

SWEAPS

Svenska registret för avancerad barn- och ungdomskirurgi

ÅRSRAPPORT 2018



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>Gundela Holmdahl</i>	Docent, Universitetssjukhusöverläkare Särskilt inriktad mot Barnurologi	
<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	
<i>Anna Svenningsson</i>	Barnkirurg, PhD Särskilt inriktad mot Barngastrokirurgi	
<i>Magdalena Fossum</i>	Docent, Överläkare barnkirurgi Särskilt inriktad mot Barnurologi	Barnkirurgi, Akademiska Barnsjukhuset, Uppsala
<i>Erik Sköldenberg</i>	Överläkare barnkirurgi, PhD Särskilt inriktad mot Barnurologi	
<i>Ann-Marie Kassa</i>	Barnsjuksköterska, Doktorand	
<i>Helen Engstrand Lilja</i>	Docent, Överläkare barnkirurgi Särskilt inriktad mot Barngastrokirurgi	
<i>Ammar Al-Mashadi</i>	Överläkare barnkirurgi, PhD Särskilt inriktad mot Barngastrokirurgi	
<i>Tor-Björn Backman</i>	Överläkare barnkirurgi, PhD	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>	Överläkare barnkirurgi, PhD Särskilt inriktad mot Barn gastrokirurgi	
-------------------------------	---	--

Samverkan med patientföreningar

SWEAPS samverkar med flera patientföreningar för att patienter ska få medverka i utvecklingen av registret. De formella representanterna utgörs av:

- ILCO, Tarm- uro- och stomiförbundet, Kontaktperson Malin Myrsell Mogren
- Svenska Vacterlföreningen, Kontaktperson Dagmar Fuhrman
- Mag- och tarmförbundet, Kontaktperson Birgitta Lindskog Boklund

Medförfattare i styrgruppen

Michaela Dellenmark Blom, barnsjuksköterska

Anna Svenningsson, barnkirurg

Magnus Anderberg, barnkirurg

Erik Sköldenberg, barnkirurg

Huvudman

Regionstyrelsen i Västra Götalandsregionen, 413 45 GÖTEBORG

Registercentrum



Chef, Ulrika Fritiofsson

Utvecklingsledare, Jonas Lekander

Innehåll

Svenskt register för avancerad barn- och ungdomskirurgi	2
Registerhållare	2
Biträdande registerhållare.....	2
Styrgrupp.....	2
Samverkan med patientföreningar	3
Medförfattare i styrgruppen.....	3
Huvudman	3
Registercentrum.....	3
Inledning – SWEAPS utveckling och målsättning	6
Rapportens syfte.....	6
Övergripande registerdesign.....	7
Redovisning: Esofagusatresi.....	8
Registrets design	8
Registrets Relevans.....	9
Registrets Täckning.....	10
Registrets Anslutningsgrad	10
Completeness av data.....	10
Representativitet i registrerad data	11
Utvalda kvalitetsindikatorer.....	11
Relation till SKL:s certifieringsnivå	12
Sammanfattning	12
Referenser	13
Redovisning: Anorektal missbildning	14
Registrets design	14
Registrets Relevans och värde	15
Registrets Täckning.....	15
Registrets Anslutningsgrad	15
Completeness av data.....	15
Representativitet i registrerade data.....	17
Utvalda kvalitetsindikatorer.....	17
Sammanfattning	18
Relation till SKL:s certifieringsnivå	18
Referenser	18
Redovisning: Hypospadi	19
Registrets design	19

Registrets Relevans.....	20
Registrets Täckning.....	21
Registrets Anslutningsgrad	21
Relation till SKL:s certifieringsnivå	21
Referenser.....	21
Utveckling av nya delregister	22
Hur kan SWEAPS användas för förbättring av vården?.....	22
SWEAPS och forskning	22
Planer för framtiden.....	22
Vad vi kan förvänta oss av nästa årsrapport	23
Sammanfattning resultat.....	24
BILAGA 1 CERTIFIERINGSNIVÅER FÖR NATIONELLA KVALITETSREGISTER OCH REGISTERKANDIDATER	25

Inledning – SWEAPS utveckling och målsättning

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 sammanlagt 17 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 sjukhuset i Stockholm. 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 geografiskt täckning med fyra representanter från vardera barnkirurgiskt center och vara multidisciplinär. Styrgruppen ska också samverka med de nationella vårdprogramsgруппerna inom barnkirurgi i utvecklingen av diagnos- och ingreppsregister. Styrgruppen hade under år 2015 sina första nationella styrgruppsmöten, och under år 2016 startades registeraktiviteten mer ordentligt.

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. SWEAPS avser 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.

Det övergripande syftet med SWEAPS är att kvalitetsutveckla och förbättra högspecialiserad barnkirurgisk vård:

- Skapa besluts- o uppföljningsunderlag till verksamhetsledning
- Minska komplikationer, risk för livslång funktionsnedsättning och förebygga sänkt livskvalitet
- Öka evidens i för vård och behandling
- Effektivisera vården
- Stärka samarbete mellan fyra barnkirurgiska kliniker
- Öka barns och familjers medverkan i vården
- Grunda för ett standardiserat övertag från barn till vuxensjukvård
- Stärka den nationella forskningsaktiviteten
- Grunda för lokal, regional, nationell kompetenshöjning

Rapportens syfte

SWEAPS första 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 och Gastroschisis samt Omphalocele. Målsättningen är att detta ska skapa underlag för SWEAPS att identifiera dess prioriterade målsättningar och systematiskt förbättras i förhållande till dessa.

Övergripande registerdesign

Barn med diagnoser som är relevanta för SWEAPS, har nationella vårdprogram utgående från Svensk Barnkirurgisk förening, och en nationell arbetsgrupp. 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.

Utöver missbildnings- och ingreppspecifika bakgrundsvariabler, är gemensamma bakgrundsvariabler för många diagnosgrupper exempelvis:

- Antenatalt suspekt diagnos JA/NEJ
- Barnets kön (pojke/flicka)
- Barnets gestationsålder vid födelse (veckor+dygn)
- Födelsevikt (gram)
- Födelselängd (cm)
- Associerade missbildningar JA/NEJ
- Hereditet JA/NEJ
- Opererande klinik

Viktiga processmått för majoriteten av barnkirurgiska diagnoser är:

- Tillgänglighetsmått såsom tid från diagnos till korrigerande operation
- Val av operativ behandling
- Typ och antal utredningar för diagnostik
- Vårdtid inom intensivvård, efter rekonstruktiv kirurgi
- Vårdtid på barnkirurgisk vårdavdelning efter rekonstruktiv kirurgi
- Följsamhet till nationellt vårdprogram för respektive diagnos
- Behov av vård- och behandlingsinsatser under uppföljning
- Om överföring till vuxensjukvård genomförts

Viktiga gemensamma resultatmått kan vara

- Överlevnad (kort- och lång tid) och ev. dödsorsak
- Antal/typ komplikationer
- Behov av reoperation
- Andel barn med mild, moderat och svår funktionsnedsättning vid olika åldrar under uppväxten
- Symtom/sjuklighet vid olika åldrar under uppväxten
- Tillväxt vid olika åldrar
- Uppnådd symtomlindring vid operativ och/eller läkemedelsbehandling
- Andel barn samt vilka barn som har sänkt hälsorelaterad livskvalitet samt dess orsaker

Redovisning: Esofagusatresi

Registret fördes i ordinarie drift februari 2018.

