

SWEAPS

Svenska registret för avancerad barn- och ungdomskirurgi

ÅRSRAPPORT 2019



Svenskt register för avancerad barn- och ungdomskirurgi

www.sweaps.se

Registerhållare

Kate Abrahamsson, Professor, Överläkare i barnkirurgi, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg,
kate.abrahamsson@vgregion.se

Biträdande registerhållare

Michaela Dellenmark Blom, Barnsjuksköterska, PhD

michaela.m.blom@vgregion.se

Styrgrupp

Person	Profession, Funktion och särskilda sakkunnighetsområden	Arbetsplats
<i>Kate Abrahamsson</i>	Registerhållare Professor, Universitetssjukhusöverläkare, Specialområde Neurogen blåsdysfunktion med urologisk rekonstruktion	Barnkirurgi, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Sahlgrenska universitetssjukhuset, Göteborg
<i>Michaela Dellenmark Blom</i>	Biträdande registerhållare, nationell samordnare Barnsjuksköterska. Disputerad inom barnkirurgisk kontext med särskilt kunskap inom register samt patient-rapporterade utfallsmått och patient-rapporterade erfarenheter	
<i>Sofia Sjöström</i>	Docent, Överläkare barnkirurgi Särskilt inriktad mot Barnurologi Diagnosansvarig för hypospadi	
<i>Linus Jönsson</i>	Överläkare barnkirurgi, PhD Särskilt inriktad mot Barngastrokirurgi	
<i>Tomas Wester</i>	Professor, Överläkare barnkirurgi, PhD Särskilt inriktad mot Barngastrokirurgi	Barnkirurgi, Astrid Lindgrens barnsjukhus, Karolinska universitetssjukhuset, Stockholm
<i>Elin Öst</i>	Barnsjuksköterska, PhD Särskilt inriktad mot Barngastrokirurgi, Diagnosansvarig för esofagusatresi	
<i>Anna Svenningsson</i>	Barnkirurg, PhD Särskilt inriktad mot Barngastrokirurgi, Diagnosansvarig för Hirschsprungs sjukdom	
<i>Gundela Holmdahl</i>	Docent, Överläkare barnkirurgi Särskilt inriktad mot Barnurologi	
<i>Erik Sköldenberg</i>	Överläkare barnkirurgi, PhD Särskilt inriktad mot Barnurologi	Barnkirurgi, Akademiska Barnsjukhuset, Uppsala
<i>Ann-Marie Kassa</i>	Barnsjuksköterska, PhD	
<i>Helen Engstrand Lilja</i>	Professor, Överläkare barnkirurgi Särskilt inriktad mot Barngastrokirurgi	
<i>Elisabet Gustafson</i>	Överläkare barnkirurgi, PhD Särskilt inriktad mot Barngastrokirurgi	
<i>Tor-Björn Backman</i>	Överläkare barnkirurgi, PhD, Särskilt inriktad mot Barngastrokirurgi	Barnkirurgi, Skånes Universitetssjukhus, Lund

<i>Magnus Anderberg</i>	Överläkare barnkirurgi, PhD Särskilt inriktad mot Barnurologi	
<i>Hans Winberg</i>	Överläkare barnkirurgi, PhD Särskilt inriktad mot Barnurologi	
<i>Pernilla Stenström</i>	Docent, Överläkare barnkirurgi Särskilt inriktad mot Barngastrokirurgi, Diagnosansvarig Anorektala missbildningar	

Samverkan med patientföreningar

SWEAPS samverkar med flera patientföreningar för att patienter ska få medverka i utvecklingen av registret.

- ILCO, Tarm- uro- och stomiförbundet
- Svenska Vacterlföreningen
- Mag- och tarmförbundet

Huvudman

Regionstyrelsen i Västra Götalandsregionen, 413 45 GÖTEBORG

Registercentrum



Chef, Ulrika Fritiofsson

Innehållsförteckning

Svenskt register för avancerad barn- och ungdomskirurgi	2
Registerhållare.....	2
Biträdande registerhållare.....	2
Styrgrupp.....	2
Samverkan med patientföreningar	3
Huvudman	3
Registercentrum.....	3
Inledning.....	6
SWEAPS utveckling.....	6
Övergripande registerdesign	6
SWEAPS målsättning	6
Sedan den förra årsrapporten har SWEAPS fokuserat vid att.....	7
Syfte med årsrapport	7
Sammanfattning av årsrapport	7
Anorektala missbildningar.....	9
Ansvariga författare	9
Registrets registrerande enheter	9
Registrets relevans	9
Registrets design	9
Registrering och analys.....	10
Registrets indikatorer	10
Tabell- och figuröversikt.....	10
Missing data under år 2018-2019	12
Utfall avseende bakgrundsdata och operationer år 2018-2019	13
Registrerade uppföljningskontroller	16
Uppföljning vid 5, 10 och 15 år	17
Sammanfattning av kvalitetsindikatorer	17
Analys av årsrapportens resultat.....	18
Förbättringsområden	18
Esofagusatresi.....	20
Ansvariga författare	20
Registrets design	20
Registrets Relevans	21
Registrets Täckning.....	22
Registrets Anslutningsgrad.....	22

Completeness av data	22
Rekonstruktiv kirurgi	22
Uppföljning	23
Representativitet i registrerade data	24
Utvalda kvalitetsindikatorer	24
Vårdtider.....	24
Korttidsutfall.....	25
Uppföljning	26
Sammanfattning	27
Förbättringsområden	27
Referenser	28
Hypospadi	30
Ansvarig författare	30
Registrets utveckling	30
Registrets design	30
Inkluderingen och fortsatt registrering	30
Registrets Relevans	31
Registrets Täckning.....	32
Registrets Anslutningsgrad.....	32
Completeness av data	33
Utdata översikter.....	33
Rekonstruktiv kirurgi	34
Seans 2.....	36
Reoperationer	38
Uppföljning.....	39
Representativitet i registrerade data	41
Sammanfattning	41
Förbättringsområde	41
Referenser	42
Utveckling av nya delregister	43
Hur kan SWEAPS användas för förbättring av vården?.....	43
SWEAPS och forskning.....	43
Planer för framtiden	43
Vad vi kan förvänta oss av nästa årsrapport	44

Inledning

SWEAPS utveckling

Svenska kvalitetsregistret för avancerad barn- och ungdomskirurgi heter på engelska "Swedish registry for Advanced Pediatric Surgery" och förkortas SWEAPS. Registret erhöll beslut om CPUA godkännande 2015-03-25 från Regionstyrelsen i VGR och är anslutna till VGR Registercentrum som tillhandahåller erfarenhet och kompetenser inom utvecklingsledning, systemutveckling, statistik, juridik och kommunikation speciellt inriktade på kvalitetsregister. Det nationella kvalitetsregistret SWEAPS riktar sig mot olika diagnoser, där barnet har behov av avancerad barn- och ungdomskirurgi. Patienterna 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. En del av den högspecialiserade vården är nu en del i nationellt högspecialiserad vård och bedrivs endast vid Karolinska Universitetssjukhuset i Stockholm och Skånes Universitetssjukhus i Lund.

I SWEAPS begynnelse enades representanter från barnkirurgiska professioner samt Svensk Barnkirurgisk förening om att ett kvalitetsregister för barn som genomgår avancerad barn- och ungdomskirurgi behövs, att en styrgrupp för SWEAPS ska arbeta enligt riktlinjer för kvalitetsregister från Sveriges Kommuner och Landsting. Styrgruppen ska ha geografisk täckning med fyra representanter från vardera barnkirurgiskt center och vara multidisciplinär. Styrgruppen ska också samverka med de nationella vårdprogramgrupperna inom barnkirurgi i utvecklingen av register.

Övergripande registerdesign

Barn med diagnoser som är relevanta för SWEAPS, har nationella vårdprogram utgående från Svensk Barnkirurgisk förening. De nationella vårdprogrammen inrymmer 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 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 och 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.

Sedan den förra årsrapporten har SWEAPS fokuserat vid att

- utveckla registret för Hirschsprungs sjukdom
- öka täckningsgrad och completeness av data i befintliga delregister som esofagusatresi, anorektala missbildningar och hypospadi
- utveckla en standardiserad utdatarapport för hypospadi
- vidareutveckla organisationen i SWEAPS styrgrupp

Syfte med årsrapport

SWEAPS årsrapport syftar till att beskriva registrets uppbyggnad, syfte samt status gällande dess befintliga delregister esofagusatresi, anorektala missbildningar, hypospadi samt utveckling av nya delregister för Hirschsprungs sjukdom. Detta ska skapa underlag för SWEAPS att identifiera dess prioriterade målsättningar och systematiskt förbättras i förhållande till dessa.

Sammanfattning av årsrapport

Svenska kvalitetsregistret för avancerad barn- och ungdomskirurgi, SWEAPS erhöll beslut om CPUA godkännande 2015-03-25 från Regionstyrelsen i VGR och är anslutna till VGR Registercentrum som tillhandahåller erfarenhet och kompetenser inom utvecklingsledning, systemutveckling, statistik, juridik och kommunikation speciellt inriktade på kvalitetsregister.

Styrgruppen har geografiskt täckning, är multidisciplinär samt samverkar med nationella vårdprogramgrupperna inom barnkirurgi. Trots att SWEAPS idag inte är statligt finansierat, har sedan tre delregister (esofagusatresi, anorektal missbildningar och hypospadi) utvecklats och ett fjärde delregister för Hirschsprungs sjukdom är planerad ordinarie drift under början av år 2021.

SWEAPS patientgrupper löper risk för framtida sjuklighet och behöver långtidsuppföljning, ofta i ett multidisciplinärt team. Syftet med SWEAPS är att minska risken för att problem uppstår hos barnet och öka förutsättningarna för god livskvalitet för patienterna och deras familjer. Vi vill skapa bra vård för alla dessa barn, oavsett var i Sverige de föds.

I SWEAPS är anslutningsgraden av center god, då samtliga högspecialiserade barnkirurgiska center är anslutna till SWEAPS och investerar arbetstid och ekonomiska medel för registrets existens och utveckling. Registren för esofagusatresi och anorektala missbildningar har idag en god täckningsgrad och överlag acceptabel completeness av data. I registret för esofagusatresi och anorektala missbildningar är det gemensamma att tillväxtdata registreras dåligt och därutöver finns diagnosspecifika variabler, där registreringsgraden behöver förbättras. Utifrån analyser om barnens korttidsutfall är komplikationsfrekvens generellt låg i dessa diagnoser och vården som patienterna erhåller kan ses som god. Hypospadi har en högre incidens än dessa diagnoser och sex anslutna center. Hypospadiregistret har trots det kommit igång bra med registreringarna vid nästan alla center. Dock är missing data fortfarande betydande i hypospadiregistret. Att beakta är också att ingen av delregistrens data kan betraktas som validerade och även om registren är på god väg att ackumulera nationella data, kan de ännu inte användas till verksamhetsförbättring eller forskning. Varje delregister har idag definierat förbättringsområden. Under 2021 är avsikten att specifika sakkunniggrupper kring delregistren ska arbeta med dessa förbättringar, och tillsammans med en referensperson i den nationella vårdprogramgruppen för diagnosen.

