

SWEAPS

Svenska registret för avancerad barn- och ungdomskirurgi

ÅRSRAPPORT 2021-2022



Innehållsförteckning

<i>Inledning</i>	4
<i>Anorektala missbildningar</i>	5
<i>Esofagusatresi</i>	12
<i>Hirschsprungs sjukdom</i>	17
<i>Hypospadi</i>	21

Svenska registret för avancerad barn- och ungdomskirurgi

www.sweaps.se

Registerhållare

Martin Salö, biträdande överläkare, docent

Skånes Universitetssjukhus, Lund

martin.salo@skane.se

Biträdande registerhållare

Sofia Sjöström, universitetssjukhusöverläkare, docent

Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg

sofia.sjostrom@vgregion.se

Styrgrupp

Person	Profession, särskilt ansvar	Arbetsplats
<i>Cathrine Gatzinsky</i>	Överläkare, PhD	Drottning Silvias barnsjukhus, Sahlgrenska universitetssjukhuset, Göteborg
<i>Michaela Dellenmark Blom</i>	Barnsjuksköterska, Docent	
<i>Sofia Sjöström</i>	Universitetssjukhusöverläkare, Docent	
<i>Linus Jönsson</i>	Överläkare, PhD	
<i>Elin Öst</i>	Barnsjuksköterska, PhD	Astrid Lindgrens barnsjukhus, Karolinska universitetssjukhuset, Stockholm
<i>Helen Engstrand Lilja</i>	Överläkare, Professor	
<i>Anna Svenningsson</i>	Biträdande överläkare, PhD,	
<i>Gundela Holmdahl</i>	Överläkare, Docent	
<i>Elisabet Gustafson</i>	Överläkare, PhD	Akademiska Barnsjukhuset, Uppsala
<i>Niclas Högberg</i>	Överläkare, PhD	
<i>Gisela Reinfeldt Engberg</i>	Specialistläkare, PhD	
<i>Martin Salö</i>	Biträdande överläkare, Docent	Skånes Universitetssjukhus, Lund
<i>Erik Omling</i>	Biträdande överläkare, PhD	
<i>Magnus Anderberg</i>	Överläkare, Docent	
<i>Hans Winberg</i>	Överläkare, PhD	
<i>Pernilla Stenström</i>	Överläkare, Docent, Lektor	

Samverkan med patientföreningar

SWEAPS försöker samverka med flera patientföreningar för att patienter ska få medverka i utvecklingen av registret, bl.a. ILCO, Tarm- uro- och stomiförbundet, Svenska Vacterlföreningen och Mag- och tarmförbundet.

Huvudman

Regionstyrelsen i Västra Götalandsregionen, 413 45 GÖTEBORG



Chef, Ulrika Fritiofsson

Inledning

SWEAPS utveckling

Svenska registret för avancerad barn- och ungdomskirurgi, "Swedish registry for Advanced Pediatric Surgery" (SWEAPS) startades 2015 och är anslutet till VGR Registercentrum. I SWEAPS ingår olika gastrointestinala och urogenitala diagnoser där de gemensamma nämnarna är att barnet ofta har ett behov av avancerad barn- och ungdomskirurgi, löper risk för framtida sjuklighet och behöver långtidsuppföljning, ofta i ett multidisciplinärt team.

Den högspecialiserade barnkirurgiska vården bedrivs huvudsakligen vid fyra universitetskliniker i Sverige; Sahlgrenska Universitetssjukhuset Göteborg, Skånes Universitetssjukhus Lund, Akademiska Sjukhuset Uppsala och Karolinska Universitetssjukhuset i Stockholm. Sedan 2018 är delar av den högspecialiserade barnkirurgiska vården nationellt högspecialiserad vård (NHV), och bedrivs endast i Stockholm och Lund.

Registret har en multidisciplinär styrgrupp med representanter från vardera barnkirurgiskt center. Styrgruppen samverkar med de barnkirurgiska nationella vårdprogramgrupperna i utvecklingsarbetet av SWEAPS olika delregister. 2023 bytte registret registerhållare och biträdande registerhållare. I dagsläget finns fyra diagnoser med i SWEAPS (år för uppstart): Anorektala missbildningar (2018), Esofagusatresi (2018), Hirschsprungs sjukdom (2021) och Hypospadi (2018).

Övergripande registerdesign

Diagnoser som är relevanta för SWEAPS har nationella vårdprogram utgående från Svensk Barnkirurgisk förening. De nationella vårdprogrammen har en standardiserad planering för ett minimum av postoperativ uppföljning vid överenskomna åldrar. SWEAPS bygger på dessa befintliga nationella överenskommelser. I många fall finns det ett generiskt set av bakgrundsvariabler, resultatmått och processmått som är relevanta för dessa diagnoser. Frågorna som ställs i registret är uppbyggda på samma sätt vid de olika uppföljningskontrollerna, så att vårdens kvalitet, utvecklingen av barnets hälsa och resultat av kirurgin kan följas longitudinellt över tid.

SWEAPS målsättning

Målsättningen med SWEAPS är att samla rikstäckande data om behandling av barn med medfödda sällsynta missbildningar i magtarmkanal och urinvägar samt att verka för kvalitetsutveckling av den avancerade barn- och ungdomskirurgiska vården. Syftet med SWEAPS är därför att minska risken för att problem uppstår hos barnet och öka förutsättningarna för god livskvalitet för patienterna och deras familjer. Vidare avser SWEAPS göra det möjligt för klinikerna att följa upp resultaten av vården, jämföra sina resultat och lära av varandra. Den information som samlas i registret kan användas för att dra slutsatser om vilka arbetssätt och behandlingsmetoder som ger bra resultat och vilka som inte längre bör användas. Efter validering av registret framöver kan forskning på data från SWEAPS startas.

Sedan den förra årsrapporten

Sedan förra årsrapporten har ARM-registret justerat och lagt till variabler framförallt med fokus på urologi, Hirschsprung-delen är i full drift men med fortsatt justering av variabler, och det har jobbat med vidareutveckling och fortsatt hög täckningsgrad och completeness av data i delregister esofagusatresi och hypospadi.

Anorektala missbildningar

Denna årsrapport inkluderar 2021 och 2022.

Bakgrund

Registrets drift startade november 2018. Årsrapporten fokuserar på rekonstruktioner och stominedläggningar för barn opererade för anorektal missbildning 2021-2022 samt nationella vårdprogramskontrollerna vid 1, 5, 10 och 15 års ålder som registrerats i SWEAPS under 2021-2022. De senare (5, 10, 15 år) omfattar retrospektiv registrering av vårdprogramskontroller hos patienter födda före 2016.

Registrets registrerande enheter

Samtliga högspecialiserade barnkirurgiska kliniker: Karolinska Universitetssjukhuset, Stockholm; Skånes Universitetssjukhus Lund; Drottning Silvias Barn- och Ungdomssjukhus, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg; samt Akademiska Sjukhuset, Uppsala är anslutna till SWEAPS.

Registrets design

Inklusionskriterier i registret är att barnet föds med anorektal missbildning (ARM) med diagnos Q42.0 - Q42.4 samt Q 43.7. Typer av missbildning, komplikationer efter kirurgi samt följsamhet till vårdprogrammets screeningrekommendationer registreras.

Struktur av SWEAPS delregister för anorektala missbildningar

	PRIMÄR REGISTRERING	REKONSTRUKTION	STOMI-NEDLÄGGNING	UPPFÖLJNING ENLIGT NATIONELLT VÅRDPROGRAM			
Tidpunkt för registrering	Utskrivning första vtf på barnkir klinik	Utskrivning vtf rekonstruktion	Utskrivning vtf stominedläggning	1 år	5 år	10 år	15 år
Variabler	Födelsekaraktistika Prenatal diagnos Hereditet Andra missbildningar Stomiuppläggnig Komplikationer IVA-behov Respiratorvård Vårdtid Mortalitet Utskrivningsdata	Missbildningstyp Op-metod Komplikationer Re-op IVA-behov Respiratorvård Vårdtid Utskrivningsdata	Stomiproblem Komplikationer Re-op Vårdtid Utskrivningsdata	Tillväxt Tarmfunktion Utredning andra missbildningar Ev op sedan föregående vårdprogramskontroll			

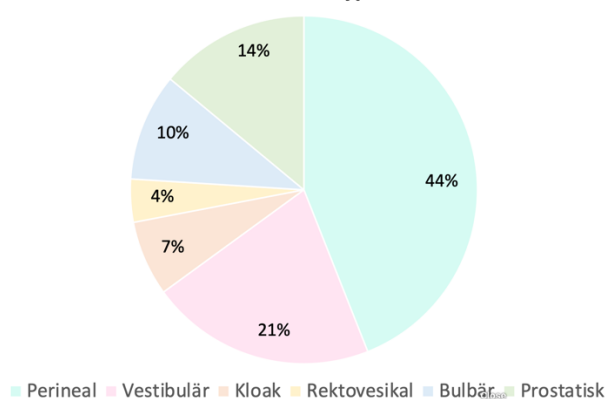
Registrering och analys

Registreringen av data sker av den opererande barnkirurgiska enheten. Information till registrering insamlas av respektive barnkirurgisk enhet via barnkirurg, sjuksköterska eller administrativt stöd. År 2021 påbörjades revidering av ARM-registret med bl.a. utökning av urogenitala parametrar vilket beställdes år 2022. Detta utarbetades i arbetsgrupp, och har under 2023 bearbetats tillsammans med registercentrum.