Registrets design

Registerdesignen avseende barn som föds med esofagusatresi, följer en longitudinell registerdesign, se Figur 1. Inklusionskriterier är att barnet föds med esofagusatresi enligt någon av anatomiska subtyper Gross A-F1, 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 vårdprogramsguppen i samverkan med SWEAPS styrgrupp.

Registrering av data görs till grunden av barnkirurg. En del center väljer 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}, ända in i vuxenåren^{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 15-årsperioden 1999-2014 föddes i genomsnitt varje år cirka 32 barn med esofagusatresi i Sverige och totalt 484 barn, enligt Socialstyrelsens rapport¹².

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 patient född med esofagusatresi kan kosta flera miljoner, medan andra kostar mindre; tex vård i samband med rekonstruktion icke-komplicerad esofagusatresi 470 000kr vs. komplicerad esofagusatresi 5 524 000kr (exempel framtaget från Sahlgrenska Universitetssjukhuset). En lyckad vård och behandling ger måttliga kostnader, medan komplikationer kan leda till funktionsnedsättning och hög sjuklighetsnivå med fortsatta vårdbehov. Detta i sin tur medför höga kostnader för individen, familjens ekonomiska situation, sjukvården och hela samhället. Rätt vård- och behandlingsinsatser ökar därför möjligheten till att bespara alla parter en kostnad under spädbarnsåret samt under uppväxten.

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.

Sammantaget utgör detta också exempel på orsaker till att Socialstyrelsen i december 2017 beslutade att rekonstruktiv kirurgi vid esofagusatresi ska utgöra rikssjukvård, sedermera nationellt högspecialiserad vård och bedrivs vid högst två enheter i Sverige. Rikssjukvårdsbeslutet understryker behovet av kvalitetsuppföljning på området, och SWEAPS kan 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 kirurgi som uppföljning, behöver den totala patientvolymen optimeras genom att nationella data ackumuleras. Det finns många frågor om kvalitetsbrister i den barnkirurgiska vården om barn med esofagusatresi som ännu inte har svar, men som SWEAPS utmed tid kommer att kunna ge svar på, tex:

- *Är mortalitet hos barn födda med esofagusatresi i Sverige ett problem, eller mäter vi oss med andra västerländska länder?*
- *Vilken operationsmetod är förenad med bättre funktion av matstrupe, luftvägar och livskvalitet, sett ur kort och långt perspektiv?*

- Vilka variationer i arbetssätt finns i operationsmetoder 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?

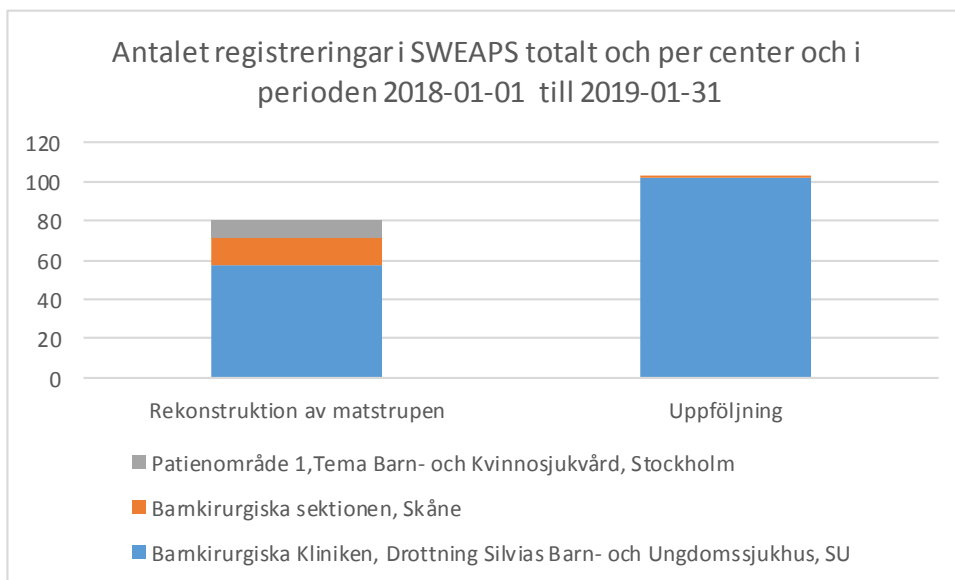
Registrets Täckning

Registrets Anslutningsgrad

Sedan 2016 är samtliga (100%) högspecialiserade barnkirurgiska kliniker vid Karolinska sjukhuset i Stockholm, Skånes Universitetssjukhus i Lund, Drottning Silvias Barn- och Ungdomssjukhus, Göteborg samt Akademiska Sjukhuset, Uppsala 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 i perioden år 2018 fram till 31 januari 2019 totalt 80 registreringar gällande vårdtillfället för rekonstruktion av matstrupen gjorts, samt 103 registreringar gällande uppföljning av barn med esofagusatresi. Totalt har tre av fyra barnkirurgiska center registrerat data (75%).



Registreringarna återspeglar 38 patienter som opererats i perioden 2016-2018; 12 patienter år 2016, 15 patienter år 2017 samt 11 patienter år 2018. I jämförelse med Socialstyrelsens rapport om fosterskador och kromosomavvikelse¹² utgör den registrerade datan av tre center approximativt 40% täckningsgrad i Sverige.

Hittills har ett center registrerat många fler patienter jämfört med de övriga, vilket beror på att de registerfört retrospektiv data som fanns insamlade efter CPUA godkännande 2015-03-25, medan de övriga center ej hittills gjort så.

Om endast år 2018 analyseras, utgör täckningsgrad mot Socialstyrelsens födelseregister 11/32 (34%), men flera registreringar har inkommit efter det (se kommentar nedan i sammanfattning).

Missing data analyseras ur de 38 registrerade patientdata 2016-2018 gällande tillfället för rekonstruktiv kirurgi vid esofagusatresi för att få en bild av aktuell datakvalitet. Gällande uppföljningsdata kommer den ej att redovisas då bara ett center i huvudsak startat.