SWEAPS aktivitetsgrad är avhängigt det finansiella understödet och för att optimera registrets kvalitet behövs finansiering i högre grad. Förhoppningen är att i långa loppet erhålla nationella anslag. SWEAPS arbetar därför sedan dess begynnelse enligt de riktlinjer som finns avseende nationella kvalitetsregister.

Anorektala missbildningar

Ansvariga författare

Anna Svenningsson, Barnkirurg, PhD, Karolinska Universitetssjukhuset, Stockholm
Pernilla Stenström, Överläkare barnkirurgi, Docent, Skånes Universitetssjukhus, Lund

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 relevans

Under 2011--2015 föddes i Sverige i genomsnitt 39-42 barn per år med anorektal missbildning. 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, vilket i sin tur medför höga kostnader för individen, familjen, sjukvården och samhället. Rätt vård- och behandlingsinsatser ökar därför möjligheten att bespara alla parter dessa kostnader.

Registrets design

Inklusionskriterier är att barnet föds med anorektal missbildning med diagnos Q42.0 - 3 eller Q42.4. Syftet med registret är att samla data kring antal och typ av missbildningar, kirurgiska åtgärder, komplikationer och vårdtider. Följsamhet till vårdprogrammets rekommendationer angående screening avseende andra missbildningar registreras. Tarmfunktion registreras vid nyckelåldrar, med samma frågor, vilket säkerställer möjlighet till longitudinell uppföljning. Registreringen av data sker av den opererande barnkirurgiska enheten.

Figur 1 Struktur av registret för anorektala missbildningar

Standardiserade registreringar vid	BAKGRUND	KIRURGISKA ÅTGÄRDER			UPPFÖLJNING ENLIGT VÅRDPROGRAM				
	Allmän information	Stomi-Uppläggning	Rekonstruktion	Stomi-nedläggning	1 år	5 år	10 år	12 år	15 år
Registrering	Prenatal diagnos Hereditet Födelse-karakteristika Mortalitet	Operationsort Operationsmetod Postoperativt intensivvårdsbehov Komplikationer Vårdtid	Missbildningstyp Postoperativ intensivvård Komplikationer Vårdtid	Operationsort Operationsmetod Postoperativt intensivvårdsbehov Komplikationer Vårdtid	Status Tid och plats för uppföljning Tillväxt Tarmfunktionsbehandling Genomgångna barnkirurgiska operationer/interventioner Åtgärd i samband med nationell vårdprogramskontroll				

Registrering och analys

Information till registrering insamlas av barnkirurg. Registreringen utförs antingen av barnkirurg eller administrativt stöd. Varje center kan i SWEAPS-registrets inloggade läge ta ut sin egen verksamhetsdata i realtid i form av rådata. Det är också möjligt att till en kostnad beställa färdiga dataanalyser av VGR registercentrum. Nationell data analyseras lagenligt i samverkan med CPUA och registerhållare, och presenteras i årsrapport.

Registrets indikatorer

Rekonstruktiv kirurgi vid anorektala missbildningar utgör idag nationellt högspecialiserad vård, och bedrivs vid högst två enheter i Sverige (Karolinska Universitetssjukhuset, Stockholm; Skånes Universitetssjukhus, Lund). Beslutet om nationellt högspecialiserad vård understryker behovet av kvalitetsuppföljning på området, vilket SWEAPS kan ligga till grund för. En indikator definieras som en faktor som kan påverkas av att vården ändras. Registret samlar information både om prevalenser och indikatorer (i). Följande frågeställningar ämnar årsrapporterna att besvara:

- Incidens av ARM
- Fördelning av typer av ARM
- Komorbiditet, frekvens av andra missbildningar
- Ålder vid rekonstruktionsoperation(i)
- Komplikationsfrekvens efter rekonstruktion respektive stomiuppläggning och nedläggning. Typer av komplikationer.(i)
- Komplikationsfrekvens av stomi. Typ av stomiproblem.(i)
- Vårdtider för rekonstruktion respektive stomiuppläggning och nedläggning.(i)
- Kirurgiskt behov: frekvens av andra kirurgiska ingrepp/andra missbildningar
- Compliance till screeningprogrammet inom nationella vårdprogrammet (i)
- Compliance till uppföljning vid nyckelåldrarna i nationella vårdprogrammet(i)
- Tarmfunktion mätt i befintlig tarmfunktion samt behov av tarmbehandling
- Skillnader i funktion mellan olika typer av ARM
- Skillnader i funktion utifrån genomgångna komplikationer
- Förändring av tarmbehandling ju äldre patienterna blir
- Vilka vårdbehov finns hos 15-åringar med ARM inför övergång till vuxenvården(i)

Tabell- och figuröversikt

Figur 1 Struktur av registret för anorektala missbildningar

Figur 2 a-c Antal rekonstruktioner och stomioperationer 2018-2019

Figur 3 Registrerade nyckelkontroller

Tabell 1-3 Missing data vid bakgrundsregistrering och ingrepp

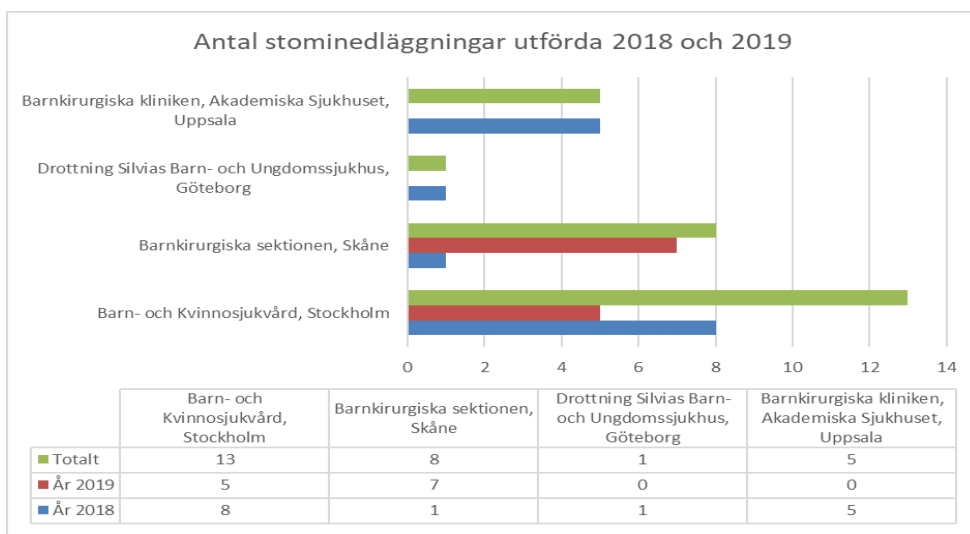
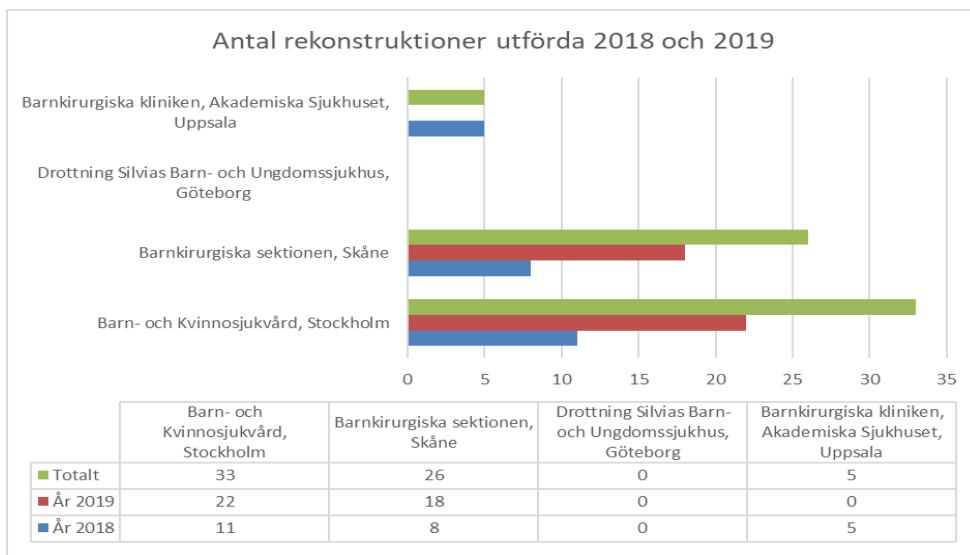
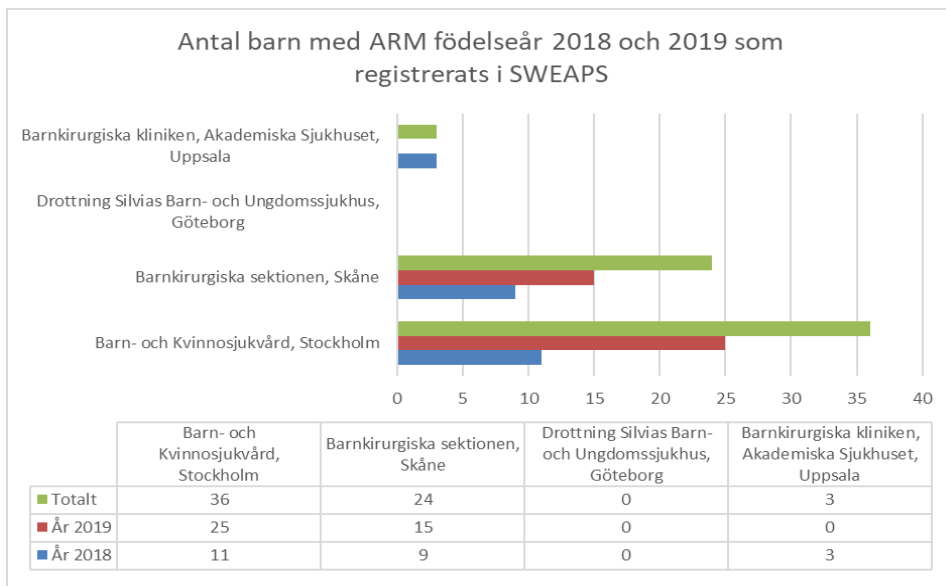
Tabell 4. Bakgrundsvariabler för barn födda med ARM 2018 och 2019

Tabell 5 Beskrivande variabler av rekonstruktion av ARM 2018 och 2019

Tabell 6 Ålder och vårdtider vid operationer

Tabell 7-9 Komplikationer vid ingrepp stomiuppläggning, rekonstruktion och stominedläggning

Figur 2a-c Antal rekonstruktioner och stomioperationer 2018-2019



Missing data under år 2018-2019

Tabell 1: Missing data vid primärregistrering.

Variabel	Missing data 2018 (n=23)	2019 (n=40)
Födelsevecka	2 (9%)	2 (5%)
Födelsevikt	3 (13%)	2 (5%)
Annan missbildning	2 (9%)	0
Anläggande av stomi (ja/nej)	0	0
-typ av stomi	0	0
-komplikation vid stomiuppläggning	2	0
Utskrivningsinformation	1 (4%)	0

Tabell 2: Missing data vid rekonstruktiv kirurgi.

