

SWEAPS

Svenska registret för avancerad barn- och ungdomskirurgi

ÅRSRAPPORT 2020



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, Docent

michaela.m.blom@vgregion.se

Anna Svenningsson, Barnkirurg, PhD

anna.svenningsson@regionstockholm.se

Styrgrupp

Person	Profession, Funktion och särskilda sakkunighetsområden	Arbetsplats
<i>Kate Abrahamsson</i>	Registerhållare Professor, Universitetssjukhusöverläkare, Specialområde Neurogen blåsdysfunktion med urologisk rekonstruktion	Barnkirurgi, Drottning Silvias barnsjukhus, Sahlgrenska universitetssjukhuset, Göteborg
<i>Michaela Dellenmark Blom</i>	Biträdande registerhållare, Barnsjuksköterska, Docent Disputerad inom barnkirurgisk kontext med särskilt kunskap inom register samt patient-rapporterade utfallsmått och patient-rapporterade erfarenheter	
<i>Sofia Sjöström</i>	Överläkare barnkirurgi, Docent 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, Biträdande registerhållare, Särskilt inriktad mot Barngastrokirurgi, Diagnosansvarig för Hirschsprungs sjukdom	
<i>Gundela Holmdahl</i>	Överläkare barnkirurgi, Docent 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>	Överläkare barnkirurgi, Professor Särskilt inriktad mot Barngastrokirurgi	
<i>Elisabet Gustafson</i>	Överläkare barnkirurgi, PhD Särskilt inriktad mot Barngastrokirurgi	

<i>Erik Omling</i>	Barnkirurg, 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>	Överläkare barnkirurgi, Docent 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

Innehåll

.....	1
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
Arbetsgrupp.....	9
Årsrapport år 2020	9
Registrets registrerande enheter	9
Registrets design	9
Registrering och analys.....	10
Utfall rekonstruktioner 2020.....	10
Uppföljning 1-år.....	12
Uppföljning vid 5, 10 och 15 års ålder.....	13
Arbetet med ARM-registret under år 2020.....	13
Förbättringsområden	13
Esofagusatresi.....	14
Arbetsgrupp.....	14
Registrets design	14
Registrets Relevans	15
Registrets Täckning.....	16
Registrets Anslutningsgrad.....	16
Completeness av data	16
Rekonstruktiv kirurgi	16
Korttidsutfall.....	17

Uppföljning	18
Representativitet i registrerade data	19
Sammanfattning	19
Förbättringsområden	20
Referenser	20
Hypospadi	22
Årsrapport för 2020	22
Bakgrund	22
Registrets design;	22
Inkluderingen och fortsatt registrering	23
Registrets relevans	24
Registrets täckning;	25
Registrets anslutningsgrad;	25
Completeness of data	27
Completeness, 1 års kontroll	29
Completeness, 5 års kontroll	30
Completeness, 15 års kontroll	30
Representativitet av registrerade data	30
Sammanfattning och kommentarer	30
Förbättringsområden	31
Referenser	31
Utveckling av nya delregister	33
Hur kan SWEAPS användas för förbättring av vården?	33
SWEAPS och forskning	33
Planer för framtiden	33

Inledning

SWEAPS utveckling

Svenska kvalitetsregistret för avancerad barn- och ungdomskirurgi, "Swedish registry for Advanced Pediatric Surgery" (SWEAPS) erhöll beslut om CPUA godkännande 2015-03-25 från Regionstyrelsen i Västra Götalandsregionen (VGR). Registret är anslutet 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. Sedan 2018 är delar av den högspecialiserade barnkirurgiska vården nationellt högspecialiserad vård (NHV), och bedrivs endast vid Karolinska Universitetssjukhuset i Stockholm och Skånes Universitetssjukhus i Lund. Uppföljning av barn som tidigare är opererade för NHV diagnoser sker dock fortfarande vid alla fyra barnkirurgiska kliniker i landet.