Som visas i tabell 1, är den missing data i den registrerade datan i huvudsak inte hög, men det finns variabelregistreringar som måste förbättras. Dessa gäller förstås alla variabler med någon missing data, men i synnerhet födelselängd, typ av thorakotomi, extrapleural/transpleural, reoperation och esofagusdilatation innan utskrivning.

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

Variabel	Missing data
Födelsevecka	0 (0%)
Födelsevikt	0 (0%)
Födelselängd	11 (29%)
Gross typ EA	1 (3%)
Annan missbildning	1(3%)
Operationsmetod	
Primäranastomos eller ej	2 (5%)
Incision sida	1 (3%)
Typ av thorakotomi	13 (34%)
Extrapleural/transpleural	8 (21%)
Reoperation	3 (9%)
Anastomosläckage	0 (0%)
Sårinfektion	0 (0%)
Sepsis verifierad med blododling	0 (0%)
Refistulering	2 (5%)
Annan komplikation	0 (0%)
Esofagusdilatation innan utskrivning	3 (9%)
Utskrivningsinformation	1(3%)

missing data > 20%, måste förbättra
 missing data 16-19%, måste förbättras

Representativitet i registrerad 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 vs 3%), Gross C (94% vs 85%), Annan missbildning (35 vs 50%)^{14, 15}.

Variabel	Antal (%)
Födelsevecka <37, prematur	13(34)
Födelsevikt < 2500 gram, låg födelsevikt	12(32)
Gross EA typ A/B/C/D/E	2 (6)/0(0)/33(94)/1(3)/0(0)
Annan missbildning	13(35)
Primäranastomos	34(94)

Utvalda kvalitetsindikatorer

Barn med esofagusatresi behöver kirurgisk åtgärd de första levnadsdygnen. Andelen barn som genomgått primäranastomos inom 2 dygn uppgick till 94%.

Efter genomgången primäranastomos vid esofagusatresi var mediantiden i respirator för barnen 2 dygn (0-6). Av barnen vårdades 23 på Barn-IVA och 16 på Neo-IVA, och 5 barn vårdades både på Barn-IVA och Neo-IVA postoperativt. Det tog i median 10 dygn (0-50) från operationsdagen till dess att barnen var fullt enteralt uppfödda. Vårdtiden på barnkirurgisk vårdavdelning var för dessa barn i median 23 dygn (range 11-86). Av registrerad data framgår att av de 37 barn som opererats för esofagusatresi och vars data var registrerad, skrevs 26 ut direkt till hemmet medan 11 skrevs ut till hemortssjukhus, och det fanns ingen skillnad i vårdtid på barnkirurgisk vårdavdelning mellan dessa patienter enligt Mann Whitney U-test, $p > 0.05$.

Tabell 3. Vårdtidförlopp i dygn för barn födda med esofagusatresi 2016-2018, som genomgått primäranastomos vid tre olika center i Sverige			
Mediantid (range) till operation från födelse: 2 dygn (0-4)	Mediantid (range) respiratorid efter operation: 2 dygn (0-6)	Mediantid (range) IVA-tid postoperativt: 2 dygn (0-12)	Tid från operation till full enteral uppmatning: 10 dygn (0-50)
		Mediantid (range) neonatal-tid postoperativt: 5 dygn (0-52)	
Mediantid (range) vårdtid barnkirurgi 23 (11-186)			

Däremot kan variation (median 14-27) ses mellan de tre registrerande centren gällande vårdtid på den barnkirurgiska vårdavdelningen (Tabell 4).

Tabell 4. Mediantid (range) gällande vårdtider vid primäranastomos genomförd på barn födda med esofagusatresi 2016-2018 vid tre olika svenska center

		Dagar till operation från födelse	Vårdtid dygn barnkirurgisk vårdavdelning	Vårdtid dygn Barn-IVA-avdelning postoperativt rekonstruktiv kirurgi	Vårdtid dygn neonatalavdelning rekonstruktiv kirurgi	Respiratorid dygn rekonstruktiv kirurgi	Tid i dygn från operation till full enteral uppmatning
Center 1	N	14	14	8	8	13	14
	Median (Min/Max)	2 (0-3)	27 (17-186)	2 (0-10)	3 (0-17)	2 (0-5)	12 (9-42)
Center 2	N	7	7	5	2	7	7
	Median (Min/Max)	2 (1-4)	21 (12-36)	5 (2-12)	12 (8-15)	3 (1-6)	10 (7-21)
Center 3	N	13	13	10	6	12	11
	Median (Min/Max)	1 (0-2)	14 (11-52)	3 (1-11)	8 (0-52)	2 (1-6)	9 (5-50)

Av korttidsutfall går att utläsa att den barnkirurgiska kvaliteten på vården var god hos de opererade patienterna år 2016-2018. Att jämföra har mot de 3% som reopererats exempelvis, 16% i en finländsk studie¹⁰, men i beaktande ska tas att betydligt fler patienter och en äldre kohort beskrivits i den finländska studien.

Tabell 5. Exempel på korttidsutfall efter primäranastomos vid esofagusatresi 2016-2018 som registrerats i SWEAPS	
Korttidsutfall	Antal(%)
Reoperation	1(3)
Anastomosläckage	2(5)
Sårinfektion	1(3)
Sepsis	2(5)
Refistulering	0(0)
Annan komplikation	4(11)
Gastrostomi innan utskrivning	5(13)
Antirefluxkirurgi	0(0)
Dilatation	1 (9)

Relation till SKL:s certifieringsnivå

Registerkandidat. Förbättring framförallt av punkt 2, 3, 8, 11 beskriven i certifieringsnivå 3, för att uppnå denna nivå, BILAGA 1.

Sammanfattning

Redovisningen av delregistret esofagusatresi speglar första systematiska nationella sammanställningen för SWEAPS, och uppfyller den nationella årsrapportens syfte. Data kan ge bild av fungerande arbetssätt, men också det som behöver förbättras. Redan under arbetet med årsrapporten framkom önskemål från involverade center att senarelägga deadline för registrering av förra årets patienter. Denna punkt om att förlägga detta till 1 mars varje år och förslag på ett årshjul till SWEAPS arbete ska tas upp under styrgruppsmöte i SWEAPS 6 maj 2019. SWEAPS styrgrupp behöver också planera för att förbättra completeness av data, analysera varför det saknas data och om

möjlig korrigera detta. Under det första året av delregistret esofagusatresi, har kriterier för registerkandidatnivå enligt Sveriges Kommuner och landsting uppnåtts, och en systematisk plan för att inom max fyra år uppfylla kriterierna för certifieringsnivå 2 utvecklas.

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 Koivusalo AI, Pakarinen MP, Lindahl HG, Rintala RJ. Revisional surgery for recurrent tracheoesophageal fistula and anastomotic complications after repair of esophageal atresia in 258 infants. *J Pediatr Surg* 2015; 50(2): 250-254.
- 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 2014. 2016-3-4. Sotckholm, Sverige, 2016.
- 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.