Årsrapport år 2021

Subtyper anorektala missbildningar rekonstruerade

Rekonstruerade ARM-typer 2021 n=30



Tidpunkter för kirurgiska ingrepp anorektala missbildningar

Kirurgiskt ingrepp	Antal opererade	Tid (dagar median (range))
Stomi till rekonstruktion	14 (47%)	100 (0 - 364)
Ålder vid rekonstruktioner (primära rekonstruktioner och vid stomi)	30	61 (1 - 1032)
Rekonstruktion till stominedläggning	9	98 (68 - 233)
Stomiuppläggning till nedläggning	9	180 (84 - 385)
Rekonstruktion till 1-årskontroll	30	362 (54 - 731)

Kirurgiska komplikationer till rekonstruktionsoperationer 2021

Patienter med anorektal rekonstruktion (n=30)	
Komplikationer totalt	1 (3%)
Sårinfektion	0
Sårruptur	0
Reoperation	0
Annan	1 (3%)

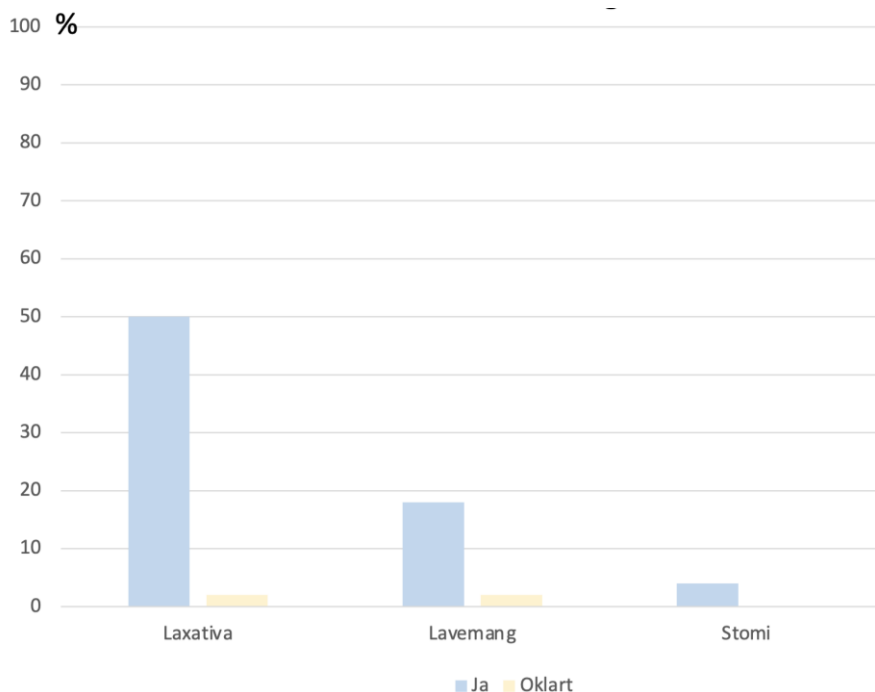
Ettårskontroll anorektala missbildningar

Compliance till screeningprogram

Patienter som kontrollerats vid 1-årskontroll under 2021 (n=30)	
Ultraljud urinvägar	30 (100%)
Ultraljud hjärta	30 (100)
Ultraljud och/eller MR sakrum och spinalkanal	30 (100%)

Tarmfunktionsbehandling vid 1-årskontroll

Antal rapporterade för 2021 n=30



Nyckelkontroller anorektala missbildningar vid 5, 10 och 15 år

	5-årskontroll N=5 %	10-årskontroll N=6 %	15-årskontroll N=2 %
Laxativa	43	33	50
Lavemang	57	33	50
Appendikostomi	10	0	50
Stomi	0	0	0
RIK	5	0	0

Arbetet med ARM-registret under år 2021

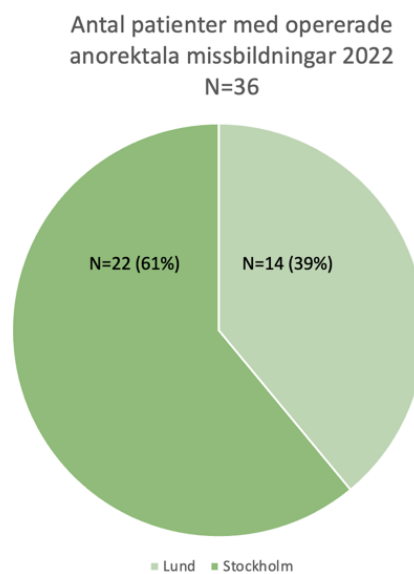
Under 2021 fördes initierande möten med registercentrum kring revidering av ARM-registret. Excellfilerna erhöles av registercentrum inför årsrapporten och analyserades av den enskilde registeransvarig för ARM. Vissa förtydliganden i excellfilen kunde göras men också planeras för inför nästa årsrapport.

Förbättringsområden inför 2022

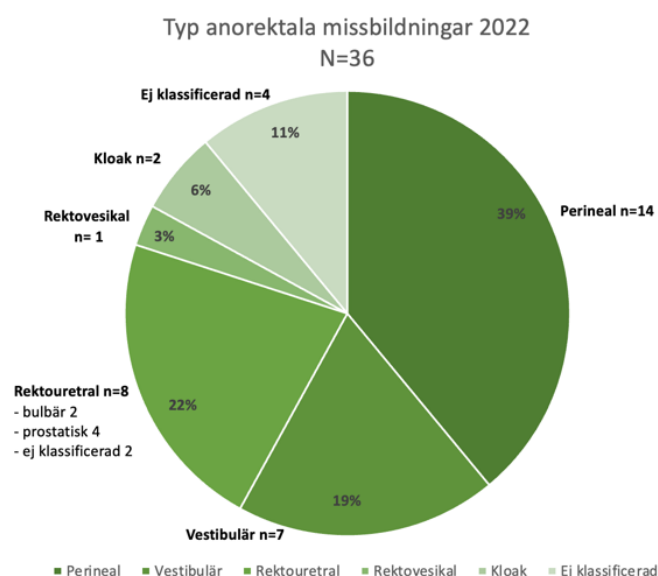
Till årsrapport 2022 bör utfallsmått avseende frekvens urologiska samt genitala missbildningar införas. Information om urinvägsfunktion samt diagnostik av övriga missbildningar bör ha påbörjats datainsamling för. Förståelsen av vilken data som erhålles av registercentrum kan öka genom kodningsmall av uttryck som registercentrum respektive kliniker använder. Förslagsvis arbetsgrupp med barnkirurger och barnurologer.

Årsrapport år 2022

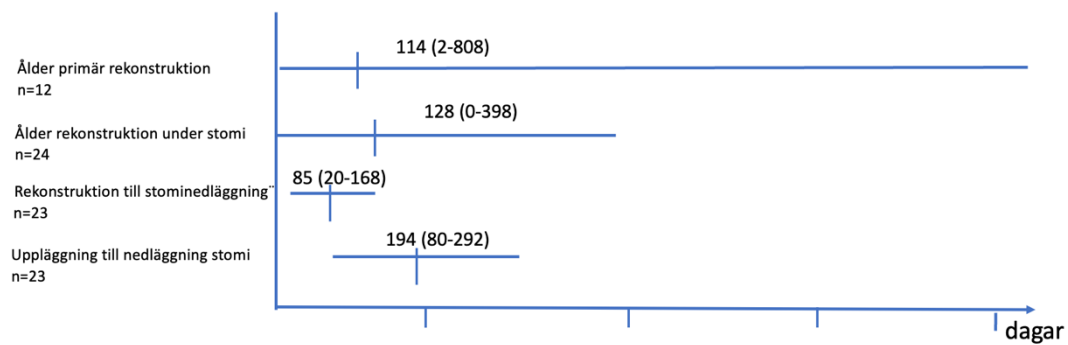
Antal och fördelning av anorektala rekonstruktioner 2022



Typer av anorektala rekonstruktioner 2022



Tidpunkt för kirurgiska ingrepp av anorektala missbildningar

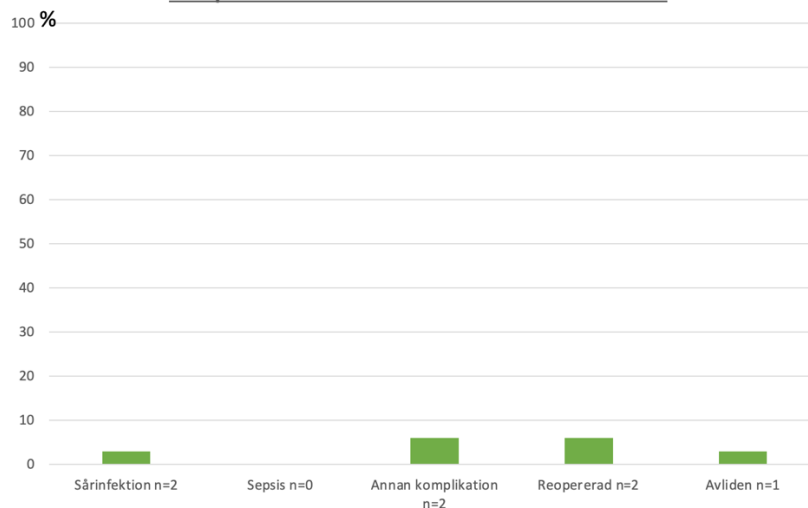


Kirurgiska komplikationer till stomioperationer

Komplikationer till stomioperationer 2022 N=24

Sårinfektion	1 (4.2%)
Septikemi	0
Reopererad under vårdtiden	1 (4.2%)
Annan komplikation	1 (4.2%)

Komplikationer efter ARM-rekonstruktioner N=36



1-års kontroller utförda 2022 N=25

Tidpunkt för 1-årskontroll (median; range) 316 dagar (-2-619)

Följsamhet till screening enligt vårdprogram

Ultraljud hjärta	25 (100%)
Ultraljud urinvägar	25 (100%)

Tarmfunktionsbehandling

Lavemang	17 (68%)
Laxantia	16 (64%)
Stomi	1

Nyckelkontroller anorektala missbildningar vid 5, 10 och 15 år

Nyckelkontroller enligt nationellt ARM-vårdprogram			
	5 år n=21	10 år n=11	15 år n=4
Lavemang	13 (62%)	6 (55%)	1
Laxantia	13 (62%)	2 (18%)	1
Antegrad lavemang	0	0	1
Kan kontrollera tarmtömning	14 (67%)	10 (91%)	4 (100%)
RIK	0	3	0

Arbetet med ARM-registret under år 2022

Under 2022 fördes möten med registercentrum kring revideringen av ARM-registret. Testversioner kördes. Utfallsmåtten reviderades tillika. I genomgångar av data i excelfilerna, som erhålles av registercentrum inför årsrapporten, kunde vissa förtydliganden göras. Testning av de nya utfallsmåtten genomfördes.