Variabel	Missing data 2018 (n=24)	2019 (n=40)
Typ av anorektal missbildning	0	0
Fistel	0	0
Typ av fistel	0	0
Vikt vid inskrivning	0	2 (5%)
Längd vid inskrivning	7 (29%)	16 (40%)
Typ av rekonstruktion	0	0
Sårinfektion	0	0
Sepsis	0	0
Annan komplikation	0	0
Reoperation	0	0
IVA el Neo vård	0	0
Respiratorvård	0	0
Utskrivningsinformation	0	0

Tabell 3: Missing data vid stominedläggning

Variabel	Missing data 2018 (n=15)	2019 (n=12)
Preop stomiproblem	0	0
Komplikation	0	1 (8%)
Reoperation	0	2 (17%)
Post op IVA	0	2 (17%)
Post op respiratorvård	0	2 (17%)
Vikt vid inskrivning	2 (13%)	1 (8%)
Längd vid inskrivning	8 53%	6 (50%)

Utfall avseende bakgrundsdata och operationer år 2018-2019

	2018 (n=23)	2019 (n=40)
Variabel	Antal (%)	Antal (%)
Gestationsvecka:		
<37, prematur	2 (10)	7 (18)
uppgift saknas	2	2
Födelsevikt < 2500 gram, låg födelsevikt	2 (10)	1 (3)
uppgift saknas	3	2
Annan missbildning	15 (71)	25 (63)
uppgift saknas	2	0
Upplägning av stomi	9 (39)	16 (40)

	2018 (n=24)	2019 (n=40)
	Antal (%)	Antal (%)
Födelseår	2017:6, 2018:18	2012:1, 2015:1, 2016:1 2017:1, 2018:3, 2019:33
Typ av ARM		
- analatresi	24 (100)	40 (100)
- rektalatresi	0	0
- anal stenosis	0	0
- pouch kolon	0	0
- annat	0	0
Fistel	24 (100)	38 (95)
Typ av fistel	n=24	n=38
- perineal	13 (54)	22 (58)
- vestibulär	7 (29)	10 (26)
- rektouretral	4 (17)	5 (13)
- kloak	0	1 (3)
- rektovesikal	0	0
Typ av rekonstruktion		
- PSARP	12 (50)	17 (43)
- Mini PSARP	12 (50)	22 (55)
- Cutback	0	0
- Dilatation	0	0
- PSARPVUP	0	1 (3)
- Annan	0	0

Tabell 6. Ålder och vårdtider vid operationer		
	År 2018	År 2019
Uppläggning av stomi	n=9	n=16
Ålder uppläggning stomi (dgr) median, medel (range) dgr	1, 12 (1-90)	1,2 (1-18)
Rekonstruktion	n=24	n=40
Ålder vid rekonstruktion median, medel (range)	8, 55 (1-239)	15, 157 (1-2252)
Vårdtid rekonstruktion median, medel (range)	7,12 (3-43)	8,14 (2-152)
Utskrivning vtf rekonstruktion		
- hem	19 (79%)	34 (85%)
- hemortssjukhus	5 (21%)	6 (15%)
Stominedläggning	n=15	n=12
Tid till stominedläggning:		
- median, medel (range) dgr	286, 262 (95-396)	175, 217 (81-659)
- <180 dgr	4 (29%)	6 (55%)
- >180 dgr	10 (71%)	5 (45%)
- datum uppläggning stomi saknas	1	1
Preop stomiproblem		
- ja	3 (20)	2 (17)
Vårdtid stominedläggning		
- median, medel (range) dgr	4, 5 (2-12)	8, 17 (4-97)
Utskrivning vtf stominedläggning		
- hem	15 (100%)	12 (100%)
- hemortssjukhus	0	0

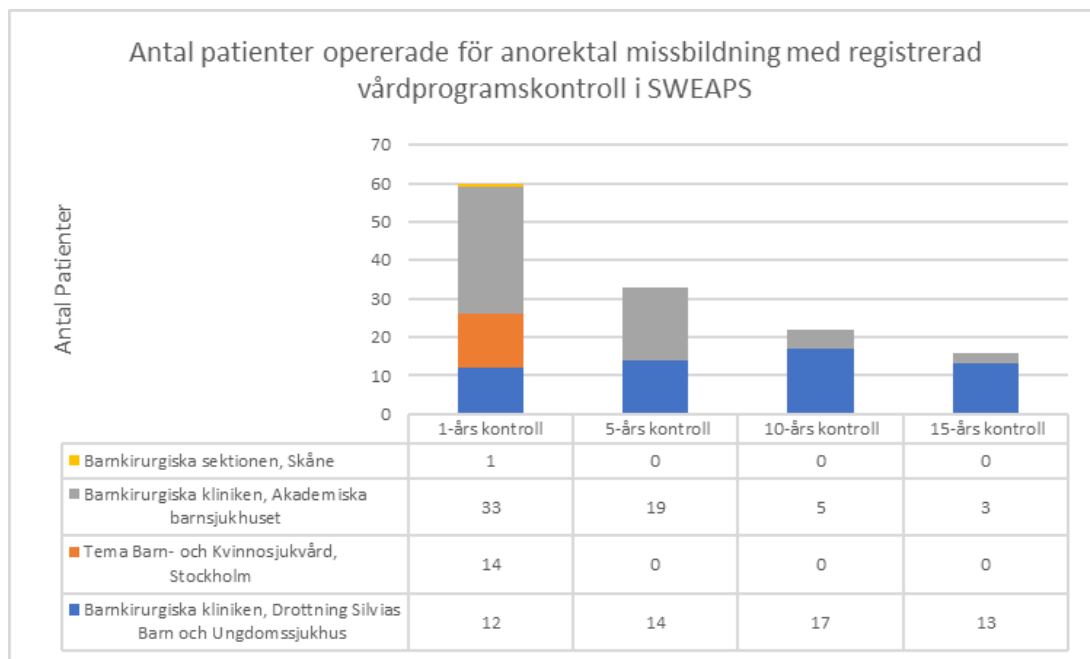
Tabell 7. Komplikationer och korttidsutfall efter uppläggning stomi 2018 och 2019		
Korttidsutfall	Antal(%) 2018 (n=9)	Antal(%) 2019 (n=16)
Transfusionskrävande blödning	0	0
Sårinfektion	1 (11)	0
Sepsis	0	1 (6)
Annan komplikation	1 (11)	0
Post op IVA eller Neo behov:		
Post op IVA	3 (33)	4 (25)
Post op Neo	1 (11)	6 (38)
Post op respiratorvård	4 (44)	5 (31)

Tabell 8. Komplikationer och korttidsutfall efter rekonstruktion 2018 och 2019		
Korttidsutfall	Antal(%) 2018 (n=24)	Antal(%) 2019 (n=40)
Reoperation	1 (4)	0
Sårinfektion	2 (8)	2 (5)
Sepsis	2 (8)	0
Annan komplikation	3 (13)	3 (8)
Post op IVA eller Neo behov:		
Post op IVA	4 (17)	7 (18)
Post op Neo	1 (4)	0
Post op respiratorvård	2 (8)	6 (15)

Tabell 9. Komplikationer och korttidsutfall efter stominedläggning 2018 och 2019		
Korttidsutfall	Antal(%) 2018 (n=15)	Antal(%) 2019 (n=12)
Komplikation:		
- ja*	3 (20)	1 (8)
- uppgift saknas	0	1 (8)
Reoperation		
- ja	0	0
- uppgift saknas	0	2
Post op IVA behov:		
Post op IVA	0	0
Post op respiratorvård	0	0
Uppgift saknas	0	2
*3 sårinfektioner (2018), 1 annan komplikation (2019)		

Registrerade uppföljningskontroller

Figur 3



Tabell 10. Utfall 1-års uppföljning av barn med ARM födda 2006-2019

Variabel 1-årskontroll	Missing data, antal (%)	Antal	%
Kvarvarande stomi	0	2/60	3
Tarmfunktion och obstipationsbehandling			
Antal avföringar	14		
- varannan dag el mer sällan		1/46	2
- 1-2 ggr/dag		23/46	50
- >2ggr/dag		22/46	48
Förstopning	10		
- Nej		20/50	40
- Ja, men har ingen behandling		3/50	6
- Ja, hanterbar med diet (grad 1)		0	0
- Förstopning som kräver laxantia (grad 2)		22/50	44
- Ja, ej hanterbar med diet el laxantia (grad 3)		5/50	10
Lavemang	5	19/55	35
Peroral laxantia	9	26/51	51
Kirurgiska åtgärder			

Reoperation av rekonstruktionen	1	3/59	5
Stomirevision	2	1/58	2
Associerade missbildningar			
Kotmissbildning	2	11/58	19
Sakrumavvikelse	2	4/58	7
Annan skelettavvikelse	2	4/58	7
Ryggmärgsmissbildning	5	15/55	27
Hjärt och kärlmissbildning	0	17/60	28
Esofagoatrakeal missbildning	1	9/59	15
Annan gastrointestinal missbildning	0	4/60	7
Urogenital missbildning	1	19/59	7
Extremitetsmissbildning	2	8/52	15
Genetisk avvikelse	33	2/27	7
Utförd screening för associerade missbildningar			
Ultraljud hjärta	3	56/57	98
MUCG urinvägar	4	17/56	30
Ultraljud urinvägar	1	56/59	95
MR ryggmärg	4	41/56	73
Ultraljud ryggmärg	3	38/57	67

Tabell 11. Utfall 5-års uppföljning av barn med ARM födda 2001-2014

Variabel 5-årskontroll n=33	Missing data, antal (%)	Antal	%
Tarmfunktion och obstipationsbehandling			
Kontroll över avföring	3	24/30	80
Antal avföringar per dag	13		
- varannan dag eller mer sällan		4/20	20
- 1-2 ggr/dag		15/20	75

Uppföljning vid 5, 10 och 15 år

Då endast två av fyra center registrerat data vid 5, 10 och 15 år redovisas inte denna i årsrapporten.

Sammanfattning av kvalitetsindikatorer

- **Ålder vid rekonstruktionsoperation:** 2018 medelålder 55 dagar, median 8 (1-239) samt 2019 medel 157 dagar och median 15 (1-2252) dagar
- **Komplikationsfrekvens och typ av komplikation** efter rekonstruktion: Vid rekonstruktion 2018 resp. 2019: reoperation 4%/0%, sårinfektion 8%/5%, sepsis 8%/0% samt annan komplikation 13%/8%. Komplikationer vid stominedläggning 2018 resp. 2019: 20%/ 0%
- **Vårdtid** för rekonstruktion 2018 resp. 2019: Median (range) : 7 (3-43) resp 8 (2-152) dagar samt medellängd 43 dagar resp 152 dagar

- **Compliance till screeningprogrammet** inom nationella vårdprogrammet. 100% uppföljning av sektionen vid 1 årsuppföljning av rekonstruerade 2018. Vissa missing values som dels kan bero på ej utförd undersökning, dels pga uppgiften inte kan hittas.
- **Tillväxt:** Ej möjlighet att införa tillväxt vid nyckelkontrollerna och kan därför inte utvärderas. Vid rekonstruktion och stominedläggning finns möjlighet till analys av viktkontroll men ej tillväxt.
- **Compliance till uppföljningar** vid nyckelåldrarna i nationella vårdprogrammet: Uppföljning av 1-årskontroll 2018: Komplet
- Vilka vårdbehov finns hos 15-åringar med ARM inför övergång till vuxenvården: Få registrerade men ca 1/3 har tarmbehandling och 1/5 urinvägssymptom.