Redovisning: Anorektal missbildning

Registret fördes i ordinarie drift februari 2018.

Registrets design

Registrering i SWEAPS av barn födda med anorektal missbildning (ARM) följer en longitudinell registerdesign som omfattar data från slutenvårdstillfällen kopplade till kirurgiska åtgärder av missbildningen samt efterföljande uppföljningar i öppenvård (Figur 1). Inklusionskriterium för registrering är medfödd anorektal missbildning (Q42.0-42.3) behandlad vid barnkirurgisk klinik i Sverige.

Registrering av primärdata sker vid utskrivning från första vårdtillfället på barnkirurgisk klinik. Denna primärregistrering fokuserar på beskrivande data om patienten såsom födelsekaraktäristika, hereditet, prenatal diagnos och eventuella associerade missbildningar. Primärregistreringen omfattar även information om perioperativa data om eventuell stomiuppläggning och vårdbehov.

Beroende på typ av ARM, kan rekonstruktion av missbildningen ske under första vårdtillfället eller vid ett senare separat tillfälle. Registrering av rekonstruktionen sker vid utskrivning från vårdtillfället med rekonstruktion och omfattar variabler som närmare beskriver typ av ARM, operationsmetod, perioperativa data som komplikationer, vårdbehov, vårdtid och utskrivningsdata. Patienter med upplagd stomi registreras även vid vårdtillfället för stominedläggning. Variabler beskriver eventuella preoperativa stomiproblem och perioperativa data. Barn med ARM följs upp med nationella vårdprogramskontroller vid 1, 5, 10 och 15 års ålder. Information från dessa uppföljningstillfällen registreras i SWEAPS för att över tid följa utveckling av hälsa och resultat av kirurgin. Registreringen kan även användas som ett instrument för att kvalitetssäkra att samtliga screening-undersökningar som enligt vårdprogrammet skall utföras har blivit utförda.

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

Figur 1. Registerdesign SWEAPS delregister för ARM

Patientens data om registervariablerna tas fram av ansvarig barnkirurg som antingen registrerar direkt i SWEAPS online, eller registrerar data på pappersformulär som därefter matas in i registret av annan kvalificerad vårdpersonal.

Registrets Relevans och värde

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.

Omhändertagandet vid sällsynta och komplexa diagnoser som anorektal missbildning kan vara kostsamt, 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 funktionsnedsättning och hög sjuklighetsnivå med fortsatt vårdbehov. Detta i sin tur medför höga kostnader för individen, barnets familj, sjukvården och hela samhället. Rätt vård- och behandlingsinsatser ökar därför möjligheten till att bespara alla parter en kostnad under spädbarnsåret samt under uppväxten.

Sammantaget utgör detta också exempel på orsaker till att Socialstyrelsen i december 2017 beslutade att rekonstruktiv kirurgi vid anorektal missbildning ska utgöra rikssjukvård, sedermera nationellt högspecialiserad vård och bedrivs vid högst två enheter i Sverige. Rikssjukvårdsbeslutet understryker behovet av kvalitetsuppföljning på området, och SWEAPS kan ge möjlighet till dessa centra att följa och rapportera vårdkvaliteten liksom att utmed tid förbättra denna.

Registrets Täckning

Registrets Anslutningsgrad

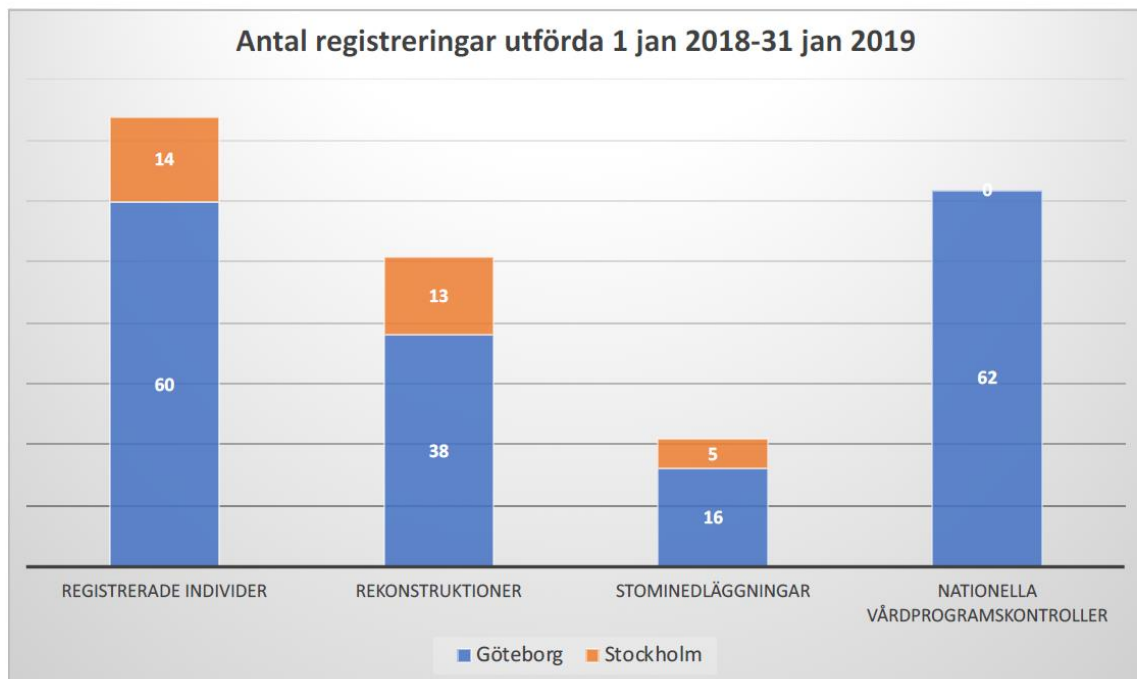
Sveriges samtliga fyra högspecialiserade barnkirurgiska kliniker* har sedan 2016 aktivt deltagit i utvecklingsarbetet av SWEAPS samt varit anslutna för online registrering sedan första kvartalet 2018.

*Karolinska Universitetssjukhuset Stockholm, Skånes Universitetssjukhus Lund, Drottning Silvias Barn- och Ungdomssjukhus, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg samt Akademiska Sjukhuset Uppsala.

Completeness av data

Två av fyra anslutna barnkirurgiska kliniker (50%) har under året rapporterat data till registret. Registret omfattade 31 jan 2019 totalt 74 patienter med data gällande rekonstruktion för 51 patienter, stominedläggning för 21 patienter och 62 uppföljningstillfällen. Inkluderade patienter är födda mellan år 2001-2018 och registrerade rekonstruktioner är utförda under perioden 2005-2018. Den ena kliniken har hittills registrerat majoriteten av patienterna, vilket beror på att denna klinik valt att registrera retrospektiva data i högre omfattning än den andra rapporterande kliniken. Analys av data från nationella vårdprogramskontrollerna kommer ej redovisas närmare då endast en klinik registrerat dessa data.