Förbättringsområden

Till 2023 kan den nya versionen av ARM-registret användas. I rapport för år 2023 bör därmed utfallsmått avseende frekvens urologiska samt genitåla missbildningar att bli mer komplett, och

information om urinvägsfunktion samt diagnostik av övriga missbildningar finnas tillgängligt. Förståelsen av vilken data som erhålles av registercentrum kan öka genom ytterligare arbete med information i excelfilen från registercentrum. Namngivna medlemmar i ARM-arbetsgrupp behöver uppdateras. Förslagsvis bör både barnkirurger och barnurologer medverka.

Esofagusatresi

SWEAPS arbetsgrupp för delregister esofagusatresi består av Elin Öst och Helen Engstrand Lilja (Karolinska Universitetssjukhuset), Linus Jönsson (Drottning Silvias Barn- och Ungdomssjukhus SU/Östra) samt Erik Omling (Skåne Universitetssjukhus, Lund). Medverkat vid årsrapporten har även Michaela Dellenmark Blom (Drottning Silvias Barn- och Ungdomssjukhus SU/Östra).

Registrets design

Registerdesignen är longitudinell (Figur 1). Inklusionskriterier är att barnet föds med esofagusatresi enligt någon av anatomiska subtyper Gross A-F, motsvarande ICD-10 Q39.0-39.2.

Den första registreringen av data sker av den opererande barnkirurgiska enheten i samband med barnets utskrivning och fokuserar på information kring barnets födelse, operation, vårdbehov, vårdtider och kirurgiska korttidsutfall. Data inrymmer således både process- och resultatmått och är viktig för att avgöra vårdkvalitet vid barnets första tid i livet, och för att i framtiden kunna utvärdera hur omhändertagandet i början av barnets liv, spelar roll för dess matstrups- och luftvägsfunktion, tillväxt/nutritionsstatus och vårdbehov i senare barn- och ungdomsår.

Registret samlar också information vid barnets postoperativa uppföljning som sker i enlighet med det nationella svenska vårdprogrammet. Detta inrymmer hälsokontroller under tidig barndom (1 år, 3 år), skolålder (7 år, 12 år) och ungdom (15 år) intill överföring från barn- till vuxensjukvård. Därvidlag kan registret luta sig mot standardiserade registreringar i Sverige, när barnkirurgen och sjuksköterskan träffar barnet för uppföljning, samt standardiserade aktuella funktionsmätningar av matstrups- och luftvägsfunktion. Frågorna som ställs i registret är fokuserade vid exempelvis processmått som ger möjlighet att utvärdera om patienten får vård i rätt tid, får vård enligt nationella vårdprogrammet, hur patientvolym fördelar sig över landets center samt vilka barnkirurgiska interventioner som barnet krävt efter den initiala rekonstruktiva kirurgin. Frågorna samlar även information om resultatmått gällande barnets matstrups- och luftvägsfunktion, tillväxt/nutritionsstatus, vårdbehov, både symtombaserat och utifrån funktionsmätningar.

	FÖDELSE-REKONSTRUKTION &	UPPFÖLJNING ENLIGT VÅRDPROGRAMMET				
Standardiserade registreringar vid	Vårdtillfället för rekonstruktion av matstruppen	1 år	3 år	7 år	12 år	15 år
Fokus på mätning av	Missbildningstyp Prenatal diagnos Hereditet Födelsekaraktistika Operationsort Operationsmetod Postoperativt intensivvårdsbehov Komplikationer Vårdtid Mortalitet	Tid och plats för uppföljning Tillväxt Matstrupssjuklighet Luftvägssjuklighet Läkemedelsbehandlingar Gastrostomiförsörjning Genomgångna barnkirurgiska operationer/interventioner Skolios/vinged scapula (7 år, 15 år) Åtgärd i samband med nationell vårdprogramskontroll				

Figur 1. Beskrivning av registerinformation och registrets longitudinella design

Frågorna som ställs i registret är uppbyggda på samma sätt vid de olika uppföljningskontrollerna, så att utvecklingen av barnets hälsa och resultat av kirurgin kan följas longitudinellt över tid. För att verka för stringenta och lättförståeliga variabler, lutar sig variabelutformningen i den mån det är möjligt till standardiserad nomenklatur, och/eller till överenskommelser i den nationella vårdprogramgruppen i samverkan med SWEAPS styrgrupp.

Registrering av data görs till grunden av barnkirurg. Antingen direkt online i SWEAPS, eller via pappersark som senare matas in av annan kvalificerad personal online i SWEAPS, såsom kvalitetetsregistersjuksköterska.

Varje center kan i SWEAPS-registrets inloggade läge ta ut sin egen verksamhetsdata i realtid, och får då kodstruktur för variabler som hjälp för dataanalys. Det är också möjligt att till en kostnad beställa färdiga dataanalyser av VGR registercentrum.

Registrets relevans

Esofagusatresi är associerat till hög morbiditet framförallt relaterat till matstrupens- och luftvägarnas funktion (1-2), både i barnår- och i vuxenår (3-4). Barnen löper också risk för nedsatt livskvalitet (5-6) huvudsakligen i relation till ätande och sociala relationer (5,7). Den barnkirurgiska vårdens kvalitet spelar roll för hur barnet mår senare i livet (8-10).

Under 16-årsperioden 1999-2015 föddes i genomsnitt varje år cirka 32 barn med esofagusatresi i Sverige och totalt 516 barn, enligt Socialstyrelsens rapport (11). Prevalensen i Europa rapporterades under perioden 2013-2019 vara 2.26 (2.15 - 2.37) per 10.000 födslar.

Omhändertagande vid sällsynta och komplexa diagnoser som esofagusatresi kan vara kostsamma, vilket gör det viktigt att kunna identifiera framgångsrika arbetsätt även ur detta perspektiv. Barnens första tid i livet är ofta vårdkrävande. En lyckad vård och behandling ger måttliga kostnader, medan komplikationer kan leda till bestående funktionsnedsättning och hög sjuklighet med stora fortsatta vårdbehov. Detta i sin tur medför höga kostnader för individen, familjen, sjukvården och hela samhället. Rätt vård- och behandlingsinsatser ökar därför möjligheten att bespara alla parter dessa kostnader.

Sällsynta och komplexa sjukdomstillstånd kräver specialistkunskap samt forskning och utveckling med dedikerade center som utgör kunskapsnoder, en samhällsstrategi som stöds av att Europeiska unionen låtit etablera så kallade europeiska referensnätverk (ERN) för sällsynta och komplexa tillstånd (12).

Sedan 2018 finns två tillståndsinnehavare för att bedriva behandling av medfödda missbildningar på matstrupen, dit esofagusatresi tillhör. Dessa är Region Skåne genom Skånes universitetssjukhus i Lund samt Region Stockholm genom Karolinska universitetssjukhuset. Enheterna som bedriver nationellt högspecialiserad vård (NHV) rapporterar årligen in bakgrundsmått, tillgänglighet samt medicinska resultat till Socialstyrelsen. SWEAPS syftar till att ge möjlighet till dessa centra att följa och rapportera vårdkvaliteten, liksom att utmed tid förbättra denna.

För att kunna få en bättre uppfattning om vårdens kvalitet vid esofagusatresi, såväl vad gäller kirurgi som uppföljning, behöver den totala patientvolymen optimeras genom att nationella data ackumuleras. Det finns många kvalitetsfrågor i den barnkirurgiska vården av barn med esofagusatresi som ännu inte har svar, men som SWEAPS utmed tid kommer att kunna ge svar på, tex:

- *Vilken operationsmetod är förenad med bättre funktion av matstrupe, luftvägar och livskvalitet, sett ur kort och långt perspektiv?*

- Vilka variationer mellan olika operationsmetoder finns hos svenska centra och är den motiverad ur evidens?
- Efterlevs det svenska vårdprogrammet för barn födda med esofagusatresi, i hela landet oavsett boendeort?
- Vilka vårdbehov kvarstår hos 15-åringar med esofagusatresi inför utformning av vårdriktlinjer i överföring till vuxensjukvård?