I SWEAPS begynnelse enades representanter från den barnkirurgiska professionen samt Svensk Barnkirurgisk förening om att ett kvalitetsregister för barn som genomgår avancerad barn- och ungdomskirurgi behövs och att en styrgrupp för SWEAPS ska arbeta enligt riktlinjer för kvalitetsregister från Sveriges Kommuner och Landsting (SKL). Styrgruppen ska ha geografisk täckning med fyra representanter från vardera barnkirurgiskt center och vara multidisciplinär. Styrgruppen ska också samverka med de barnkirurgiska nationella vårdprogramgrupperna i utvecklingsarbetet av SWEAPS olika delregister.

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 samt att verka för kvalitetsutveckling av den avancerade barn- och ungdomskirurgiska vården. Syftet med SWEAPS är därför att minska risken för att problem uppstår hos barnet och öka förutsättningarna för god livskvalitet för patienterna och deras familjer. Vidare avser SWEAPS göra det möjligt för klinikerna att följa upp resultaten av vården, jämföra sina resultat och lära av varandra. Den information som samlas i registret kan användas för att dra

slutsatser om vilka arbetssätt och behandlingsmetoder som ger bra resultat och vilka som inte längre bör användas.

Sedan den förra årsrapporten har SWEAPS fokuserat vid att

- färdigställa delregistret för Hirschsprungs sjukdom
- öka täckningsgrad och completeness av data i befintliga delregister 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 och hypospadi, samt utveckling av 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

SWEAPS har en multidisciplinär styrgrupp med representanter från landets fyra kliniker som bedriver högspecialiserad barn- och ungdomskirurgi samt samverkar med de nationella vårdprogramgrupperna för diagnoserna som omfattas av registret. SWEAPS omfattar idag tre aktiva delregister för diagnoserna esofagusatresi, anorektala missbildningar och hypospadi. Utvecklingsarbetet för delregistret Hirschsprungs sjukdom pågår och planeras att driftsättas under 2021.

Alla fyra center i Sverige som bedriver högspecialiserad barn- och ungdomskirurgisk är anslutna och rapporterar till SWEAPS. Utöver de högspecialiserade barn- och ungdomskirurgiska klinikerna utförs hypospadikirurgi även vid de plastikkirurgiska klinikerna på Skånes Universitetssjukhus och Universitetssjukhuset i Linköping vilka också är anslutna till delregister hypospadi. SWEAPS har därmed 100% anslutningsgrad, dvs alla vårdgivare med uppdrag att behandla de diagnoser som registret omfattar rapporterar till SWEAPS. Genom att jämföra antalet rekonstruktioner av esofagusatresi och anorektala missbildningar som under året registrerats i SWEAPS med Socialstyrelsens årliga NHV uppföljning kan registrets täckningsgrad för dessa diagnoser beräknas. Bägge delregistren uppnådde år 2020, 95% täckningsgrad för rekonstruktioner utförda under året. Täckningsgraden för nationella vårdprogramskontroller är mer osäker att beräkna, men är betydligt lägre framförallt för de äldre åldersgrupperna och bygger på retrospektiv registrering. Täckningsgraden för delregister hypospadi baseras på jämförelse av registrerade data med förväntad incidens och uppskattades under året till 55-73%. Liksom övriga delregister är täckningsgraden för nationella vårdprogramskontroller lägre än för rekonstruktionerna. Majoriteten av variablerna i de olika delregistren har god completeness av data, dvs låg andel missing data.

I årsrapporten återges för varje delregister en kortare sammanställning av nyckeltal, kommentarer och identifierade förbättringsområden. Att beakta är att delregistrens data ännu inte kan betraktas som validerade för att användas till verksamhetsförbättring eller forskning. I det fortsatta arbetet med SWEAPS kommer validering av variabler och registerdata vara några av de prioriterade

arbetsuppgifterna. SWEAPS finansieras idag av de högspecialiserade barnkirurgiska klinikerna, men förhoppningen är att framöver erhålla nationella anslag för finansiering av registret. SWEAPS arbetar därför sedan dess begynnelse enligt de riktlinjer som finns avseende nationella kvalitetsregister.