Analys av årsrapportens resultat

Nyregistrering av patienter födda 2018 och 2019 anses vara väl täckande. Frekvens av missing data är låg förutom längd vid inskrivning och kromosomanalyser. Det finns behov av svarsalternativ där alternativ finns för ej utförd resp. kan ej återfinna, detta för möjlighet att registrera orsak till svarsavsaknad.

Tid från stomiuppläggning till stominedläggning är relativt lång, men frekvens av nedläggning vid äldre ålder än 3 månader minskade från 2018 (71%) till 2019 (45%).

I registret finns ej möjlighet till differentiering mellan genitala och urologiska missbildningar men frekvensen urogenitala missbildningar är låg (7%) jämfört med litteraturen (20-50%). Frekvens ryggmärgsmissbildningar (27%) och extremitetsmissbildningar (15%) är i högre rangen av beskriven litteratur (10-30%) resp. (2-15%), emedan hjärtmissbildningar (28%) är enligt litteratur (15-40%). MR ryggmärg utförs hos hög andel (73%) emedan MUCG hos endast 30%. I vårdprogram finns inte angivet hur utredning för urinvägar skall utföras vilket ger utrymme för individuell anpassning men svårare att analysera compliance och utfall.

Det är oklart om den relativt stora frekvensen missing data av variabler vid nyckelkontrollerna beror på retrospektiv registrering eller om svarsalternativen är missvisande. Bör analyseras i utvecklingssyfte.

Förbättringsområden

Förstärkning av registret skulle behövas avseende följande:

- Möjlighet att ange att undersökningar inte är utförda, tex kromosomanalyser och röntgenundersökningar.
- Tillväxt vid rekonstruktion resp. nyckelkontroller.
- Genomgångna andra operationer för övriga missbildningar, tex hjärtoperation, malrotation, ryggmärgsoperationer.
- Dela upp genitala och urologiska missbildningar.
- Möjlighet att ange VACTERL.

- Mer detaljerad funktionsuppföljning vid nyckelkontroller: behandlingsintensitet med lavemang resp. peroral laxantia
- Möjlighet att ange urologiska komplikationer och outcome vid långtidsuppföljning
- Ökad täckningsgrad vid långtidsuppföljning 5, 10 och 15 år

Esofagusatresi

Ansvariga författare

Michaela Dellenmark-Blom, Barnsjuksköterska, PhD, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg

Linus Jönsson, överläkare i barnkirurgi, PhD, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg

Registrets design

Registerdesignen avseende barn som föds med esofagusatresi, följer en longitudinell registerdesign, se Figur 1. Inklusionskriterier är att barnet föds med och genomgår kirurgisk rekonstruktion till följd av 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 vid insamling av information kring barnets födelse, operation, vårdbehov, vårdtider och kirurgiska korttidsutfall. Denna insamling av data inrymmer både process- och resultatmått och är mycket viktig dels för att avgöra vårdens kvalitet vid barnets första tid i livet, dels även för att i framtiden bättre kunna avgöra hur vårdens kvalitet i början av barnets liv, spelar roll för dess matstrups- och luftvägsfunktion, tillväxt/nutritionstatus 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/nutritionstatus, vårdbehov, både symtombaserat och utifrån funktionsmätningar.

Figur 1.	FÖDELSE-REKONSTRUKTION &	UPPFÖLJNING ENLIGT VÅRDPROGRAMMET				
		1 år	3 år	7 år	12 år	15 år
Standardiserade registreringar vid	Vårdtillfället för rekonstruktion av matstrupen					
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				

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. En del center väljer förfarandet att den enskilde barnkirurgen direkt registrerar online i SWEAPS, medan andra center väljer att skriva ut registerfrågorna i pappersark som medtages vid utskrivningstillfället/mottagningsbesöket och därvidlag 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. Nationell data analyseras lagenligt i samverkan med CPUA och registerhållare, som föremål för årsrapport.

Registrets Relevans

Esofagusatresi är associerat till hög morbiditet framförallt relaterat till matstrupens- och luftvägarnas funktion^{2, 3}, både i barnår- och i vuxenår^{4, 5}. Barnen löper också risk för nedsatt livskvalitet^{6, 7} huvudsakligen i relation till ätande och sociala relationer^{6, 8}. Den barnkirurgiska vårdens kvalitet spelar roll för hur barnet mår senare i livet⁹⁻¹¹.

Under 16-årsperioden 1999-2015 föddes i genomsnitt varje år cirka 32 barn med esofagusatresi i Sverige och totalt 516 barn, enligt Socialstyrelsens rapport¹².

Omhändertagande vid sällsynta och komplexa diagnoser som esofagusatresi kan vara kostsamma, vilket gör det viktigt att kunna identifiera framgångsrika arbetssätt 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 tillstånd¹³.

Rekonstruktiv kirurgi vid esofagusatresi utgör idag nationellt högspecialiserad vård, och bedrivs vid högst två enheter i Sverige (Karolinska Universitetssjukhuset, Stockholm; Skånes Universitetssjukhus, Lund). Beslutet understryker behovet av kvalitetsuppföljning på området, och 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 frågor om kvalitetsbrister 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

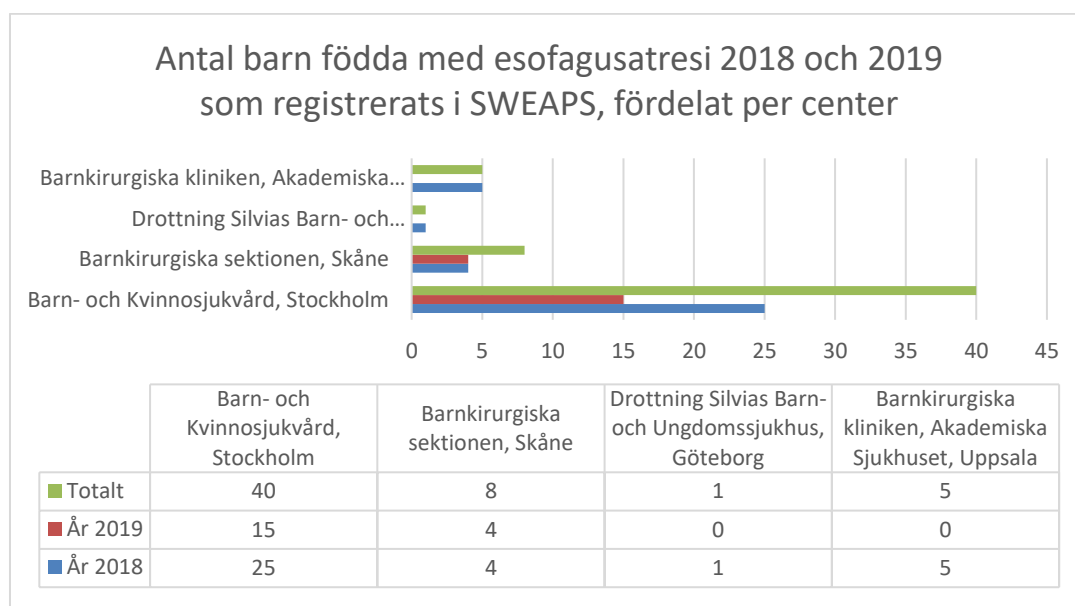
Samtliga (100%) högspecialiserade barnkirurgiska kliniker vid Karolinska Universitetssjukhuset i Stockholm, Skånes Universitetssjukhus i Lund, Drottning Silvias Barn- och Ungdomssjukhus, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg samt Akademiska Sjukhuset, Uppsala är anslutna till SWEAPS delregister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

Completeness av data

Completeness av data redovisas som *svarsfrekvens* samt *missing data* i befintliga registreringar. Som visas i nedanstående diagram, har totalt 54 barn födda med EA registrerats för rekonstruktiv kirurgi. Det avser 35 barn år 2018 och 19 barn år 2019.

Det senaste året registrerades information om barn som genomgått rekonstruktiv kirurgi från Barn- och Kvinnosjukvården, Karolinska Universitetssjukhuset samt Barnkirurgiska sektionen, Skånes Universitetssjukhus, Lund, vilket överensstämmer med nationellt högspecialiserad vård.

Rekonstruktiv kirurgi



När vi jämför uppgifter i Socialstyrelsens rapport om fosterskador och kromosomavvikelse där det föds i genomsnitt 32 barn med esofagusatresi per år i Sverige¹², stämmer SWEAPS registrering bättre överens för år 2018, än år 2019.

Gällande tillfället för rekonstruktiv kirurgi vid esofagusatresi, analyseras missing data utifrån uppgifter om 54 patienter som registrerats år 2018 och år 2019. Som visas i tabell 1, är completeness av data i registreringarna i huvudsak hög, men det finns variabelregistreringar som måste förbättras då det saknas mycket data. Dessa gäller i synnerhet information om barnets längd vid födelsen samt vid utskrivning.

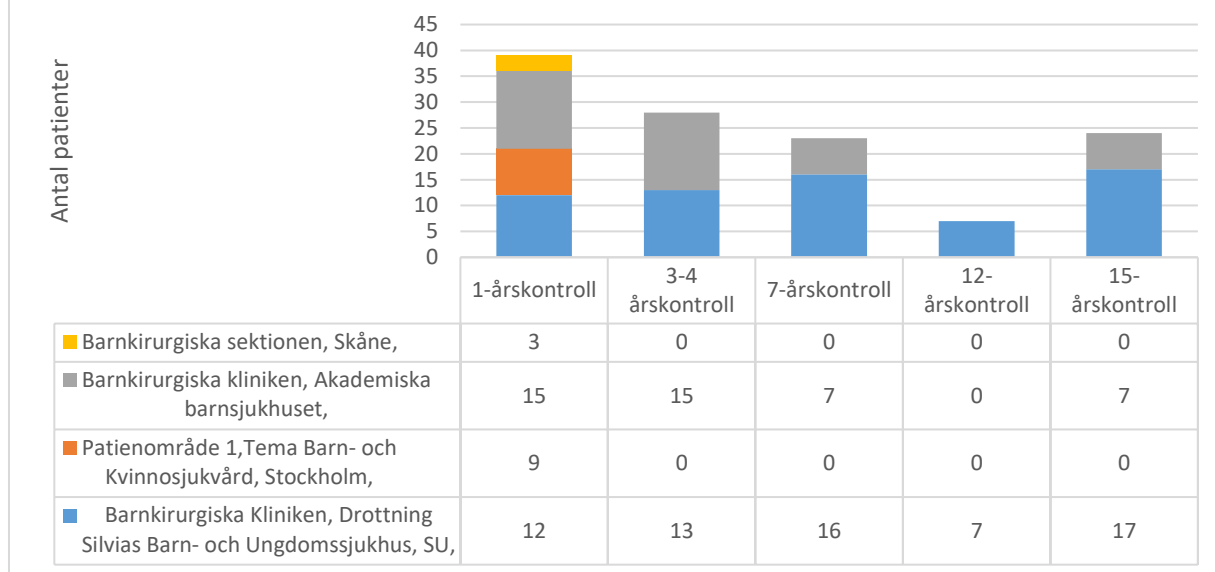
Tabell 1: Exempel på antal och andel missing data hos centrala variabler för beskrivning av populationen samt kortidsutfall efter rekonstruktiv kirurgi vid esofagusatresi