Registrets Täckning

Registrets Anslutningsgrad

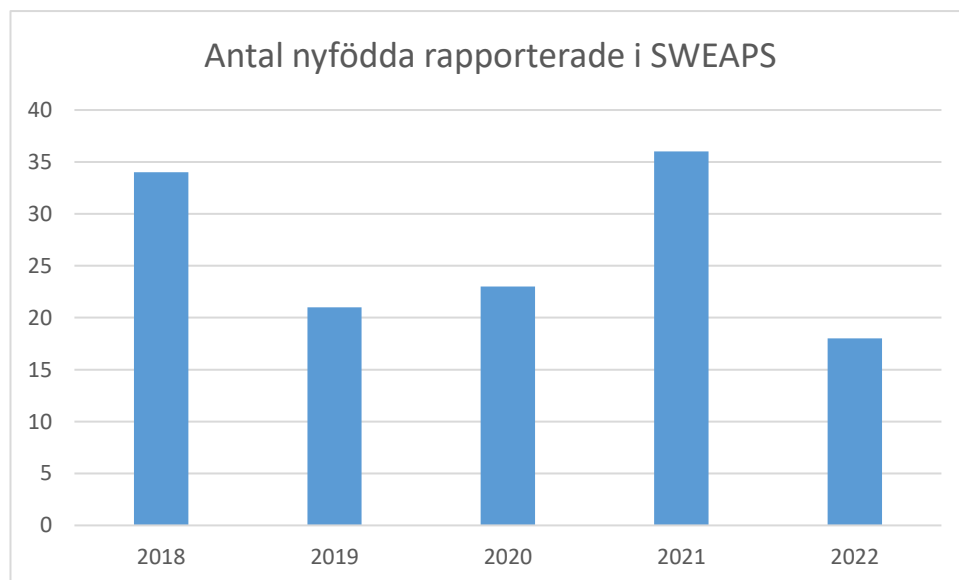
Samtliga (100%) högspecialiserade barnkirurgiska kliniker vid Karolinska Universitetssjukhuset i Stockholm, Skånes Universitetssjukhus i Lund, Drottning Silvias Barn- och Ungdomssjukhus, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg samt Akademiska Sjukhuset, Uppsala är anslutna till SWEAPS delregister esofagusatresi.

Completeness av data

Completeness av data redovisas som *svarsfrekvens* samt *missing data* i befintliga registreringar.

Rekonstruktiv kirurgi

För året 2022 registrerades totalt 18 nyfödda patienter i SWEAPS, vilket överensstämmer exakt med inrapporterad data till Socialstyrelsen. Enligt tidigare rapport från Socialstyrelsens register fosterskador och kromosomavvikelser föds det i genomsnitt 32 barn med esofagusatresi per år i Sverige.



Figur 2. Antal nyfödda rapporterade i SWEAPS 2018-2022.

I tabellen nedan finns deskriptiv data för de barn födda under 2022.

Patienter med esofagusatresi födda 2022 (n=18)	
Gestationsålder (vecka)	38 (34 – 41)
Primär direktanastomos	94%
Annan missbildning	66.7%

Korttidsutfall

I tabellen nedan finns exempel på viktiga variabler med fokus på olika former av vårdtider hos patienter som genomgått rekonstruktiv kirurgi under åren 2018–2022

	År 2018		År 2019		År 2020		År 2021		År 2022	
	Median (range)		Median (range)		Median (range)		Median (range)		Median (range)	
	Primäranastomos	Ej primäranastomos n= 2	Primäranastomos	Ej primäranastomos n= 5	Primäranastomos	Ej primäranastomos n= 4	Primäranastomos	Ej primäranastomos n= 5	Primäranastomos	Ej primäranastomos n= 1
	n= 32		n= 16		n= 19		n= 30		n= 17	
Ålder vid operation	2 (1-465)	88,5 (77-100)	2 (1-125)	90 (46-120)	2 (1-12)	154,5 (56-325)	2 (1-106)	108 (0-165)	2 (1-147)	112
Vårdtid i respirator efter EA korrektion	2 (0-15)	18,5 (4-33)	1,5 (0-5)	6 (4-16)	3 (0-26)	2 (1-6)	2 (0-7)	2 (0-4)	2 (0-9)	21
Total vårdtid på IVA	3 (1-19)	32 (6-58)	3 (1-11)	8 (6-23)	4 (1-18)	4,5 (2-8)	2,5 (1-6)	4,5 (2-26)	3 (2-5)	32
Total vårdtid på NEO	20 (10-97)	Saknas	19 (17-21)	Saknas	45 (9-50)	Saknas	12 (3-536)	1 (1-1)	8,5 (4-42)	0
Vårdtid på högspecialiserad barnkirurgisk vårdavdelning	18 (7-389)	59,5 (14-105)	15,5 (4-44)	96 (20-153)	14 (9-50)	19 (15-77)	17,7 (7-80)	19 (1-77)	12 (7-48)	146
Opererade inom 48h	71,9 (56,3-87,5)		62,5 (38,8-86,2)		52,6 (30,2-75,1)		60 (42,5-77,5)	20 (0-55,1)	58,8 (35,4-82,2)	

Uppföljning

I tabellen nedan finns beskrivet vårdprogramskontroller avseende långtidsuppföljning under 2022.

Vårdprogramskontroll	3-4 år	7 år	15 år
Antal patienter	18	25	8
Vikt kg median (min-max)	15,7 (12-20)	25 (15,5-42)	63,5 (45-76,2)
Längd cm median (range)	101 (90-120)	126 (111-143)	170,5 (160-184)
Antirefluxmedicin (%)	8/18 (44,5)	4/25 (16)	1/8 (12,5)

Referenser

1. Pedersen RN, Markow S, Kruse-Andersen S, et al. Esophageal atresia: gastroesophageal functional follow-up in 5-15 year old children. *J Pediatr Surg* 2013; 48(12): 2487-2495.
2. Malmstrom K, Lohi J, Lindahl H, et al. Longitudinal follow-up of bronchial inflammation, respiratory symptoms, and pulmonary function in adolescents after repair of esophageal atresia with tracheoesophageal fistula. *J Pediatr* 2008; 153(3): 396-401.
3. Gatzinsky V, Jönsson L, Ekerljung L, et al. Long-term respiratory symptoms following oesophageal atresia. *Acta Paediatrica* 2011; 100(9): 1222-1225.
4. Gatzinsky V, Jonsson L, Johansson C, Gothberg G, Sillen U, Friberg LG. Dysphagia in adults operated on for esophageal atresia--use of a symptom score to evaluate correlated factors. *Eur J Pediatr Surg* 2011; 21(2): 94-98.
5. Dellenmark-Blom M DJ, . Quitmann J. H,. Witt S,. Jönsson L,. Gatzinsky V,. Chaplin JE,. Bullinger M,. Flieder S,. Ure BM,. Dingemann C,. Abrahamsson K,. . The Esophageal-atresia-Quality-of-life questionnaires: feasibility, validity and reliability in Sweden and Germany. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition* 2018. 2018 Oct;67(4):469-477. doi: 10.1097/MPG.0000000000002019
6. Flieder S, Dellenmark-Blom M, Witt S, et al. Generic Health-Related Quality of Life after Repair of Esophageal Atresia and Its Determinants within a German-Swedish Cohort. *Eur J Pediatr Surg* 2018. doi: 10.1055/s-0038-1672144
7. Dellenmark-Blom M, Chaplin J, Gatzinsky V, et al. Health-related quality of life experiences among children and adolescents born with esophageal atresia: Development of a condition-specific questionnaire for pediatric patients. 2016. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2015.09.023
8. Dellenmark-Blom M, Jonsson L, Gatzinsky V, Abrahamsson K. Clinical predictors and prevalence of receiving special preschool/school support in children with repaired esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 2017. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2017.11.057
9. Zimmer J, Eaton S, Murchison LE, De Coppi P, Ure BM, Dingemann C. State of Play: Eight Decades of Surgery for Esophageal Atresia. *Eur J Pediatr Surg*. 2019 Feb;29(1):39-48. doi: 10.1055/s-0038-1668150.
10. Castilloux J, Noble AJ, Faure C. Risk Factors for Short- and Long-Term Morbidity in Children with Esophageal Atresia. *The Journal of Pediatrics* 2010; 156(5): 755-760.
11. Socialstyrelsen. Fosterskador och kromosomavvikelser 2016. 2018-3-13. Sotckholm, Sverige, 2018.
12. Heon-Klin V. European Reference networks for rare diseases: what is the conceptual framework? *Orphanet J Rare Dis* 2017; 12(1): 137.

Hirschsprungs sjukdom

Registrets drift startade med pilotregistrering 2021 och är sedan 2022 i full drift. Årsrapporten belyser rekonstruktioner utförda 2022 samt behandlingsresultat vid nationella vårdprogramskontrollen vid 1-års ålder samma år. Antalet registrerade vårdprogramskontroller vid äldre åldrar var få, och presenteras därför ej i denna årsrapport.

Samtliga högspecialiserade barnkirurgiska kliniker: Karolinska Universitetssjukhuset, Stockholm, Skånes Universitetssjukhus, Lund, Drottning Silvias Barn- och Ungdomssjukhus, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg samt Akademiska Sjukhuset, Uppsala är anslutna till SWEAPS.