Enligt Socialstyrelsens statistikdatabas¹ vårdades under 2017, 40 unika patienter i slutenvård med diagnos Q42 (medfödd avsaknad, atresi och stenosis av tjocktarmen). Av registrerade patienter är 15 födda 2017, vilket detta år ger en approximativ täckningsgrad på 38% (15/40). Efter registerutdraget har data från främst år 2018 kompletterats i registret för det ena centret.



Figur 1. Antal patienter, rekonstruktioner, stominedläggningar och vårdprogramskontroller som registrerats under perioden 1 jan 2018-31 jan 2019.

Missing data har analyserats för de 74 patienternas primärregistrering, för de 51 vårdtillfällena med rekonstruktion och de 21 vårdtillfällena för stominedläggning (Tabell 1). Generellt var andelen missing data betydligt högre vid primärregistreringen än vid rekonstruktions- och stominedläggningstillfällena (Tabell 1). En tänkbar förklaring till den stora skillnaden är att primärregistreringen vid uppstart haft en högre andel retrospektivt registrerade data där efterfrågade variabler ej funnits att tillgå ur granskade journaler. Variabler gällande patientens längd (födelselängd, längd vid inskrivning rekonstruktion, längd vid utskrivning stominedläggning) faller vid samtliga registreringar ut med hög andel missing data (39%/ 41%/ 43%). Mest anmärkningsvärt är den relativt höga andelen missing data för den grundläggande variabeln gestationsålder (22%). Variabeln kön kan autogenereras från patientens fullständiga personnummer.

Tabell 1: Andel missing data av data registrerade i SWEAPS delregister ARM	
Primärt vårdtillfälle	
Variabel	Missing data
Gestationsålder	16/74 (22%)
Födelsevikt	14/74 (19%)
Födelselängd	29/74 (39%)
Antenatalt suspekt ARM	12/74 (16%)
Hereditet för ARM	21/74 (28%)
Annan missbildning	13/74 (18%)
Anläggande av stomi	0/74 (0%)
- Typ av stomi	0/37 (0%)
- Komplikationer (sårinfektion, blödning, sepsis, annan komplikation)	7/37 (19%) vardera
- IVA	7/37 (19%)
- Neonatalavdelning	7/37 (19%)
- Respiratorvård	7/37 (19%)
Avliden under vårdtillfället	11/74 (15%)
Utskrivning till	13/74 (18%)
Rekonstruktion av anorektal missbildning	
Variabel	Missing data
Typ av anorektal missbildning	1/51 (2%)

Fistel	0/51 (0%)
Typ av fistel	1/38 (3%)
Typ av rektouretral fistel	3/7 (43%)
Vikt vid inskrivning	0/51 (0%)
Längd vid inskrivning	21/51 (41%)
Typ av rekonstruktion	0/51 (0%)
Sårinfektion	0/51 (0%)
Sepsis	0/51 (0%)
Annan komplikation	1/51 (2%)
Reoperation	0/51 (0%)
IVA	0/51 (0%)
Neonatalavdelning	0/51 (0%)
Respiratorvård	0/51 (0%)
Utskrivning till	0/51 (0%)
Reistrering stominedläggning	
Variabel	Missing data
Stomiproblem	6/21 (29%)
Komplikationer	0/21 (0%)
Reoperation inom vårdtiden	0/21 (0%)
IVA	0/21 (0%)
Respiratorvård	0/21 (0%)
Vikt vid utskrivning	0/21 (0%)
Längd vid utskrivning	9/21 (43%)
Utskrivning till	0/21 (0%)
■ missing data > 20%, måste förbättra ■ missing data 16-19%, måste förbättras	

Representativitet i registrerade data

Tabell 2 visar utfall av ett antal beskrivande variabler hos registrerade patienter. Vid jämförelse av utvalda variabler mot tidigare publicerade data är representativiteten av registrerade data god (prematurit 20% vs 18%², associerad missbildning 49% vs 54%²).

Variabel	Antal (%)
Födelsevecka <37 (prematuro)	12/59* (20%)
Prenatal misstanke om ARM	3/62* (5%)
Hereditet för ARM	1/53* (2%)
Annan missbildning	30/61* (49%)
Typ av ARM:	
- analatresi	42/50* (84%)
- analstenos	4/50* (8%)
- annan	4/50* (8%)
ARM med fistel	38/51* (75%)
Typ av fistel:	
- Perineal	17/37* (46%)
- Vestibulär	10/37* (27%)
- Rectouretral	7/37* (19%)
- Kloak	2/37* (5%)
- Rectovesikal	1/37* (3%)
Typ av rekonstruktion:	
- PSARP	27/51* (53%)
- Mini-PSARP	10/51* (20%)
- Cutback	11/51* (22%)
- Dilatation	1/51* (2%)
- PSARVUP	2/51* (4%)

Utvalda kvalitetsindikatorer

Viktiga kvalitetsmått för patienter med ARM är förekomst av långtidskomplikationer som förstoppning, urin- och avföringsinkontinens samt sexuell funktionsnedsättning. I framtiden kommer SWEAPS registret kunna ge viktig kunskap om detta, men i nuläget under registrets uppstart kan vi främst ta ut data om korttidsutfall. Vid analys av variabler som speglar korttidsutfall efter rekonstruktion

framkommer inga komplikationer i form av sårinfektion, sepsis, blödning eller behov av reoperation under vårdtillfället (Tabell 3). Fyra procent av patienterna hade registrerad "annan komplikation relaterad till kirurgi". Sammantaget indikerar utfallet en god kvalitet av utförd barnkirurgisk vård.

Korttidsutfall	Antal(%)
IVA	13/51(26%)
Respiratorvård	3/51 (6%)
Reoperation	0/51 (0%)
Sårinfektion	0/51 (0%)
Sepsis	0/51 (0%)
Annat komplikation relaterad till kirurgi	2/50 (4%)

Andelen patienter som erhöll stomi innan rekonstruktion var 37/74 (50%). Efter stomiuppläggning vårdades 20/30 (67%) av patienterna på BIVA jämfört med 13/51 (25%) efter rekonstruktion. Vårdtid på barnkirurgisk klinik vid rekonstruktionstillfället var median 7 dagar (range 2-186). Vårdtid för respektive center redovisas i tabell 4, och påvisar skillnader i medianvårdtid. Majoriteten av patienterna 50/51 (98%) skrevs ut till hemmet efter rekonstruktiv kirurgi.

