av disse variablene var det også lite variasjon mellom de fiktive casene, da dette ofte er tilfelle i reelle caser.

Studien identifiserte til sammen fire variabler i de to skjemaene som problematiske med hensyn til reliabilitet, to med svak score og to med moderat score. Som følge av dette, arbeider registeret å forbedre spørsmålsformuleringene for disse variablene, med mål om å oppnå økt reliabilitet i fremtidige skjema.