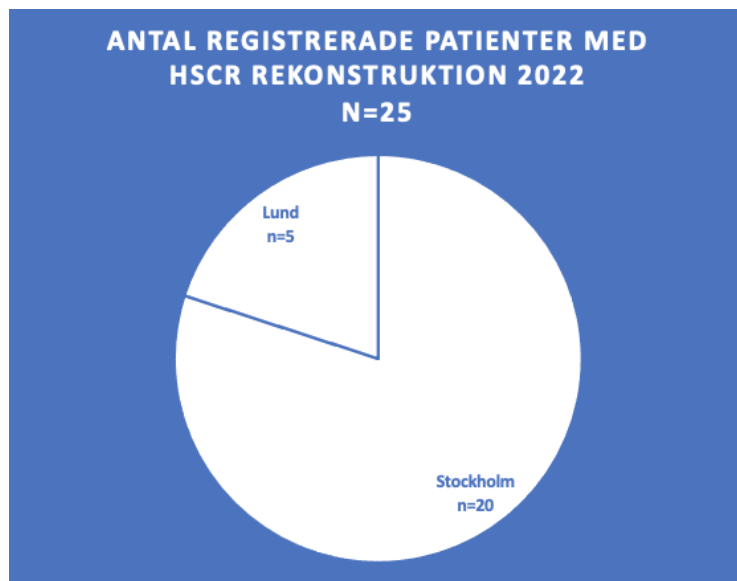
Registrets design och inklusionskriterie

Inklusionskriterie för registrering är att barnet diagnostiserats med Hirschsprungs sjukdom (ICD-10 Q43.1). Registret är utformat för att följa patienten över tid, så kallad longitudinell registerdesign. Första registrering sker vid diagnos, därefter vid utskrivning från vårdtillfället med rekonstruktion samt mottagningsbesök för uppföljning enligt nationellt vårdprogram vid 1, 5, 10 och 15 års ålder (Tabell 1). Barnkirurg, sjuksköterska eller administrativt stöd på opererande klinik ansvarar för att data registreras.

Tabell 1. Struktur SWEAPS delregister för Hirschsprungs sjukdom

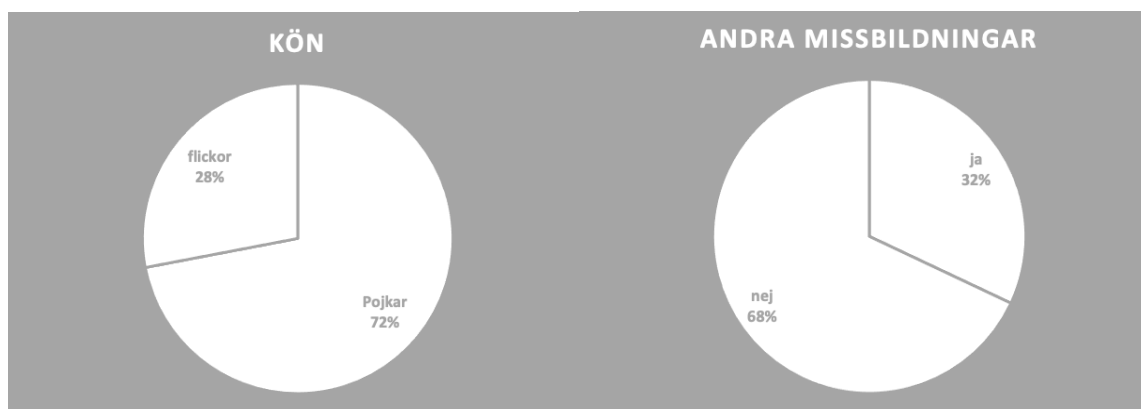
Tidpunkt för registrering	PRIMÄR REGISTRERING	REKONSTRUKTION	UPPFÖLJNING ENLIGT NATIONELLT VÅRDPROGRAM			
	Vid bekräftad diagnos	Utskrivning vtf rekonstruktion	1 år	5 år	10 år	15 år
Variabler	Födelsekaraktistika Hereditet Annan missbildning <u>Debutsymptom</u> Utredning och typ av biopsi Stomi innan rekonstruktion?	<u>Op-metod</u> Per op bed <u>aganglionärt segment</u> Komplikationer <u>Re-op</u> Vårdtid Utskrivningsdata	Tillväxt <u>Aganglionärt segment enl PAD</u> Stomi? Tarmfunktion Behandling av <u>enterokolit?</u> <u>Re-operation / Botox / Sfinktermyotomi/ Chätknapp?</u> Genetisk utredning? Andra sjukdomar? Vid TCA specifika frågor			

Antal utförda rekonstruktioner 2022 och fördelning mellan opererande centra



Under 2022 registrerades 25 patienter som genomgått rekonstruktion. Vid jämförelse med Socialstyrelsens årliga rapport av NHV vård motsvarar detta en täckningsgrad på 96%.

Könsfördelning och andra missbildningar

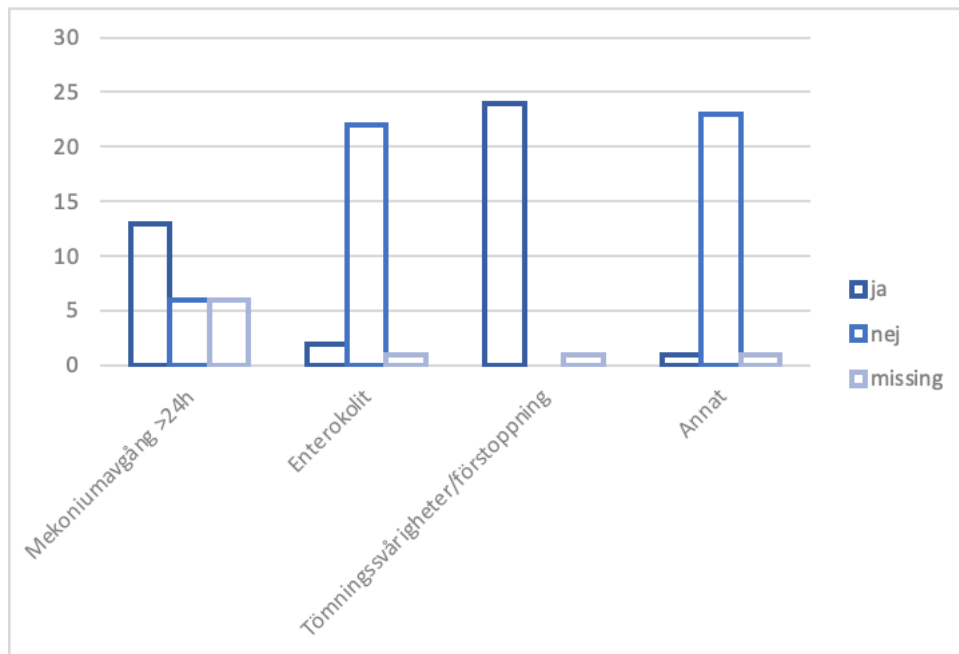


Majoriteten av patienterna som under året genomgått rekonstruktion var pojkar (72%). De flesta patienter (68%) hade inga andra diagnostiserade missbildningar.

Ålder vid rekonstruktion och tid från bekräftad diagnos till rekonstruktion

Medelålder vid rekonstruktion var 10 månader (309 dagar (SD 707)). Tid från PAD-bekräftad diagnos till rekonstruktion var i medeltal 2 mån (61 dagar (SD 58)).

Debutsymtom, diagnostik och anläggande av stomi innan rekonstruktion



Över hälften (52%) av patienterna hade mekoniumavgång först efter 24 timmars ålder, dock saknades uppgift om detta hos nästan var fjärde patient (24%). Vanligaste debutsymtom var tömningssvårigheter/förstoppning (96%). Hos 8% rapporterades enterokolit som första symtom.

Samtliga 25 patienter hade fastställd diagnos med PAD innan rekonstruktion. Hos de flesta var diagnosen fastställd med rektala sugbiopsier (88%), i 12% av fallen hade fullväggsbiopsi krävts för diagnos. Fem av de 25 patienterna (20%) fick stomi innan rekonstruktionstillfället.

Operationsdata och vårdförlopp

Op-metod	TERPT Laparoskop assisterad	14 (56.0)
	TERPT Mini-laparotomi via navel	7 (28.0)
	missing	4 (16.0)
Perop bedömning aganglionärt segment	Rektum	6 (24.0)
	Sigmoideum	18 (72.0)
	Transversum	1 (4.0)
Komplikation under vtf	Nej	23 (92.0)
	Ja	2 (8.0)
Reoperation under vtff	Nej	22 (88.0)
	Ja	3 (12.0)
Vårdtid		6.60 (2.83)

Samtliga rekonstruktioner där uppgift om operationsmetod registrerats var utförda som Transanal Endorectal Pull Through (TERPT), antingen laparoskopiskt assisterad eller med kompletterande mini-laparotomi via naveln. Vid operation bedömdes övergångszon mellan aganglionär och normal tarm hos de flesta finnas på nivån sigmoideum (72%) följt av rektum (24%). I ett fall var det aganglionära segmentet längre med övergångszon på transversum.

Ettårskontroll

Under 2022 registrerades 13 st uppföljningar vid 1-års ålder enligt nationella vårdprogrammet. Vid jämförelse med antalet utförda rekonstruktioner 2021 (15 rekonstruktioner enligt Socialstyrelsens årliga rapport om NHV vård) motsvarar detta en täckningsgrad på 87%.

Ingen av patienterna hade vid 1-årskontrollen stomi och ingen hade re-opererats. Övriga nyckeldata redovisas i tabell nedan.

	Totalt 13 patienter
Lavemang	8 (62%)
Besvär med lös avföring	0 (0%)
Förstopningsbesvär	6 (46%)

Enterokolit	Totalt 13 patienter
Antibiotikabehandling i hemmet för misstänkt enterokolit	2 (15%)
Inneliggande vård för enterokolit	1 (8%)

	Totalt 13 patienter
Dilaterats pga anastomosstriktur	2 (15%)
Botoxbehandling	3 (23%)

Genetisk utredning	Totalt 13 patienter
Utredning med karyotyp	3 (23%)
Mutationsscreening	4 (31%)

Arbetet med Hirschprung-registret under år 2022 samt förbättringsområden

Under 2022 togs delregistret i full drift och har god täckningsgrad för pre-rekonstruktion, rekonstruktion och 1-årskontroll. Registrering av vårdprogramskontroller vid äldre åldrar behöver öka.