		Vårdtid i dygn
Center 1	N	38
	Median (Min/Max)	8 (2-186)
Center 2	N	13
	Median (Min/Max)	4 (2-10)

Tabell 4. Vårdtid vid rekonstruktion för respektive center.

Sammanfattning

- Sedan start för online registrering i SWEAPS första kvartalet 2018 fram till registerutdrag 31 jan 2019 har 74 barn med ARM registrerats.
- Approximativ nationell täckningsgrad för patienter födda 2017 var 38%.
- De variabler som saknas mest i registreringen berör längd
- Andel "missing data" vid registrering av rekonstruktion och stominedläggning är låg. Vid primärregistreringen finns potential för förbättring.
- Förslag på komplettering av registret:
 - o Lägga till återinläggning inom 30 dagar som variabel
 - o Lägga till klassificering av allvarlighetsgrad av komplikationer enligt Clavien-Dindo

Relation till SKL:s certifieringsnivå

Registerkandidat. Förbättring framförallt av punkt 3, 8, 11 beskriven i certifieringsnivå 3, för att uppnå denna nivå, BILAGA 1.

Referenser

1. Statistikdatabasen - Socialstyrelsens. *Diagnoser i slutenvård*. <http://www.socialstyrelsen.se/statistik/statistikdatabas/diagnoserislutenvard> (Hämtad 2019-03-10).
2. Svenningsson A, Gunnarsdottir A, Wester T. Maternal risk factors and perinatal characteristics of anorectal malformations. *J Pediatr Surg*. 2018;53:2183-88

Redovisning: Hypospadi

Registrets design

Registerdesignen avseende barn som föds med hypospadi följer en longitudinell registerdesign, se Figur 1. Inklusionskriterier är att barnet föds med hypospadi Q54.0-54.4 och vårdas i Sverige.

Hypospadi innebär att en pojke föds med urinrörsmynningen på undersidan av penis. Urinrörsmynningen kan utgå allt ifrån ollonets spets och ner till perineum. Penis är också ofta krokig och förhuden kluven. Pojkar med hypospadi behöver kirurgisk behandling och operationen sker vanligen mellan 9-18 månaders ålder. Den kirurgiska behandlingens mål är att få urinrörsmynningen att hamna så normalt som möjligt på ollonets topp, att få penis rak och att pojken ska kunna kissa rakt fram. Därutöver är viktiga behandlingsmål även att uppnå ett bra kosmetiskt resultat och god sexuell funktion.

I hypospadiregistret sker den första registreringen av data efter barnets "första besök" på mottagning, där bedömning av kirurg (barnkirurg eller plastikkirurg) sker. Den första registreringen fokuserar på födelsedata, associerade missbildningar, status penis samt om det finns ett läkarbedömt behov av kirurgi. Denna insamling av data inrymmer ett gott utgångsläge för de kommande ev. registreringarna "operation 1", ev. "uretrarekonstruktion seans 2", ev. "reoperation" samt "Nationell vårdprogramskontroll vid postoperativt 1 år (jfr med operation 1), vid 5 års ålder samt 15 års ålder" då barnet/ungdomen kommer för uppföljning hos barnkirurg/plastikkirurg.

Hypospadi kan opereras med ett antal olika tekniker, och risken för postoperativa komplikationer är relativt hög. Likväl som registret infångar de olika kirurgiska teknikerna som använts hos svenska vårdgivare (n=6), kan det också mäta kort- och framförallt långtidsutfall. I enlighet med det nationella svenska vårdprogrammet mäts därför långtidsutfall där kvalitetsindikatorer är formulerade med hänseende till genital status och urinvägsfunktion med fokus på miktionsstatus. Frågorna som ställs i registret är även fokuserade vid exempelvis processmått som ger möjlighet att utvärdera om patienten får vård i rätt tid, får vård enligt nationella vårdprogrammet samt hur patientvolym fördelar sig över landets center.

Figur 1.	FÖRSTA BESÖK	OPERATION 1	URETRAREKONSTRUKTION SEANS 2	REOPERATION	UPPFÖLJNING ENLIGT VÅRDPROGRAMMET		
Standardiserade registreringar vid	Första besök	Operation 1	URETRAREKONSTRUKTION SEANS 2	REOPERATION	1 år postop. operation 1	5 år	15 år
Fokus på mätning av	Missbildningstyp Hereditet Födelsekaraktäristika Aktuell för operation	Statuspenis Androgenbehandlad Profylaxantibiotika per/peroperativt Kirurgisk teknik Kateterbehandling Planering uretrarekonstruktion Seans2 Knivtid Vårdtid	Profylaxantibiotika pre/peroperativt Undersökningar Kateterbehandling Vårdtid	Status penis Kirurgisk teknik Kateterbehandling Vårdtid	Tid och plats för uppföljning Statuspenis Åtgärd förhud Åtgärd retentio Statusmktion Förmåga erektion och ejakulation Remiss till vuxensjukvård		

Frågorna som ställs i registret är vanligtvis 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 vårdprogramsguppen i samverkan med SWEAPS styrgrupp. Exempelvis är åtgärdskoderna utskrivna i registret, för att befrämja en enhetlig registrering.

Registrering av data görs till grunden av barnkirurg/plastikkirurg. En del center väljer 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

Hypospadi är en missbildning som drabbar 1/125 födda pojkar i Sverige, vilket således är en av de vanligare barnkirurgiska missbildningarna. Cirka en tiondel av pojkarna föds med den svåraste formen: proximal hypospadi.

Svenska studier påvisar relativt goda långtidsresultat för pojkar med både distal och proximal hypospadi avseende urologisk funktion, psykosocialt utfall och psykoosexuell utveckling (1-4). Framför allt för patienter med proximal hypospadi kan det dock krävas flera reoperationer för att uppnå ett gott resultat (4). Patienter med hypospadi är mer missnöjda med penislängd än friska kontroller. Flera av studierna (1-6) talar för att pojkar med hypospadi behöver en fungerande och ibland utökad uppföljning med mer stöd, både urologiskt och psykologiskt. Samtidigt påpekas i den internationella litteraturen att det finns upp mot 250 olika kirurgiska tekniker för hypospadi, och konsensus om vilken behandlingsmetod som är bäst saknas. Dessutom diskuteras även den optimala åldern för kirurgisk behandling och förebyggande av postoperativa komplikationer (5). Vidare förespråkas en hög kirurgisk volym och noggrann långtidsuppföljning upp i vuxenåren för att nå positiva effekter på komplikationsnivåerna (6).