Variabel	Missing data 2018 (n=35)	2019 (n=19)
Födelsevecka	1 (3)	0
Födelsevikt	0	0
Födelselängd	9 (26)	9 (47)
Gross typ EA	0	0
Annan missbildning	0	1 (5)
Operationsmetod	0	0
Primäranastomos eller ej	0	0
Incision sida	1 (3)	0
Typ av thorakotomi	2 (6)	0
Extrapleural/transpleural	3 (9)	0
Reoperation	0	0
Anastomosläckage	0	0
Sårinfektion	0	0
Sepsis verifierad med blododling	1 (3)	1 (5)
Refistulering	0	1 (5)
Annan komplikation	0	0
Esofagusdilatation innan utskrivning	0	0
Vikt vid utskrivning	0	0
Längd vid utskrivning	22 (63)	8 (42)
Avliden	0	0

Uppföljning

Under år 2018 och 2019 har totalt data om 39 patienter registrerats vid 1-årskontroll, 28 vid 3-4 årskontroll, 23 vid 7-årskontroll och 24 vid 15-årskontroll. År 2018 registrerades information om 63 patienter och år 2019 registrerades information om 58 patienter. Det är bara 1-årsuppföljningen där alla fyra högspecialiserade barnkirurgiska center har registrerat data. Endast två center har valt att påbörja registrering av patientuppgifter efter 1-årskontrollen, se Figur 2.

Figur 2. Antalet patienter födda med esofagusatresi som registrerats i SWEAPS vid nationell vårdprogramskontroll



Representativitet i registrerade data

För att få en uppfattning av representativiteten av data har den genomlysts gentemot tidigare litteratur. I huvudsak är representativiteten god och de variabler som avviker något från rapporter är tidigare litteratur Gross B esofagusatresi (0 i registret vs 3% i litteraturen) och Annan missbildning (31% respektive 32% i registret vs 50-55% i litteraturen)^{14, 15}.

Tabell 2. Stickprov på beskrivande variabler för barn opererade för esofagusatresi 2018 och 2019 som registrerats i SWEAPS

	2018 (n=35)	2019 (n=19)
Variabel	Antal (%)	Antal (%)
Födelsevecka <37, prematur	13(37)	6
Födelsevikt < 2500 gram, låg födelsevikt	14 (40)	7
Gross EA typ A/B/C/D/E	1(3)/0/30(86)/1(3)/1(3)	2(6)/0(0)/17(89)/0(0)/0(0)
Annan missbildning	11 (31)	6 (32)
Ej primäranastomos	4 (11)	4 (21)

Utvalda kvalitetsindikatorer

Vårdtider

Barn med esofagusatresi behöver kirurgisk åtgärd de första levnadsdygnen. Det var endast två barn år 2018 och 1 barn år 2019 som genomgick primäranastomos efter 2 dygn.

I tabell 3 redovisas vårdtider i dygn för patienter opererade för esofagusatresi för år 2018 och år 2019, uppdelat på primär direktanastomos och ej primärdirektanastomos.

Efter genomgången primäranastomos vid esofagusatresi var mediantiden i respirator för barnen 2 dygn båda åren. Barnen vårdades postoperativt både på barnintensivvårdsavdelning och på neonatalavdelning.

Vårdtiden vid den högspecialiserad barnkirurgisk vårdavdelningen uppgick år 2018 i median till 18 dygn och år 2019 till 16 dygn för de barn med EA som genomgått primär direktanastomos.

De barn som inte genomgick primär direktanastomos, vårdades i median 100 dygn respektive 50 dygn på en barnkirurgisk högspecialiserad enhet år 2018 respektive år 2019.

Fjorton barn (41%) skrevs ut till hemmet och 19(56%) barn till hemortssjukhus (1 missing) år 2018. Elva 11 barn (58%) skrevs ut till hemmet år 2019 och 8 (42%) barn till hemortssjukhus.

	År 2018 Median (range)		År 2019 (Median range)	
	Primäranastomos (n=31)	Ej primäranastomos (n=4)	Primäranastomos (n=15)	Ej primäranastomos (n=4)
Tid till operation	1 (0-125*)	1 (0-99)	1 (0-3)	1 (0-113)
Vårdtid i respirator efter EA korrektion	2 (0-7)	6 (4-33)	2 (1-5)	5 (1-16)
Vårdtid på IVA efter EA korrektion	3 (1-15)	7 (6-58)	3 (1-11)	11 (2-23)
Vårdtid på neo efter EA korrektion	7 (0-96)	40	8 (3-12)	
Vårdtid på högspecialiserad barnkirurgisk vårdavdelning	18 (6-389)	100 (14-125)	16 (7-44)	50 (15-153)

*en registrering av senupptäckt H-fistel har "felregistrerats" inom primäranastomos, se förbättringsområden

Korttidsutfall

Av de barn som opererats år 2018 och år 2019 verkar få utveckla postoperativa komplikationer till följd av barnkirurgisk vård och inget barn har reopererats innan utskrivning från en högspecialiserad barnkirurgisk enhet. I jämförelse med internationella studier, indikerar det en god vård¹⁰. I resultatet ska dock beaktas att registreringen skett under ineliggande vårdtid vid nationell högspecialiserad barnkirurgisk vårdavdelning, enligt specifikation ovan och där 42-56% skrivs ut till hemortssjukhus innan hemgång.

Korttidsutfall	Antal(%) 2018 (n=35)	Antal(%) 2019 (n=19)
Reoperation	0	0 (0)
Anastomosläckage	3 (9)	2 (11)
Sårinfektion	2 (6)	1 (5)
Sepsis	3 (9) ¹	1 (6) ²
Läkemedelsbehandlad trombos	4 (11)	2 (11)
Refistulering	0 (0)	0 (0)
Annan komplikation	4 (11)	0 (0)
Gastrostomi innan utskrivning	3 (9)	4 (21)
Antirefluxkirurgi	0 (0)	0 (0)
Dilatation	0 (0)	0 (0)

^{1,2} 1 missing value

Uppföljning

På grund av det lilla patientantalet presenteras utfallsvariabler för de patienter som gjort 1-årsuppföljning år 2018 och år 2019 ihop. Enligt SWEAPS registreringar genomgick 23 patienter uppföljning år 2018 och 16 patienter år 2019. Ålder för uppföljning vid 1-årskontrollen var i median 15 månader (11-30), där endast 22 (56%) genomgick uppföljningen inom det avsedda intervallet 10-15 månader.

Vid 1-årskontrollen har nästan en tredjedel av barn med esofagusatresi har symtom på gastroesofageal reflux och sväljsvårigheter, och 64% medicinerar med antirefluxmedicin. Därutöver sker en förändring eller påbörjan av antirefluxmedicinering hos 29% av 1-åringarna. Användning av inhalationssteroid respektive bronkodilaterare vid denna uppföljning är mindre i gruppen (26% respektive 28%). Fem av 33 patienter har varit inläggande på sjukhus på grund av pneumonie.

Baserat på uppgifter om de barn som registrerats i SWEAPS, har ingen patient reopererats eller genomgått antirefluxkirurgi vid 1 årsuppföljningen något av åren. Däremot har 18% dilaterat esofagus, 18% genomgått trakeoskopi och 1 patient aortopexerats.

Vad gäller missing data, saknas i många fall information om luftvägsantibiotika, liksom uppgifter om PAD vid gastroskopi och planerade insatser efter 1-års kontroll.

Exempel på missing values och utfall hos barn opererade för esofagusatresi och som genomgått 1-års uppföljning enligt vårdprogrammet, enligt registrering i SWEAPS

Variabel 1-årskontroll	Missing data, antal (%)	Antal	%
Matstrupssjuklighet och läkemedelsbehandling			
Gastroesofageal reflux	3	11/36	31
Sväljningssvårigheter	4	13/35	37
Antirefluxmedicin	0	25/39	64
Luftvägssjuklighet och behandling			
Sjukhuskrävande pneumonie	2	5/33	15
Läkardiagnosticerad astma	1	5/38	13
Inhalationssteroid	1	10/38	26
Bronkodilaterare	1	11/39	28
Behov av luftvägsantibiotika	14	-	
Trakeostomi	1	0/38	0
Näringsförsörjning			
Har gastrostomi	0	6/39	15
Barnkirurgiska insatser			
Dilatationer av esofagus	3	6/33	18
Genomgått antirefluxkirurgi	1	0/38	0
Reoperation refistulering	1	0/38	0
Reoperation anastomosresektion/reanastomos	1	0/38	0
Genomgått trakeoskopi	1	7/38	18
Aortopexi	1	1/38	3
PAD vid gastroskopi	13	-	

Planerade insatser efter 1-års kontroll

Utredning av luftvägssymtom	4	2/37	5
Utredning av gastroesofageal refluxsjukdom	7	3/36	8
Förändring eller påbörjan av antirefluxmedicinering	5	10/34	29
Planerad dilatation av esofagus	4	0/35	0

Sammanfattning

I SWEAPS register för barn födda med esofagusatresi är anslutningsgrad full och de opererande centrena registrerar prospektivt data i realtid. Fler center behöver dock registrera information vid uppföljningar efter operation för att denna data ska få full nationell täckning. Medan antalet registrerade patienter som genomgått rekonstruktiv kirurgi för esofagusatresi verkar representativt för Sverige år 2018, är antalet tämligen lägre för år 2019 både i jämförelse med år 2018 och med genomsnittet i Socialstyrelsens rapport för fosterskador och kromosomavvikelser. Det skulle kunna bero på registrets inklusionskriterier, vilket bör ses över av arbetsgruppen i registret för EA.

Andelen barn födda med esofagusatresi som registrerats ha en annan missbildning är mindre jämfört med litteraturen. Majoriteten av den registrerade datan har god completeness, men information rörande komplikationer, operationsmetoder och framförallt uppgifter om längd, luftvägsantibiotika, PAD vid gastroskopi samt planerade insatser vid 1-årskontroll saknas för att datakvaliteten ska ses som god.

Vårdtider på en nationellt högspecialiserad barnkirurgisk vårdavdelning varierar stort i den analyserade gruppen, vilket kan vara ett resultat av diagnosens heterogenitet eller variationer i arbetssätt. Dock opereras den absoluta majoriteten av barn födda med esofagusatresi med primär direktanastomos inom 2 levnadsdygn och i median tillbringar dock barnet lite mer än två veckor innan barnet antingen skrivs ut till hemortsjukhus eller hemmet.