Några variabler behöver justeras i enligt med feedback från de registreringar som utförts under året. Tänkbar orsak till visst bortfall av registrerade nationella vårdprogramskontroller är att ett antal barn med sent diagnostiserad Hirschprung opereras efter 1-års ålder och därför aldrig blir aktuella för 1-årskontrollen.

SWEAPS hemsida behöver också uppdateras med länkar för utdata och rättning av utskriftsformulär.

Hypospadi

I arbetsgruppen för delregister hypospadi i SWEAPS ingår Sofia Sjöström (Drottning Silvias barnsjukhus, SU Göteborg), Gundela Holmdahl (Karolinska Universitetssjukhuset, Stockholm), Hans Winberg (Skånes Universitetssjukhus, Lund) samt Gisela Reinfeldt (Akademiska sjukhuset, Uppsala). Ansvarig författare för årsrapporten är Sofia Sjöström och granskare är Gundela Holmdahl och Hans Winberg.

I aktuell årsrapport sammanfattas delregistrets design, relevans, täckning, anslutningsgrad, primära utfall, hur fullständig datainmatning i angivna variabler är samt utveckling av registret och identifierade förbättringsområden.

Bakgrund

Hypospadi är medfödd avvikelse av penis och urinrör. Detta medför vanligen att urinröret mynnar på undersidan av penis, att penis har nedåtriktad krökning och att förhuden är kliven på undersidan. Hypospadi graderas utifrån var på penis urinrörsöppningen är placerad, grad 1–4 (1) motsvarande ICD-10 klassificeringens Q54.0–54.3 med tilläggsdiagnos Q54.4 vid uttalad kurvering.

Syftet med kirurgisk behandling av hypospadi är att förbättra pojkarnas förmåga att kissa, att de ska kunna kissa rakt fram med samlad stråle, att räta upp kurvering och därigenom åstadkomma rak penis vid erektion och slutligen att korrigera förhudsavvikelse samt få god kosmetik. Lindriga former av hypospadi som främst har uttryck av förhudsavvikelse behöver inte kirurgisk behandling eller kan med fördel opereras när pojken blir äldre, om man önskar.

Hypospadi opereras i Sverige på samtliga fyra barnkirurgiska centra (Lund, Göteborg, Stockholm och Uppsala), samt vid två plastikkirurgiska kliniker (Malmö och Linköping).

Registrets design

SWEAPS delregister för diagnos hypospadi följer en longitudinell design, se figur nedan. Inklusionskriterier är barn födda med hypospadi som erhållit bedömning och vård vid något av registrets anslutna center. Syftet med registret är att utvärdera utfall av kirurgisk behandling av hypospadi och verka för lika vård för barn och ungdomar med diagnosen oberoende av var i landet de bor.

Figur 1.	FÖRSTA BESÖKET	OPERATION	UPPFÖLJNING ENLIGT VÅRDPROGRAM		
			Första postop	5 år	15 år
Standardiserade registreringar vid	Nybesök	Urinrörsrekonstruktion	Första postop	5 år	15 år
Fokus på mätningar av	Missbildningsvärdering Hereditet Födelsekaraktäristika	Ålder Preoperativt status Operationsmetod Förhudshantering Tidsåtgång Urinavledning Antibiotikaprofylax Vårdtid	Tid och plats Komplikationer/värdering Urinflöde (5 och 15 år) Sexuell funktion (15 år) Förhud Testikelstatus (15 år) Längd&vikt (15 år)		

Inkluderingen och fortsatt registrering

Den första registreringen av patientdata sker vid besöket på den opererande enhetens mottagning med fokus på information kring barnets födelse, ärftlighet, missbildningens allvarlighetsgrad samt förekomst av andra missbildningar. Bedömning av behov av kirurgisk åtgärd dokumenteras också.

Förstabetesöket är viktigt för att planera behovet av kirurgi och för att kunna ge adekvat information till barnets vårdnadshavare men också för att kartlägga behovet av ytterligare utredning då hypospadi i sällsynta fall indikerar tillstånd med oklart kön eller är ett av flera uttryck i ett syndromkomplex (2).

Den andra registreringen i registret sker vid barnets operation där förutsättningarna inför och under operationen dokumenteras såsom val av operationsmetod och eventuella andra åtgärder som vidtas. Vidare registreras kateterval, operationstid och vårdtid. Eftersom kirurgiska behandling av hypospadi i vissa fall kräver korrigerande i flera steg, finns möjligheten att registrera denna planering, vilket öppnar för registrering av en uppföljande sekundäroperation.

Registret samlar också information vid postoperativa kontroller, i enlighet med det nationella svenska vårdprogrammet publicerat på Svensk Barnkirurgisk förenings hemsida; <https://slf.se/svensk-barnkirurgisk-forening/nationella-riktlinjer>. Nationellt vårdprogram vid hypospadi rekommenderar postoperativ kontroll 3–12 månader efter operationen samt kontroller vid 5 respektive 15 års ålder. Operationsresultatet bedöms utifrån ett validerat instrument, HOSE, *Hypospadias Objective scoring Evaluation* (3) och vid 5- och 15 årskontrollerna görs dessutom mätningar av urinflöde. Kliniska kontroller motiverade av symptom som utförs utöver dessa i registret förbestämda tidpunkter journalförs men registreras inte i registret men om kirurgisk komplikation eller befarad komplikation leder till undersökning (exv. cystoskopi) eller åtgärd (exv. hudplastik eller fistelslutning) i narkos registreras det i särskilt formulär. Vid 15-årskontrollen registreras även tillväxt under puberteten och här finns även frågor om erektil funktion och eventuellt behov av överföring från barn- till vuxensjukvård.

Variabler som registreras är fokuserade på processmått med möjlighet att utvärdera om patienten får vård i rätt tid, får vård enligt nationella vårdprogrammet, beskrivning av hur patientvolym fördelar sig över landets centra samt vilka kirurgiska interventioner som penisavvikelsen krävt efter den initiala rekonstruktionen. Hypospadiens svårighetsgrad registreras både vid förstabetesök samt vid operation och val av operationsmetod samt val av postoperativ kateterbehandling registreras. Frågor vid vårdprogramskontroller samlar även information om resultatmått gällande barnets miktionsförmåga, utveckling och tillväxt (15 år) samt vårdbehov, både symtombaserat och utifrån funktionsmätningar.

Variabelutformningen följer i den mån det är möjligt standardiserad nomenklatur och är utformat enligt överenskommelser i dialog mellan den nationella vårdprogramgruppen och SWEAPS styrgrupp.

Registrering av data görs i grunden av kirurg med möjlighet till att direkt registrera online i SWEAPS alternativt att skriva ut registerfrågorna i pappersark som senare matas in online i SWEAPS av annan kvalificerad personal vid enheten.

Varje center kan i SWEAPS-registrets inloggade läge ta ut den egna verksamhetens data i realtid, och får då kodstruktur för variabler som hjälp för dataanalys. Kvartalsrapporter levereras till respektive enhet från SWEAPS var tredje månad med sammanfattande datautdrag av egna enhetens data jämfört riket.

Det är också möjligt att till en kostnad beställa färdiga dataanalyser av VGR registercentrum.

Registrets relevans

Hypospadi kan påverka den urologiska och sexuella funktionen, men också mera svårvärderade entiteter som självbild och självförtroende. Estetiken är därför viktig när kirurg och vårdnadshavare som ställföreträdare tar beslutet om operation och vad som är behandlingens syfte. Såväl utan åtgärd som på grund av komplikationer efter kirurgin kan pojken löpa risk för nedsatt livskvalitet vid jämförelse med jämnåriga vad gäller förmåga att kissa rakt fram med bra kraft i urinstrålen, få rak penis vid erektion och känna nöjdhet över penis utseende. Blygsel på grund av känslan av att avvika kan också försvåra sexuella kontakter (4, 5). Den kirurgiska vårdens kvalitet spelar roll för hur barnet mår senare i livet.

Förekomsten av hypospadi har ökat i incidens de senaste decennierna och berör 1/125 i Sverige födda pojkar vilket gör det till en av de vanligaste missbildningarna (6).

Vårdbehovet vid diagnoser som hypospadi kan bli omfattande och kostsamt varför det är viktigt att identifiera framgångsrika arbetssätt även ur detta perspektiv. Komplikationer kan leda till bestående funktionsnedsättning och hög sjuklighet med stora fortsatta vårdbehov. Detta i sin tur medför höga kostnader för individen, familjen och sjukvården. Rätt vård- och behandlingsinsatser ökar därför möjligheten att bespara alla parter dessa kostnader.

Sällsynta och komplexa sjukdomstillstånd kräver specialistkunskap samt forskning och utveckling med dedikerade center som utgör kunskapsnoder. Denna samhällsstrategi stöds av att Europeiska unionen låtit etablera så kallade europeiska referensnätverk (ERN) för sällsynta och komplexa tillstånd (7).