I Sverige saknades tidigare ett kvalitetsregister för hypospadi. Omhändertagande vid komplexa diagnoser som hypospadi kan vara kostsamma, särskilt sett i ljuset av att postoperativa komplikationer är vanliga i denna diagnosgrupp (6). Det gör det viktigt att kunna identifiera framgångsrika arbetsätt även ur detta perspektiv. För att kunna få en bättre uppfattning om vårdens kvalitet vid hypospadi, såväl kirurgi som uppföljning, behöver den totala patientvolymen optimeras genom att nationella data ackumuleras. Det finns många frågor om kvalitetsbrister i den barnkirurgiska/plastikkirurgiska vården om barn med hypospadi som ännu inte har svar, men som SWEAPS utmed tid kommer att kunna ge svar på, tex:

- *Hur stor andel av patienter med hypospadi genomgå reoperation i Sverige, och vilka faktorer kan associeras till det?*
- *Vilka variationer i arbetsätt finns i operationsmetoder hos svenska centra och skiljer sig komplikationsnivån i förhållande till detta?*
- *Vilken operationsmetod är förenad med bättre urologisk och genital funktion, sett ur kort och långt perspektiv?*

- *Efterlevs det svenska vårdprogrammet för barn födda med hypospadi i hela landet oavsett boendeort?*
- *Hur stor andel av 15-åringar med hypospadi remitteras till vuxenvården?*

Registrets Täckning

Registrets Anslutningsgrad

Sedan 2018 är samtliga (100%) högspecialiserade barnkirurgiska kliniker (n=4) samt 2 plastikkirurgiska kliniker (n=2) som utför kirurgi på hypospadi anslutna, och samtliga har börjat registreringen. Det gäller Karolinska sjukhuset i Stockholm, Skånes Universitetssjukhus i Lund, Drottning Silvias Barn- och Ungdomssjukhus, Göteborg, Akademiska Sjukhuset, Uppsala, Universitetssjukhuset Linköping samt plastikkirurgiska kliniken, Malmö/Skånes Universitetssjukhus.

Då registret var först i drift i början november år 2018, och inga helårsregistreringar är tillgängliga för analys, genomförs inga ytterligare analyser av data.

Relation till SKL:s certifieringsnivå

Registerkandidat. Förbättring framförallt av punkt 2, 3, 8, 11 beskriven i certifieringsnivå 3, för att uppnå denna nivå, BILAGA 1.

Referenser

1. Andersson M, Doroszkiewicz M, Arfwidsson C, Abrahamsson K, Holmdahl G. Normalized Urinary Flow at Puberty after Tubularized Incised Plate Uretroplasty for Hypospadias in Childhood. *J Urol* 2015 (194) 1407-1413.
2. Örtqvist L, Andersson M, Strandqvist A, Nordenström A, Frisé L, Holmdahl G, Nordenskjöld A. Psychosocial outcome in adult men born with hypospadias. *J Pediatr Urol*. 2017 Feb;13(1):79.e1-79.e7.
3. Örtqvist L, Fossum M, Andersson M, Nordenström A, Frisé L, Holmdahl G, Nordenskjöld A. Long-term followup of men born with hypospadias: urological and cosmetic results. *J Urol*. 2015 Mar;193(3):975-81. doi: 10.1016/j.juro.2014.09.103. Epub 2014 Sep 28.
4. Andersson M, Sjöström S, Wängqvist M, Örtqvist L, Nordenskjöld A, Holmdahl G. Psychosocial and Sexual Outcomes in Adolescents following Surgery for Proximal Hypospadias in Childhood. *J Urol*. 2018 Dec;200(6):1362-1370. doi: 10.1016/j.juro.2018.06.032. Epub 2018 Jun 22.
5. van der Horst H.J.R de Wall L.L. Hypospadias, all there is to know. *Eur J Pediatr* (2017) 176:435–441 DOI 10.1007/s00431-017-2864-5
6. Rourke K, Braga LH. Transitioning patients with hypospadias and other penile abnormalities to adulthood: What to expect? *Can Urol Assoc J* 2018;12(4Suppl1):S27-33. <http://dx.doi.org/10.5489/cuaj.5227>

Utveckling av nya delregister

År 2018 startades även utveckling av ytterligare ett nytt delregister, som riktar sig mot 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 2019.

Under 2019 planeras förberedande arbete för delregister om bukväggsbråck (gastroschis/omphalocele) med målsättning till ordinarie drift inom år 2020.

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.

Eftersom SWEAPS inte funnits så länge, är volymen ännu för låg för att skapa besluts- och uppföljningsunderlag till verksamhetsledning och det föreligger inte heller därför några kliniska förbättringsarbeten. Genom den första årsrapporten går dock att se att SWEAPS under drygt 2 år lyckats stärka standardiserad kvalitetsuppföljning inom 3 diagnoser, påbörjat struktur för patientföreningsmedverkan och lagt grunden 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: Som tidigare beskrivet fördes under år 2018, tre barnkirurgiska delregister i ordinarie drift. Det primära och kortsiktiga målet med arbetet under 2019 är därför 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
- Inför varje styrgruppsmöte, uppdaterad återkoppling av registreringsaktiviteten i SWEAPS/per enhet
- Ökad delaktighet hos styrgruppsmedlemmar avseende utveckling av nya delregister och andra styrgruppsuppdrag

- Anordnande av användarmöten med SWEAPS kontaktpersoner vid varje enhet

Utveckling av nya delregister: Under år 2019 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, Nya Karolinska, 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 patientrapporterade 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.

Forskning: Under år 2019 är målsättningen att utveckla informationen om forskning via SWEAPS på dess hemsida, i samarbete med VGR Registercentrum. Därutöver att öka datakvaliteten i de befintliga delregistren, för att främja målsättningen att SWEAPS ska kunna användas för forskningsändamål.

Årshjul: I SWEAPS årshjul kommer deadline för registrering av det senare årets patienter att senareläggas till 1 mars. Detta på grund av användarnas önskemål och för att befrämja täckningsgraden i analysen.

Vad vi kan förvänta oss av nästa årsrapport

Under 2019 kommer plan med respektive anslutet center att utformas för att utöka registreringsgraden. Varje delregister kommer att ha ansvariga ambassadörer i styrgruppen som i enlighet med Sveriges Kommuner och Landstings certifieringsgrader ska formulera hur registret inom max 5 år ska uppnå certifieringsgrad 3.

I fler delregister är patientvolymen så hanterbar, att data går att registrera ikapp för år 2018 och även dessförinnan- så länge patienterna fått juridiskt rättmätig information om centrets involvering i SWEAPS. Därför kommer täckningsgraden för år 2018 och år 2019 att vara högre för samtliga involverade center. De första prospektiva 1-årsuppföljningarna i landet kommer därmed att kunna göras, och utvärderas i årsrapporten.