I den registrerade datan ses den givna barnkirurgiska vården som god utifrån att endast en liten andel barn utvecklar postoperativa komplikationer. Vid 1 år ses 31% ha gastroesofageal reflux, 64% använder antirefluxmedicin och hos 29% sker en förändring eller påbörjan av antirefluxmedicinering. Inget barn har enligt registreringarna genomgått antirefluxkirurgi. Det är inte tydligt i variablerna om vad en "förändring av antirefluxmedicinering betyder".

Vid 1 års-uppföljningen hade endast strax mer än hälften av barnen genomgått uppföljningen inom intervallet 10-15 månader.

Förbättringsområden

- Fråga användarna i SWEAPS om alla patienter som genomgått rekonstruktiv kirurgi är registrerade för år 2019
- Se över registrets inklusionskriterier
- Förbättrad registrering i uppföljningar av barn födda med esofagusatresi
- Förbättra registrerade data framförallt avseende uppgifter om längd, luftvägsantibiotika, PAD vid gastroskopi samt planerade insatser vid 1-årskontroll
- Granska hur användarna tolkar "annan missbildning" och vad som innefattas i detta
- Eventuellt tydligheten i variabeln "förändring av antirefluxmedicinering betyder"

- Återkoppla och fundera tillsammans med användarna i registret om målsättningen för tidsintervallet då 1-åringarna ska ha genomgått sin uppföljningskontroll. De anslutna centren kan granska sina egna verksamhetsresultat.
- Ge möjlighet att registrera Slutning av fistel vid Gross E

Referenser

- 1 Gross RE. The surgery of infancy and childhood. Philadelphia: WB Saunders, 1953.
- 2 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.
- 3 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.
- 4 Gatzinsky V, Jönsson L, Ekerljung L, et al. Long-term respiratory symptoms following oesophageal atresia. Acta Paediatrica 2011; 100(9): 1222-1225.
- 5 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.
- 6 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
- 7 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
- 8 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
- 9 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
- 10 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.
- 11 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.
- 12 Socialstyrelsen. Fosterskador och kromosomavvikelser 2016. 2018-3-13. Sotckholm, Sverige, 2018.

13 Heon-Klin V. European Reference networks for rare diseases: what is the conceptual framework? *Orphanet J Rare Dis* 2017; 12(1): 137.

14 Paulo Fernando Martins Pinheiro Ana Cristina Simoes e Silva Regina Maria P. Current knowledge on esophageal atresia. 2012; 18(28): 3662-3672.

15 Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth MP. Associated anomalies in cases with esophageal atresia. *Am J Med Genet A* 2017; 173(8): 2139-2157.

Hypospadi

Ansvarig författare

Hans Winberg, Överläkare i barnkirurgi, Skånes Universitetssjukhus, Lund

Registrets utveckling

SWEAPS hypospadiregistret sjösattes i november 2018. I denna årsrapport fokuserar vi på att rapportera registrets utveckling sedan dess och ge exempel på utfall, för att ytterligare kunna förbättra kvaliteten i registret.

Registrets design

Registerdesignen avseende barn som föds med hypospadi, följer en longitudinell registerdesign, se Figur 1. Inklusionskriterier är att barnet föds med hypospadi graderad utifrån var på penis urinrörsöppningen är placerad, grad 1–4, motsvarande ICD-10 klassificeringens Q54.0–54.3(1)

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

Inkluderingen och fortsatt registrering

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

Insamlingen av data är viktig för att planera behovet av kirurgi, men också för att kartlägga behovet av ytterligare utredning då hypospadi i sällsynta fall indikerar oklart kön-tillstånd eller är ett av flera uttryck i ett syndromkomplex(2).

Den andra registreringen sker vid barnets operation där förutsättningarna inför och under operationen dokumenteras, vilken operationsmetod som används och vilka eventuella adjuvanta åtgärder som vidtas. Vidare registreras kateterval, operationstid och vårdtid. Eftersom hypospadioperationen i vissa fall kräver planering av fler än ett operationstillfälle, finns möjligheten att registrera detta önskemål, vilket öppnar för registrering av en uppföljande sekundäroperation.

Registret samlar också information vid barnets postoperativa uppföljning, som sker i enlighet med det nationella svenska vårdprogrammet. Detta inrymmer postoperativ kontroll 3–12 månader efter operationen samt kontroller vid 5 resp 15 års ålder. Operationsresultatet bedöms utifrån ett validerat instrument, HOSE (3) och vid 5- och 15 årskontrollerna görs mätningar av urinflöde. Vid 15-årskontrollen registreras även den genitala utvecklingen, efterhörs den sexuella funktionen samt bedömes behovet av överföring från barn- till vuxensjukvård.

Frågorna som ställs i registret är fokuserade på 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 centra samt vilka barnkirurgiska interventioner som barnet krävt efter den initiala rekonstruktiva kirurgin. Frågorna samlar även information om resultatmått gällande barnets miktionsförmåga, utveckling och tillväxt (15 år) samt vårdbehov, både symtombaserat och utifrån funktionsmätningar.

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

Frågorna som ställs i registret är uppbyggda på samma sätt vid de olika uppföljningskontrollerna, så att utvecklingen av resultatet 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 vårdprogramsguppen i samverkan med SWEAPS styrgrupp.

Registrering av data görs i grunden av kirurg. En del centra väljer förfarandet att den enskilde kirurgen direkt registrerar online i SWEAPS, medan andra centra väljer att skriva ut registerfrågorna i pappersark som medtages vid mottagningsbesöket/operationstillfället och senare matas in av annan kvalificerad personal online i SWEAPS, såsom kvalitetetsregistersjuksköterska.

Varje center kan i SWEAPS-registrets inloggade läge ta ut sin egen verksamhets data 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. Nationella data analyseras lagenligt i samverkan med CPUA och registerhållare, som föremål för årsrapport.

Registrets Relevans

Hypospadi kan påverka den urologiska och sexuella funktionen, men också mera svårvärderade entiteter som självbild och självförtroende. Estetiken spelar därför fortfarande en framträdande roll 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 urinstråle och estetik. 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 av oklara orsaker ökat i incidens och berör 1/125 pojkar vilket gör det till en av de vanligaste missbildningarna(6).

Omhändertagande vid diagnoser som hypospadi kan bli kostsamma, vilket gör det viktigt att kunna 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, 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(7).

För att kunna få en bättre uppfattning om vårdens kvalitet vid hypospadi, såväl vad gäller kirurgi som uppföljning, behöver den totala patientvolymen optimeras genom att nationella data ackumuleras. Det finns många frågor om kvalitetsbrister 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 ser naturalförloppet för pojkar som inte opereras för sin hypospadi ut?
- Vilken operationsmetod är förenad med bättre urogenital funktion och livskvalitet, sett ur kort och långt perspektiv?
- Vilken operationsmetod ger färst komplikationer?
- Vilka variationer mellan olika operationsmetoder finns hos svenska centra och är den motiverad ur evidens?
- Efterlevs det svenska vårdprogrammet för barn födda med hypospadi, i hela landet oavsett boendeort?
- Vilka vårdbehov kvarstår hos 15-åringar med hypospadi inför utformning av vårdriktlinjer i överföring till vuxensjukvård?

Registrets Täckning

År 2019 föddes 59 002 pojkar i Sverige. Med en incidens på 1/125 pojkar skulle 472 av dem vara födda med hypospadi(6, 8). Med 330 registrerade fall år 2019 når vi nära 70 % av antalet förväntade fall.

Registrets Anslutningsgrad

Samtliga 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 hypospadi. Även två plastikkirurgiska kliniker vid Skånes Universitetssjukhus i Malmö respektive Linköpings Universitetssjukhus är anslutna till registret. Detta betyder att 100 % av hypospadiopererande enheter är anslutna till registret.

Completeness av data

Completeness av data redovisas som *svarshänsyn* samt *missing data* i befintliga registreringar. Som visas i tabell 1, har totalt 620 barn födda med hypospadi registrerats för ett första besök. 2018 registrerades 290 pojkar och året efter 330 pojkar.

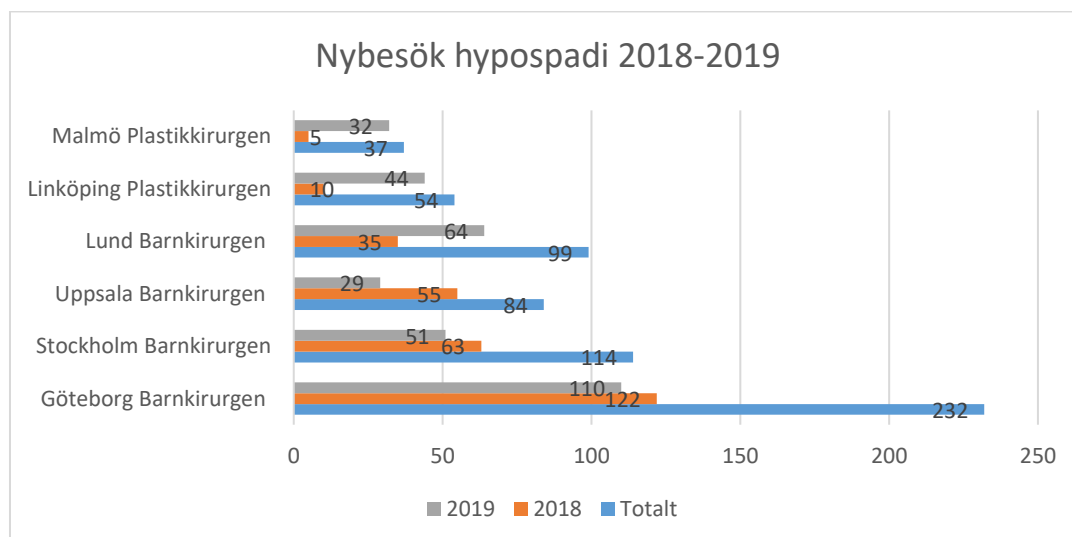
Samtliga i Sverige opererande centra bidrog till registreringen av första besöket.

Utdata översikter

Tabell 1: Antalet nyregistrerade patienter fördelade på landets 6 centra för hypospadikirurgi.

	Göteborg Barnkirurgen	Stockholm Barnkirurgen	Uppsala Barnkirurgen	Lund Barnkirurgen	Linköping Plastikkirurgen	Malmö Plastikkirurgen
Totalt	232	114	84	99	54	37
2018	122	63	55	35	10	5
2019	110	51	29	64	44	32

Figur 2: Diagram för åskådliggörandet av nyregistreringen



Tabell 2. Missing data vid registrering av första besöket på mottagningen. Nästan var tredje notering avseende penis längd och bredd saknas och förhållandevis ofta saknas uppgift om födelsevecka och födelsevikt.