För att kunna få en bättre uppfattning om vårdens kvalitet vid hypospadi, såväl vad gäller kirurgi som uppföljning, behöver nationella data ackumuleras. Det finns många frågor om kvalitet i den barnkirurgiska vården av barn med hypospadi som ännu inte har svar, men som SWEAPS med tiden kommer att kunna ge svar på, tex:

- *Hur många vårdtillfällen i form av besök och operationer genereras årligen i Sverige relaterat till diagnos hypospadi?*
- *Hur god är tillgång till vård och kirurgi vid diagnos hypospadi?*
- *Efterlevs det svenska vårdprogrammet för barn födda med hypospadi, i hela landet oavsett boendeort?*
- *Vilka variationer mellan olika operationsmetoder finns hos svenska centra och är den motiverad ur evidens?*
- *Vilken operationsmetod är förenad med bättre utfall av urogenital funktion och kosmetik sett ur kort och långt perspektiv?*
- *Vilka operationsmetoder ger minst risk för komplikationer?*
- *Vilka vårdbehov kvarstår hos 15-åringar med hypospadi inför utformning av vårdriktlinjer i överföring till vuxensjukvård?*

Registrets täckning

Födelsetal i Sverige 2021 enligt SCB 114 263 barn varav 58 485 pojkar (8). Enligt tidigare svensk

registerstudie (6) redovisas förväntad incidens hypospadi 1/125 födda pojkar vilket ger 468 sannolika nya fall med Hypospadi år 2021.

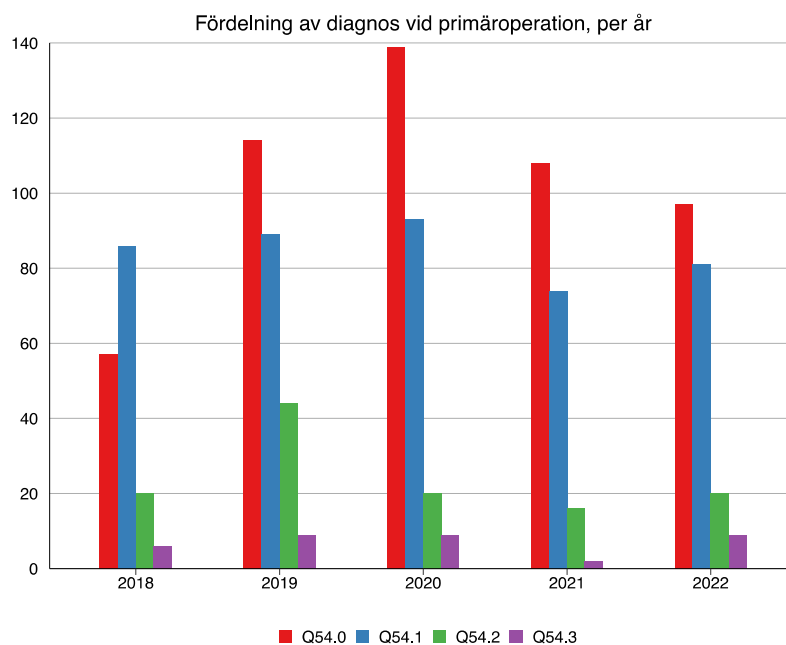
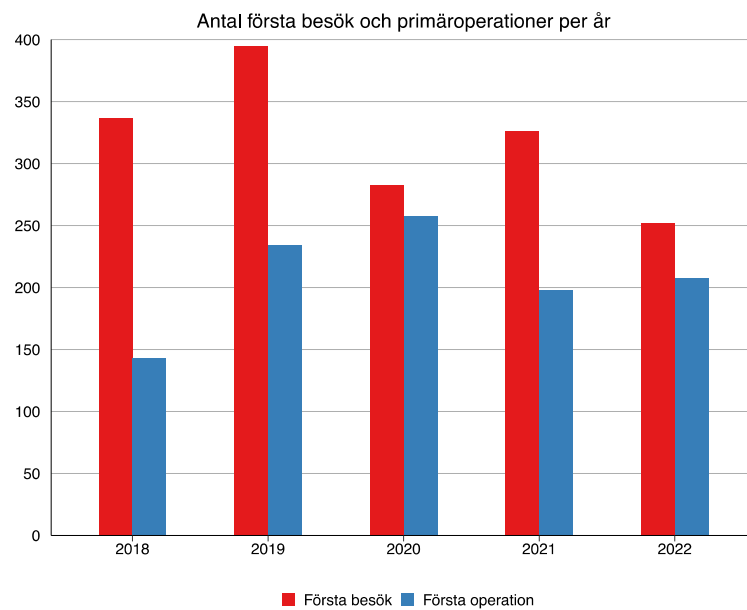
Enligt socialstyrelsens rapport Fosterskador och kromosomavvikelser 2016 rapporteras 361 pojkar med Hypospadi av 60 199 födda pojkar vilket ger en incidens 1/167 födda pojkar.

Antal registrerade förstagångsbesök i delregister hypospadi 2021 var 320 vilket i ljuset av ovanstående kan tolkas som täckningsgrad 68 – 91%.

Registrets anslutningsgrad

Samtliga högspecialiserade barnkirurgiska kliniker; Karolinska Universitetssjukhuset i Stockholm, Skånes Universitetssjukhus i Lund, Drottning Silvias Barn- och Ungdomssjukhus, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg samt Akademiska Sjukhuset, Uppsala är anslutna till SWEAPS delregister hypospadi. Även två plastikkirurgiska kliniker vid Skånes Universitetssjukhus i Malmö respektive Linköpings Universitetssjukhus är anslutna till registret. Detta betyder att 100 % av hypospadi-opererande enheter i offentlig sjukvård är anslutna till registret.

Medverkande center	
Uppsala	Barnkirurgiska kliniken, Akademiska barnsjukhuset
Stockholm	Patientområde 1, Tema Barn- och Kvinnosjukvård, Karolinska Universitetssjukhuset
Linköping	Hand- och plastikkirurgiska kliniken
Göteborg	Barnkirurgiska Kliniken, Drottning Silvias Barn- och Ungdomssjukhus, SU
Lund	Barnkirurgiska sektionen, Skåne
Malmö	Plastikkirurgiska enheten



Ovanstående stapeldiagram illustrerar antal första besök respektive antal första operationer i registret totalt samt fördelning av subdiagnos Q54.0-Q54.3 per år i registret totalt. Prospektiv registrering och datainsamling sedan 2018.

Diagnosspecifika redovisningar av resultat och processmått;

Antal rapporterade:	Riket 2019	Riket 2020	Riket 2021	Riket 2022
Förstabetesök	377	283	326	252
Nationell vårdprogr.kontr första postop efter op 1	170	135	118	142
Nationell vårdprogr 5 år	103	79	62	48
Nationell vårdprogr 15 år	62	27	18	23
Första operation	230	258	198	208
Första reoperation	32	58	12	18
Uretrarekonstr. steg 2	21	19	18	10
Patientens ålder (år)				
Första besök Median, Min-Max, (SD)	0.33, 0-15 (2.36)	0.32, 0-16 (2.32)	0.38, 0-15 (1.53)	0.34, 0-15 (1.86)
Första operation Median, Min-Max (SD)	1.95, 0.8-13.5 (2.09)	1.46, 0.1-16 (2.26)	1,98, 0,5-13.6 (1.7)	2.08, 0.8-12.0 (2.05)
Första reoperation Median, Min-Max (SD)	4.99, 2.0-16.2 (3.68)	4.81, 1.6-15.7 (4.22)	3.75, 1.0-14.5 (4.6)	4.41, 2.2-9.3 (2.12)
Uretrarekonstr. steg 2 Median, Min-Max (SD)	2.44, 1.8-5.5 (1.17)	2.71, 1.7-14.6 (3.35)	3.77, 1.8-10.8 (2.53)	3.5, 2.5-15.7 (4.97)
Diagnos vid första hypospadioperation	Antal (andel Q54.4)	Antal (andel Q54.4)	Antal (andel Q54.4)	
Q54.0	105 (23.8)	135 (18.5)	106 (37.7)	97 (33)
Q54.1	79 (34.2)	86 (32.6)	73 (38.4)	81 (37)
Q54.2	36 (88.9)	17 (94.1)	15 (100)	20 (90)
Q54.3	8 (100)	8 (100)	2 (100)	9 (100)
Metod vid primär operation	Antal (andel)	Antal (andel)	Antal (andel)	
MAGPI/ glansplastik (KGH60)	60 (26.1)	46 (18.4)	48 (24.6)	78 (37.5)
Mathieu/MAVIS (KGH60)	3 (1.3)	NA(NA)	5 (2.6)	3 (1.4)
STAG 1	16 (7)	16 (6.4)	8 (4.1)	19 (9.1)
TIP (KGH60)	110 (47.8)	119 (47.6)	82 (42.1)	63 (30.3)
Annat	30 (13)	66 (26.4)	49 (25.1)	44 (21.2)
Saknas	11 (4.8)	3 (1.2)	3 (1.5)	1
Metod vid första reoperation				
MAGPI/ glansplastik (KGH60)	5 (15.6)	2 (3.4)	3	3
TIP (KGH60)	2 (6.2)	4 (6.9)		
STAG 1	0 (0.0)	1 (1.7)		
Annat	23 (71.9)	45 (77.6)	9	14
Saknas	2 (6.2)	6 (10.3)		1
HOSE poäng				
Nationell vårdprogr.1 år Medel (SD) Median (Min-Max)	14.95 (1.46) 15 (8-16)	14.67 (1.47) 15 (9-16)	15.11 (0.99) 15 (11-16)	14.74 (10-16) 15 (1.28)
Nationell vårdprogr. 5 år Medel (SD) Median (Min-Max)	15.1 (1.18) 16 (12-16)	14.92 (1.27) 15 (11-16)	14.44 (1.31) 15 (10-16)	14.67 (12-16) 15 (1.21)
Nationell vårdprogr.15 år Medel (SD) Median (Min-Max)	14.44 (1.35) 15 (9-16)	14.86 (0.97) 15 (13-16)	14.12 (1.26) 14 (11-16)	14.68 (13-16) 15 (1.17)