Sammanfattning resultat

Svenska kvalitetsregistret för avancerad barn- och ungdomskirurgi, SWEAPS erhöll beslut om CUA 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 hade under år 2015 sina första nationella styrgruppsmöten, och under år 2016 startades registeraktiviteten mer ordentligt. Styrgruppen har geografiskt täckning med fyra representanter från vardera barnkirurgiskt center och är multidisciplinär, samverkar med nationella vårdprogramgrupperna inom barnkirurgi och med patientföreningar.

Trots att SWEAPS idag inte är finansierat från Sveriges Kommuner och Landsting, har sedan år 2016 tre delregister (esofagusatresi, anorektal missbildningar och hypospadi) utvecklats med ordinarie drift under 2018, och utvecklingen av ett fjärde delregister för Hirschsprungs sjukdom är planerad ordinarie drift under år 2019. Patienterna 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.

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 sedan dess begynnelse enligt de riktlinjer som finns avseende nationella kvalitetsregister och som beskrivits av Sveriges Kommuner och Landsting.

BILAGA 1 CERTIFIERINGSNIVÅER FÖR NATIONELLA KVALITETSREGISTER OCH REGISTERKANDIDATER

(gäller från och med 20180322)

Registerkandidatnivå

1. Hög relevans som nationellt kvalitetsregister, baserat på NPO:s bedömning.
2. Förankrat i vård- och omsorgsektorn med god geografisk spridning, till exempel via professionsföreningar och nationella nätverk.
3. Redovisning av problemområden och kvalitetsindikatorer för registret samt på vilket sätt registret skulle kunna bidra till bättre vård.
4. Registerhållare och styrgrupp är utsedda samt information om hur dessa utses och respektive mandatperiod. Av redovisningen ska även framgå hur samverkan med CPUA ska ske då registerhållare eller företrädare utses.
5. Etablerad samverkan med ett registercentrum.
6. Verksamhetsberättelse enligt anvisningar för varje kalenderår där det framgår hur registret utvecklas.
7. Kartläggning av andra närliggande register så att överlappning kan undvikas och samverkan etableras.
8. Godkännande av en centralt personuppgiftsansvarig myndighet, CPUA.
9. Redovisning av plan för hur registret ska få tillgång till nödvändig kompetens.
10. Redovisning av plan för utformning av registret enligt nationella standarder.
11. Redovisning av plan för hur registret inom max fem år ska uppfylla kriterierna för certifieringsnivå 3 (vilket är ett krav för att därefter få fortsatt tilldelning av medel).

Certifieringsnivå 3 (+ kriterier för registerkandidatnivå)

1. Registret är testat, färdigutvecklat och driftsatt med möjlighet till registrering/datainsamling.
2. Mängden registreringar i registret är tillräcklig för att verifiera funktionalitet, göra preliminära analyser, testa indikatorer och för att utveckla registret vidare.
3. Erbjuder basal återkoppling av on-line data till användare.
4. Redovisning av pågående arbete med utveckling av funktioner för utdata till deltagande enheter samt öppen redovisning av resultat.
5. Registret är utformat enligt nationella standarder.²
6. Redovisning av plan för hur data ska valideras.
7. Registrets design och logiska system underlättar hög datakvalitet.
8. Beskrivning av hur registret ska samarbeta med patient/brukarföreningar.³
9. Årsrapport bifogas för föregående kalenderår.
10. Korrekt variabellista finns hos Socialstyrelsens Registerservice.
11. Redovisning av plan för hur registret inom max fyra år ska uppfylla kriterierna för certifieringsnivå 2.

Certifieringsnivå 2 (+ kriterier för lägre nivåer)

1. Täckningsgrad och anslutningsgrad är högre än 60 procent (utifrån relevant patientgrupp och beräknade på adekvata datakällor).
2. Online-återkoppling av relevant information som kan stödja och bidra till förbättringsarbete hos registrets användare.
3. Öppen redovisning av indikatorer hos identifierbara enheter (på registrets hemsida, i årsrapporten och genom andra lämpliga kanaler).
4. Redovisning av förbättrade resultat- eller processindikatorer (lokalt och/eller nationellt) tillsammans med en beskrivning av hur registret anses ha bidragit till dessa.
5. Identifiering av vilka mått och målvärden som är särskilt viktiga för att indikera god kvalitet inom området.

6. Om relevant – öppen och tillgänglig redovisning av patientrapporterade mått.
7. Etablerad samverkan med patient/brukarföreningar.⁴
8. Aktivt systematiskt arbete för att säkra datakvaliteten.
9. Registret används aktivt för forskning.
10. Registret kopplar till relevanta evidensbaserade riktlinjer och deltar i eventuellt riktlinjearbete och uppföljning av riktlinjer.

Certifieringsnivå 1 (+ kriterier för lägre nivåer)

1. Täckningsgrad och anslutningsgrad ska vara högre än 85 procent (utifrån relevant patientgrupp och beräknade på adekvata datakällor).
2. Registret bidrar med data till öppna jämförelser/Vården i siffror.
3. Särskild information om registret och dess resultat finns publikt publicerade på internet för patienter att ta del av och förstå.
4. Redovisning av nationellt förbättrade medicinska resultat tillsammans med en beskrivning av hur registret anses ha bidragit till dessa.
5. Registret används aktivt för forskning och innovation. Forskningsprojekt baserade på registerdata har erhållit forskningsfinansiering i nationell eller internationell konkurrens eller publicerats i internationellt peer reviewed-vetenskaplig tidskrift.
6. Registret används aktivt av deltagande enheter och kan redovisa detta genom till exempel användarundersökningar hos verksamheterna.
7. Registret har validerat sin datakvalitet samt gjort adekvata bortfallsanalyser.
8. Redovisning av plan för anslutning av registret till Vetenskapsrådets verktyg för att söka och matcha registerinformation på metadatanivå, RUT.
9. Registret har rutiner för att dela med sig av data i utbildningssyfte.

Övrig information

- Ledningsfunktionen för Nationella Kvalitetsregister tar beslut om certifieringsnivå.
- Vid bedömning av certifieringsnivå ska hänsyn tas till registrens olika förutsättningar. Det kan till exempel gälla medverkan av patient-/brukarrepresentant eller möjligheten att samla relevanta patientrapporterade mått.
- Det finns en övergripande princip för medelstildelning kopplad till certifieringssystemet. Senast fem år efter att ett register har blivit godkänt som registerkandidat ska det uppfylla kriterier för certifieringsnivå 3 för att beviljas fortsatta medel.

1 Nationella programområdet i landstings och regioners system för kunskapsstyrning.

2 Det ingår i registrets åtagande att upprätthålla en redogörelse för använda termer och begrepp, idag med användning av Nationellt Fackspråk och Nationell Informationsstruktur (Socialstyrelsen)

3 I de fall där det saknas relevant patient-/brukarförening att samverka med ska skäl anges.

4 I de fall där det saknas relevant patient-/brukarförening att samverka med ska skäl anges.