Variabel	Missing data 2018 n=290	2019 n=330
Födelsevecka	45	43
Födelsevikt	55	63
Hereditet	27	27
Annan missbildning	19	17
Penislängd	90	76
Penisbredd	90	77
Meatus läge	27	12
Kurvering	28	16
höger testikel	17	14
vänster testikel	19	15
bifid skrotum	26	17
penoskrotal transp	31	28
Bedömt kirurgibehov	20	10

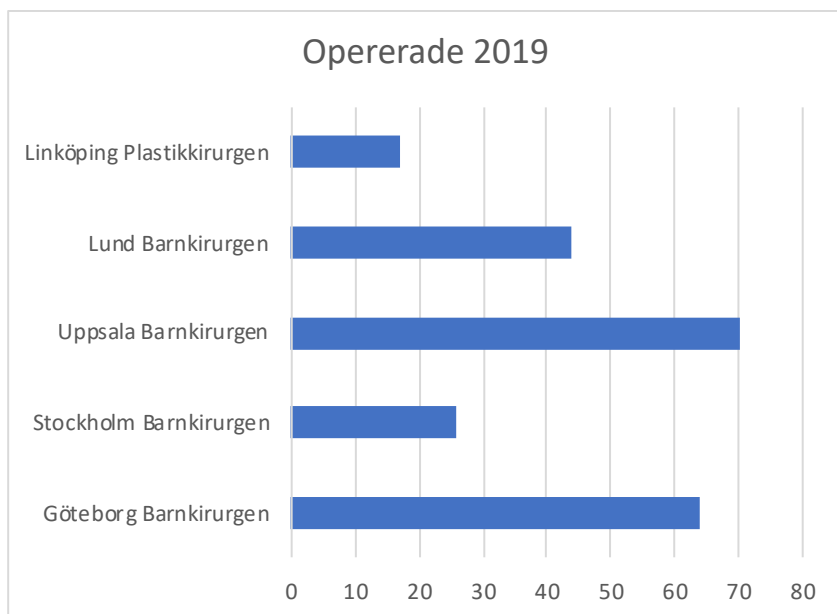
Rekonstruktiv kirurgi

Under 2019 registrerades 221 primärrekonstruktioner av hypospadi. Fem av sex centra har registrerat operationer 2019.

Tabell 3. Antalet registrerade primäroperationer under 2019.

Enhet	Opererade 2019
Göteborg Barnkirurgen	64
Stockholm Barnkirurgen	26
Uppsala Barnkirurgen	70
Lund Barnkirurgen	44
Linköping Plastikkirurgen	17

Figur 3. Diagram över anslutna centers registrerade primäroperationer.



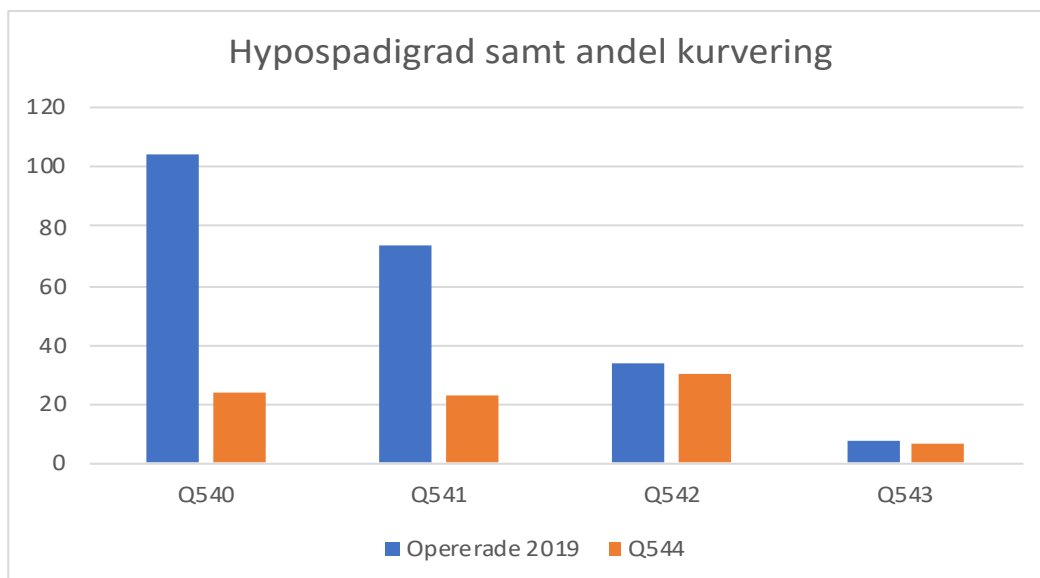
Vid alla registreringar utom en (220/221) framgår graden av hypospadi och andelen svåra hypospadier (Q52.2-3) är i överensstämmelse med litteraturen, i detta fall 19% (42/220)(9).

Andelen med rapporterad kurvering av penis är hög även vid mild hypospadi (24/104), nästan 25%!

Tabell 4. Antalet primäroopererade för olika grader av hypospadi och andelen med kurvering av dessa.

Hypospadigrad	Opererade	Q544
Q540	104	24
Q541	74	23
Q542	34	30
Q543	8	7

Figur 4. Diagram som åskådliggör tabell 4.



Tabell 5. Vid primäroperationen saknas återigen en större andel registreringar av penismätningar.

Variabel	Missing data primärop n=221
Preop androgen	1
Preop antibiotika	1
Penislängd	60
Penisbredd	60
Cystoskopi	22
Meatus läge	12
Spongiosadelning	18
Kurvering	11
Behandlingstyp	10
Meatotomi	39
Uppresning	22
Graft	33
Förhudsplastik	21
Circumcision	27
Skrotalplastik	32
Knivtid	17
SP	16
KAD	19
Dripping stent	22
Plan	3

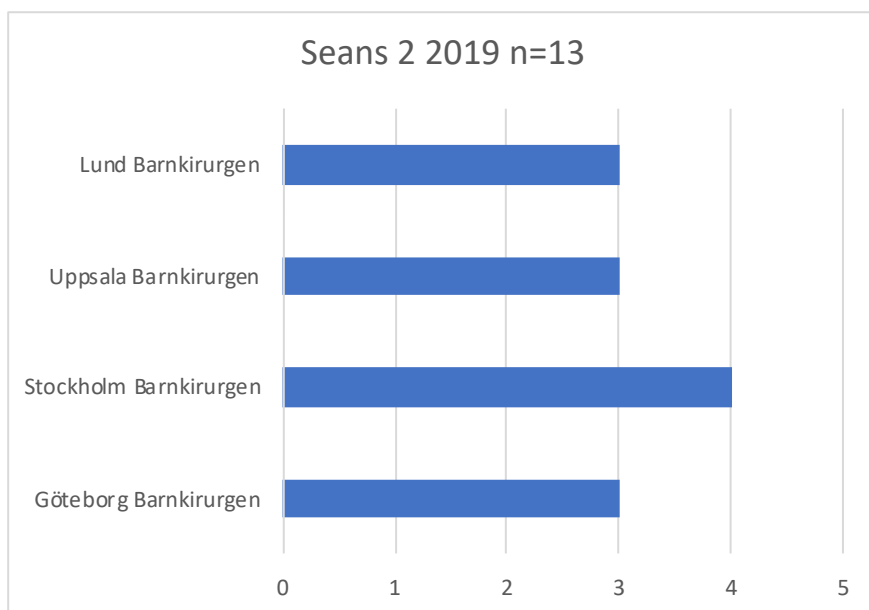
Seans 2

Pojkar som fötts med en högre grad av hypospadi, vanligen i kombination med en kurvering av penis (Q54.4) genomgår ofta en operation planerad i två steg, där uretrarekonstruktionen görs vid seans 2. Sådana operationer har endast registrerats från de högspecialiserade barnkirurgiska centra under 2019. Antalet motsvarar sannolikt inte behovet/sanna antalet som borde vara åtminstone 3 gånger så högt(6, 8).

Tabell 6. Antalet registrerade avancerade uretrarekonstruktioner.

Enhet	Seans 2 2019 n=13
Göteborg Barnkirurgen	3
Stockholm Barnkirurgen	4
Uppsala Barnkirurgen	3
Lund Barnkirurgen	3

Figur 5. Tabell 6 åskådliggjord som diagram.



Tabell 7. Förutsättningen för en lyckad rekonstruktion vid den andra operationen är tillgång till vävnad av god kvalitet. Det kan tyckas olyckligt att uppgifter om uretraplattans längd och bredd saknas i mer än hälften av fallen.

Variabel	Missing data Seans 2 n=13
Utskrivning	2
Antibiotika	1
Uretraplattans längd	7
Uretraplattans bredd	7
Meatus läge	3
Kurvering preop	2
Cystoskopi	2
SP	3
KAD	2
Dripping Stent	3

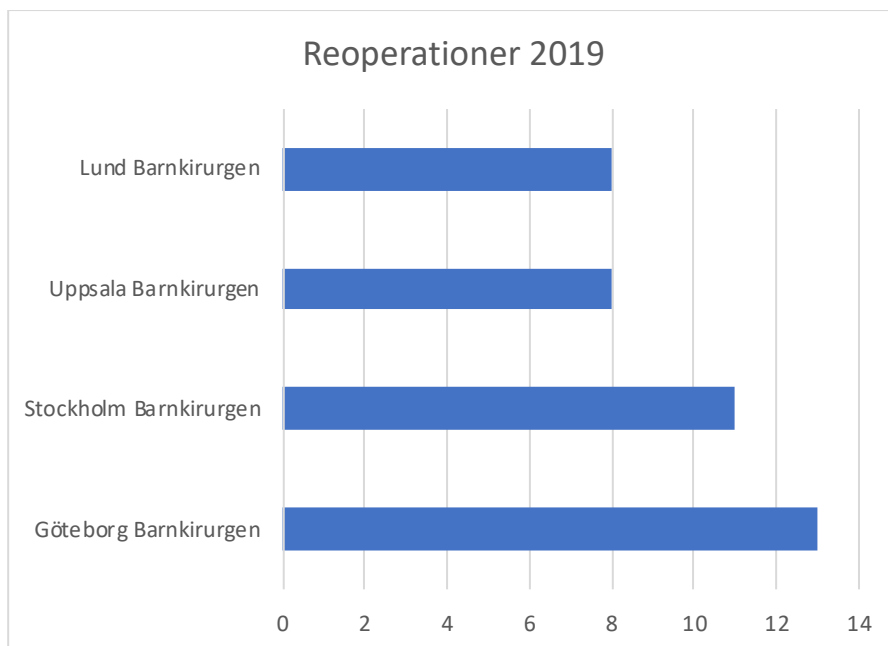
Reoperationer

Komplikationer efter hypospadikirurgi är vanligt och sannolikt underrapporterade vilket ett nationellt register som SWEAPS förhoppningsvis kommer att belysa. Komplikationerna skapar i första hand ett lidande för patienterna och deras familjer, men i förlängningen också ökade kostnader för sjukvården. Allvarigare komplikationer kräver reoperationer som blir ett mått på kvalitet för de opererande enheterna. En longitudinell presentation av vilka primäroperationer som följs av en oönskad reoperation skulle belysa en sådan kvalitet. Under 2019 registrerades 40 reoperationer. Vilket år dessa ska belasta avseende komplikationer kräver dock en automatiserad algoritm som sannolikt motsvaras av en kostnad för SWEAPS.

Tabell 8

Enhet	Reoperationer 2019
Göteborg Barnkirurgen	13
Stockholm Barnkirurgen	11
Uppsala Barnkirurgen	8
Lund Barnkirurgen	8

Figur 6: Reoperationer



Tabell 9: Är avsaknaden av meatus läge liksom kurvering efter nedlösning i hälften av reoperationerna ett uttryck för variabelns irrelevans eller rent slarv?