Antal registrerade 1:a besök per center 2019, 2020, 2021 och 2022

		2019 (N=230)	2020 (N=250)	2021 (N=320)	2022 (N=252)
Uppsala	Barnkirurgiska kliniken, Akademiska barnsjukhuset	32	17	4	0
Stockholm	Patientområde 1, Tema Barn- och Kvinnosjukvård	94	56	123	80
Linköping	Linköping Hand- och plastikkirurgiska kliniken	18	29	18	25
Göteborg	Barnkirurgiska Kliniken, Drottning Silvias Barnsjukhus	117	105	92	97
Lund	Barnkirurgiska sektionen, Skåne	67	63	62	27
Malmö	Plastikkirurgiska enheten	31	1	21	23

Antal registrerade 1:a operation per center 2019, 2020, 2021 och 2022

		2019	2020 (N=258)	2021 (N=198)	2022 (N=208)
Uppsala	Barnkirurgiska kliniken, Akademiska barnsjukhuset	69	25	3	8
Stockholm	Patientområde 1, Tema Barn- och Kvinnosjukvård	30	109	98	54
Linköping	Linköping Hand- och plastikkirurgiska kliniken	18	29	18	18
Göteborg	Barnkirurgiska Kliniken, Drottning Silvias Barnsjukhus	66	46	35	99
Lund	Barnkirurgiska sektionen, Skåne	47	44	35	23
Malmö	Plastikkirurgiska enheten	2	3	6	6

Antal registrerade 1:a postoperativa besök efter operation 1 per center 2019, 2020, 2021 och 2022

		2019	2020	2021	2022 (N=142)
Uppsala	Barnkirurgiska kliniken, Akademiska barnsjukhuset	24	16	1	3
Stockholm	Patientområde 1, Tema Barn- och Kvinnosjukvård	39	43	51	58
Linköping	Linköping Hand- och plastikkirurgiska kliniken	2	4	19	13
Göteborg	Barnkirurgiska Kliniken, Drottning Silvias Barnsjukhus	72	48	16	65
Lund	Barnkirurgiska sektionen, Skåne	33	24	31	3
Malmö	Plastikkirurgiska enheten				

Under 2019 och 2020 har Barnkirurgiska sektionen Skåne och plastikkirurgen Malmö troligen registrerats som samma enhet men från 2021 redovisas dessa som separata enheter. Första postoperativa kontroll vid 5 års ålder Malmö där första operation sker senare än vid övriga center.

Completeness of data

Completeness av data redovisas som *svarsfrekvens* samt *missing data* i befintliga registreringar.

Avseende svarsfrekvens är andel registrerade vårdprogramskontroller lägre än förväntat i relation till andel registrerade förstagångsbesök och andel registrerade förstaoperationer.

Avseende completeness of data är fyllnadsgraden generellt god.

I formulär **Hypospadi första besök** ser man fortsatt god datamättnad (90-100%) med undantag för några variabler såsom födelsevikt (completeness of data 81%) samt mätning av penis längd och bredd (completeness of data 83% respektive 77%). Andelen fullständigt ifyllda variabler vid förstabetesök är förbättrad 2022 jämfört 2019-2020.

Vad gäller peroperativa data är formulär **Operation** i mycket hög grad komplett ifyllt med datamättnad på 97-99%. Undantag för variabel förhudplastik där man kan misstänka missuppfattning av variabel.

Liksom vid första besöket är variabel penis längd och bredd ofullständigt ifyllda och man ser completeness av data gällande dessa i ca 91 respektive 89% vilket är förbättring jämfört år 2019-2020.

Avseende peroperativ data från registrering vid **Reoperation** har detta formulär hög grad av completeness of data och samma gäller peroperativ data från formulär **Hypospadi operation steg 2**. Även vid dessa formulär är variabel penil läng och bredd ofullständigt ifyllda.

Slutligen ser man relativt god datamättnad i formulären som registrerar vårdprogramskontroller i formulär **1 årskontroll**, **5-årskontroll** och **15-årskontroll** men med minskande svarsfrekvens i högre åldrar och också anmärkningsvärt låg andel vårdprogramskontroller i relation till andel förstagångsbesök och förstaoperationer.

Representativitet av registrerade data

Inte analyserat

Sammanfattning och kommentarer

Delregister hypospadi är fortsatt aktivt med stabilt antal registreringar från samtliga anslutna center. Tillgång till vård vid hypospadi i Sverige verkar generellt sett god men vi ser minskat antal primäroperationer och ökad medianålder vid första operation i rapport 2021 jämfört 2020 vilket kan vara en effekt av begränsad operationskapacitet under pandemiåren (Covid-19).

Rent allmänt kan man notera att delregistret för hypospadi fortfarande är under utveckling och justering med framtida utmaningar såsom validering av inmatade data för att man ska kunna utvärdera utfall efter kirurgi både kortsiktigt och långsiktigt. Validering är även nödvändigt för att kunna bidra med data för framtida forskning.

Anslutningsgraden till registret är mycket god då samtliga center i offentlig sjukvård som bedriver kirurgi vid hypospadi är anslutna. Täckningsgraden kan anses tillräcklig utifrån förväntad incidens för

pojkar födda med hypospadi då man kan anta att lindriga former för hypospadi aldrig remitteras från barnkliniker eller BVC för bedömning gällande kirurgi och därmed inte når registrerande center.

Majoriteten av inmatade data har god completeness, men information om framförallt biometriska data är liksom föregående år ofullständiga. Här behövs ökad motivation för registrerande och ökad noggrannhet utverkas.

Antal registrerade vårdprogramskontroller förefaller över lag relativt låg i relation till andelen registrerade förstagsbesök och registrerade operationer och här behöver respektive center se över rutin för att återbesöken registreras. Detta är angeläget för att kunna jämföra utfall efter kirurgi. En annan aspekt är behov av uthållighet i uppföljning av patienter och noggrannhet i registrering av samtliga variabler för att registret skall kunna användas för att utvärdera vård. Detta då många utfall först kan avgöras efter tillväxt och pubertet varför perspektivet för många viktiga utfall i detta delregister är 10 - 14 år för att kunna mäta slutresultat av kirurgi.

Senaste årens pandemi har medfört perioder med dramatiskt minskad tillgång till kirurgi för barn födda med hypospadi och med olika tillgång till vård i olika delar av Sverige. Några regioner har kunnat fortsätta erbjuda elektiv kirurgi vid diagnos hypospadi medan andra enbart tillåtit planerad kirurgi med tvingande medicinsk prioritering < 30 dagar vilket medfört påtagligt färre registrerade hypospadi-operationer. Detta kan återspeglas i färre registrerade operationer från vårdgivare i dessa regioner och senare kommer det troligen att återspeglas i högre medianålder vid första operation i dessa regioner om man inte får resurs för att korta de uppkomna operationsköerna.

Förbättringsområden

- Täckningsgrad för registrering av nyfödda pojkar med diagnos hypospadi Sverige kan möjligen öka något
- Ökad completeness av data vid registrering av förstagsbesök, operation och uppföljning enligt nationellt vårdprogram
- Ökad registrering av uppföljande återbesök vid nationella vårdprogramskontroller
- Fortsätta diskutera tydlighet i variabler, möjligen införa tvingande ja/nej alternativ till oklara variabler med hög andel missing data.
- Eliminera risken för dubbelregistrering av patienter (exv första besök verkar vara registrerat flera gånger på ett fåtal patienter)
- Validera inmatade data i samverkan mellan nationell vårdprogramsgroup och styrgruppsrepresentanter för Sweaps delregister för hypospadi för att få ett komplett och validerat register
- Ökad tillgänglighet av respektive centras resultat jämfört riket för registrerare, gärna i online version och att utskick av kvartalsrapporter sker vid angiven tid.
- Förarbetade tabeller / dataanalyser från registercentrum enligt mall inför sammanfattning och nästkommande årsberättelser.

Referenser

1. Hadidi AT. Classification of Hypospadias. In: Hadidi AT, Azmy AF, editors. Hypospadias Surgery: An Illustrated Guide. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg; 2004. p. 79-82.
2. Cox MJ, Coplen DE, Austin PF. The incidence of disorders of sexual differentiation and chromosomal abnormalities of cryptorchidism and hypospadias stratified by meatal location. J Urol. 2008;180(6):2649-52; discussion 52.
3. Holland AJ, Smith GH, Ross FI, Cass DT. HOSE: an objective scoring system for evaluating the results of hypospadias surgery. BJU Int. 2001;88(3):255-8.

4. Örtqvist L, Andersson M, Strandqvist A, Nordenström A, Frisé L, Holmdahl G, et al. Psychosocial outcome in adult men born with hypospadias. *J Pediatr Urol.* 2017;13(1):79.e1-.e7.
5. Örtqvist L, Fossum M, Andersson M, Nordenström A, Frisé L, Holmdahl G, et al. Sexuality and fertility in men with hypospadias; improved outcome. *Andrology.* 2017;5(2):286-93.
6. Nordenvall AS, Frisé L, Nordenström A, Lichtenstein P, Nordenskjöld A. Population based nationwide study of hypospadias in Sweden, 1973 to 2009: incidence and risk factors. *J Urol.* 2014;191(3):783-9.
7. Héon-Klin V. European Reference networks for rare diseases: what is the conceptual framework? *Orphanet J Rare Dis.* 2017;12(1):137.
8. SCB <https://www.scb.se/hitta-statistik/sverige-i-siffror/manniskorna-i-sverige/fodda-i-sverige/>.
9. van der Horst HJ, de Wall LL. Hypospadias, all there is to know. *Eur J Pediatr.* 2017;176(4):435-41.