Variabel	Missing data reop n=40
Utskrivning	1
Penis längd	14
Penis bredd	14
Meatus läge preop	4
Kurvering	3
Cystoskopi	2
Meatus läge efter nedlösning	20
Kurvering efter nedlösning	19
Kirurgisk behandling	2
Uretrasondering	9
Intern uretrotomi	10
Meatotomi	11
Uppresning	9
Graft	10
Förhudsrekonstruktion	5
Förhudsreparation	9
Circumcision	8
Fistel Slutning	6
Resektion uretradivertikel	8
Skrotalplastik	8
Knivtid	7
SP	5
KAD	1
Dripping stent	5

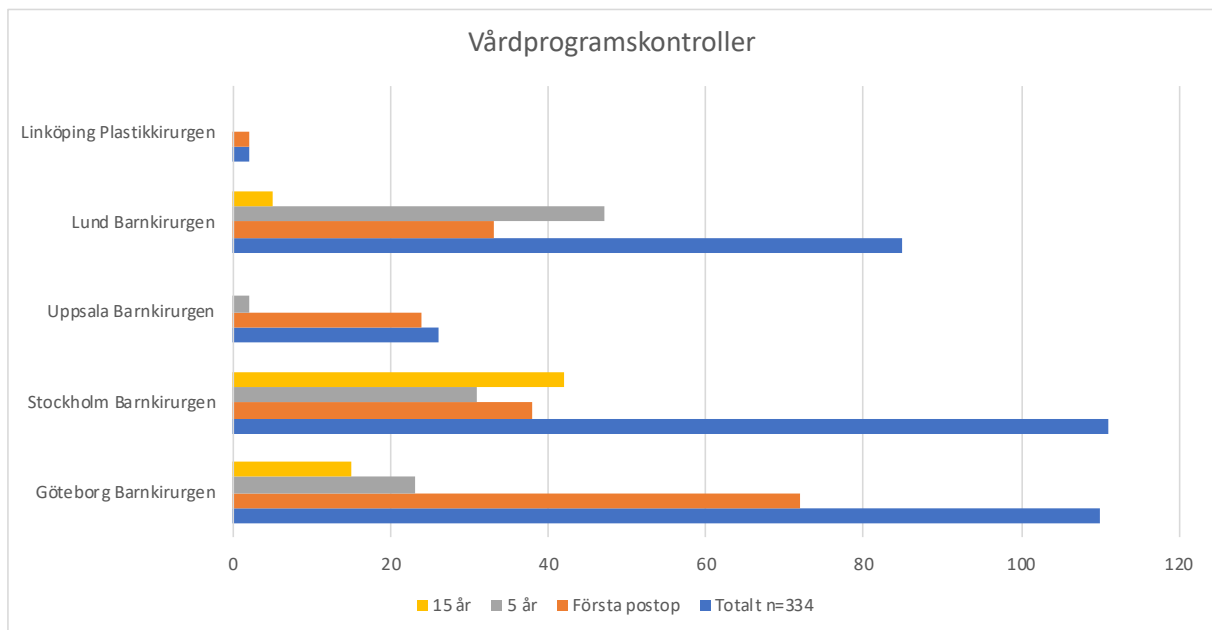
Uppföljning

Under år 2019 har totalt data om 169 patienter registrerats vid en första postoperativ kontroll, 206 vid 5 årskontroll och 62 vid 15-årskontroll. Det är bara förstabetesöket som registrerats av samtliga centra. Två centra saknar registreringar vid 5 och 15 år. Registreringarna för dessa återbesök kan dock betraktas som självpåtagna, då de är att betrakta som retrospektiva registreringar. För att kunna registrera operationer och uppföljningskontroller måste patienten ha tilldelats en profil som erhålles efter registrering vid det första besöket.

Tabell 10: NVK (nationella vårdprogramskontroller) under 2019

Enhet	Totalt n=334	Första postop	5 år	15 år
Göteborg Barnkirurgen	110	72	23	15
Stockholm Barnkirurgen	111	38	31	42
Uppsala Barnkirurgen	26	24	2	0
Lund Barnkirurgen	85	33	47	5
Linköping Plastikkirurgen	2	2	0	0

Figur7: NVK illustrerat som diagram.



Tabell 11: Missing data samtliga NVK

Missing data	
Variabel	NVK n=334
Förhudsrekonstruktion	31
Circumcision	22

Tabell 12: Missing data gemensamma för NVK 5 och 15 år

Missing data	
Variabel	NVK 5 o 15 år n=164
HOSE ofullständig	35
Flöde ofullständig	26

Tabell 13: Missing data specifikt för NVK 15 år, den avslutande kontrollen där beslut om remiss till vuxensjukvården tas.

Missing data	
Variabel	NVK 15 år n=62
Vikt	18
Längd	19
Penislängd	16
Penisbredd	16
Testisvolym vä	14
Testisvolym hö	14
Retentio hö op	45
Retentio vä op	45
Erektion	4
Utlösning	7
Remiss	28

Representativitet i registrerade data

Ej analyserad.

Sammanfattning

I SWEAPS register för barn födda med hypospadi är anslutningsgrad full och de opererande centra registrerar prospektivt data i realtid. Fler center behöver dock registrera information vid operation och uppföljningar efter operation för att denna data ska få full nationell täckning. Antalet nyregistrerade patienter för 2018 och 2019 understiger det förväntade antalet pojkar med hypospadi. Registreringen startade i november 2018, men antalet pojkar för detta år motsvarar betydligt fler än två månader, vilket förklaras av viss retrospektiv registrering. Fler besök har registrerats 2019 vilket kan tolkas som en uppåtgående trend.

Majoriteten av den registrerade datan har god completeness, men information om framförallt biometriska data saknas alltför ofta för att datakvaliteten ska ses som god.

Förbättringsområde

- Förbättrad registrering i uppföljningar av barn födda med hypospadi
- Fråga användarna i SWEAPS om alla patienter som genomgått rekonstruktiv kirurgi är registrerade för år 2019
- Förbättra registrerade data framförallt avseende uppgifter om gestationsvecka, födelsevikt och andra biometriska data inkluderande preoperativa förutsättningar

- Skapa tvingande ja/nej för variabler för att minska missing data
- Variablers tydlighet får diskuteras i samråd med vårdprogramgruppen
- Diskussion med VGR registercentrum om färdiga dataanalyser inför årsrapporten

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, Copen 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. Födda 2019 [cited 2021 18 januari]. Available from: <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.

Utveckling av nya delregister

Under året fortsatte utvecklingen ett delregister för barn som föds med Hirschsprungs sjukdom. Utvecklingen av delregistret sker i samverkan med biträdande registerhållare, nationella företrädare för vårdprogrammet samt andra sakkunniga styrgruppsrepresentanter i SWEAPS. Målsättningen är att registret för Hirschsprungs sjukdom ska kunna föras i ordinarie drift under början av 2021.

Hur kan SWEAPS användas för förbättring av vården?

SWEAPS har genom sin existens ökat samarbetet mellan de fyra barnkirurgiska klinikerna i Sverige. Det har ökat medvetenheten om en standardiserad kvalitetsuppföljning av patienterna gällande prioriterade uppföljningsområden och diskussion kring mätmetoderna i registret.

Den registrerade volymen i SWEAPS delregister är ännu så låg att det är svårt att ligga som grund till verksamhetsförbättring och det föreligger inte heller därför några kliniska förbättringsarbeten. Därtill behöver den registrerade data valideras. Genom SWEAPS arbete har dock grunden lagts för att i framtiden kunna öka evidens i vård och behandling samt minska komplikationer, risk för livslång funktionsnedsättning och förebygga sänkt livskvalitet hos dessa barnkirurgiska patientgrupper.

SWEAPS och forskning

Idag kan ej SWEAPS användas för forskningsändamål, men det utgör en av de viktiga långsiktiga målsättningarna för SWEAPS att befrämja kunskap om barn och vården kring barn med barnkirurgiska missbildningar i Sverige. Det finns många frågor som ännu inte besvarats i Sverige eller internationellt, och som nationell ackumulerad data avsevärt skulle bidra med. Detta är särskilt sett i ljuset av att flera barnkirurgiska missbildningar utgör sällsynta diagnoser, där sådan data optimerar den statistiska volymen.

Planer för framtiden

Datakvalitet i befintliga delregister esofagusatresi, anorektala missbildningar och hypospadi:

Det primära målet med arbetet under 2021 är att öka registreringsgraden, täckningsgraden och datakvaliteten i registret. Detta ska uppnås genom till exempel:

- Styrgruppsdiskussion om variabelers relevans och tydlighet där registreringsgraden är låg
- Direktkontakt och stöd till de enheter som inte riktigt kommit igång att registrera sina patienter via SWEAPS
- Ökad delaktighet hos styrgruppsmedlemmar och referenspersoner inom det nationella vårdprogrammet
- Anordnande av användarmöten med SWEAPS kontaktpersoner vid varje enhet

Utveckling av nya delregister: Under år 2021 är målsättningen att registret för Hirschsprungs sjukdom ska tas i ordinarie drift, och registerutveckling för bukväggsbräck påbörjas sin utveckling.

Ekonomi: SWEAPS finansierades sina första etableringsår under VG-regionens finansiella stöttning, men idag understödjer Akademiska sjukhuset i Uppsala, Karolinska Universitetssjukhuset i Stockholm, Skånes Universitetssjukhus och Sahlgrenska Universitetssjukhus tillsammans den basfinansiering som krävs för att driva SWEAPS. De gemensamma medel åtgår huvudsakligen för kostnader hos VGR

Registercentrum, medan registerhållarinsatser genomförs utanför denna finansiering. Styrgruppens arbete görs således mestadels under fritid.

SWEAPS aktivitetsgrad är avhängigt det finansiella understödet, och för att optimera registrets kvalitet behövs finansiering i högre grad där förhoppningen är att få anslag via Sveriges Kommuner och Landsting. SWEAPS arbetar därför enligt de riktlinjer som finns avseende nationella kvalitetsregister och som beskrivits av Sveriges Kommuner och Landsting.

Samverkan med patientföreningar: I takt med SWEAPS framväxt är målsättningen att patientföreningarnas delaktighet ska växa. I de närmaste avses de formella representanterna för patientföreningen få återkoppling på SWEAPS årsrapport, med möjlighet att ställa frågor och diskutera dess innehåll.

Ett av de långsiktiga målsättningarna i SWEAPS är att de medicinska utfallsmåtten och ska kombineras med uppföljning av **Patientrapporterade utfallsmått (PROM)** och **patient-rapporterade erfarenheter (PREM)**. I detta arbete är avsikten att också patientföreningarna kan involveras och vara med i utveckling av registerdesign och återkoppling av resultat, liksom förbättringsarbeten.

Vad vi kan förvänta oss av nästa årsrapport

Under 2021 kommer arbetsgrupper inom styrgruppen kring specifika diagnoser att arbeta med förbättringsområdena inom sitt delregister. Därutöver kommer registret för Hirschsprungs sjukdom att sjösättas och registret för bukväggsbräck att utvecklas.