Anorektala missbildningar

Arbetsgrupp

I diagnosgruppen för anorektala missbildningar ingår Pernilla Stenström, Tomas Wester, Gundela Holmdahl, Helene Engstrand Lilja, Magnus Anderberg. Författaransvariga för rapport år 2020 är Pernilla Stenström, Anna Svenningsson, Tomas Wester.

Årsrapport år 2020

Registrets drift startade november 2018. Denna årsrapport fokuserar på rekonstruktioner och stominedläggningar för barn opererade för anorektal missbildning 2020 samt nationella vårdprogramskontroller vid 1,5,10 och 15 års ålder som registrerats i SWEAPS under 2020. De senare (5, 10, 15 år) omfattar retrospektiv registrering av vårdprogramskontroller hos patienter födda före 2016.

Registrets registrerande enheter

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

Registrets design

Inklusionskriterier i registret är att barnet föds med anorektal missbildning (ARM) med diagnos Q42.0 - Q42.4 samt Q 43.7. Typer av missbildning, komplikationer efter kirurgi samt följsamhet till vårdprogrammets screeningrekommendationer avseende andra missbildningar registreras. Tarmfunktion registreras vid nyckelåldrar, med samma frågor, vilket säkerställer möjlighet till longitudinell uppföljning.

Figur 1 Struktur av SWEAPS delregister för anorektala missbildningar

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

Registrering och analys

Registreringen av data sker av den opererande barnkirurgiska enheten. Information till registrering insamlas av respektive barnkirurgisk enhet via barnkirurg, sjuksköterska eller administrativt stöd. År 2020 beställdes för första gången färdiga datasammanställningar av VGR registercentrum. ARM arbetsgrupp valde gemensamt ut indikatorerna, och data erhöles i excel fil av registercentrum.

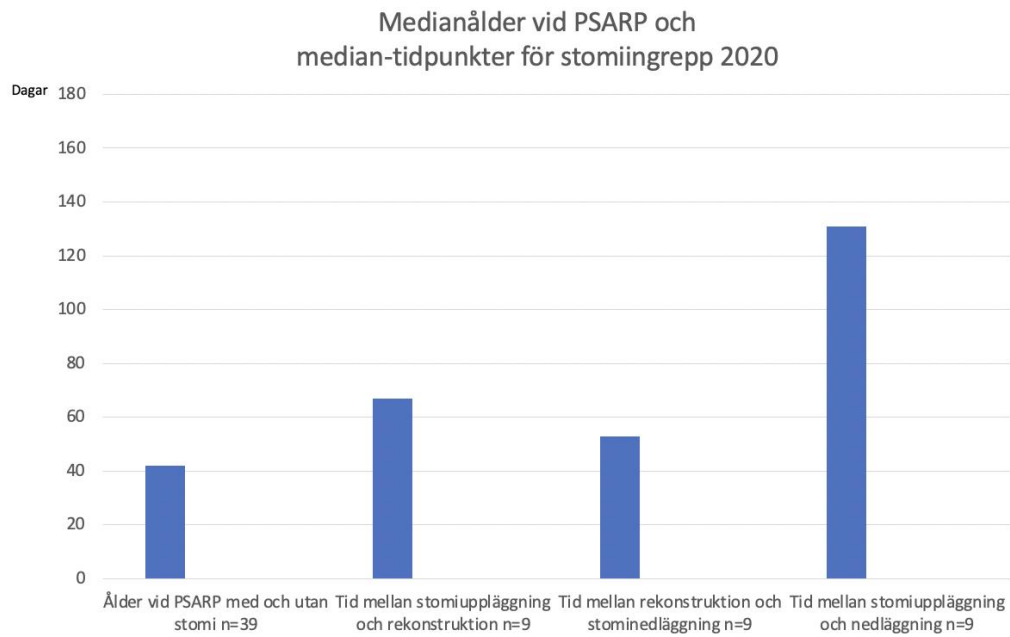
Utfall rekonstruktioner 2020

I tabell 1 samt figur 2 och 3 redovisas tillgänglighet (tider) samt komplikationer vid PSARP och tillhörande stomioperationer. Täckningsgraden är oklar eftersom vi inte vet hur många patienter som opererades under 2020. Uppgifter kring typer av ARM saknas från registerutdrag.

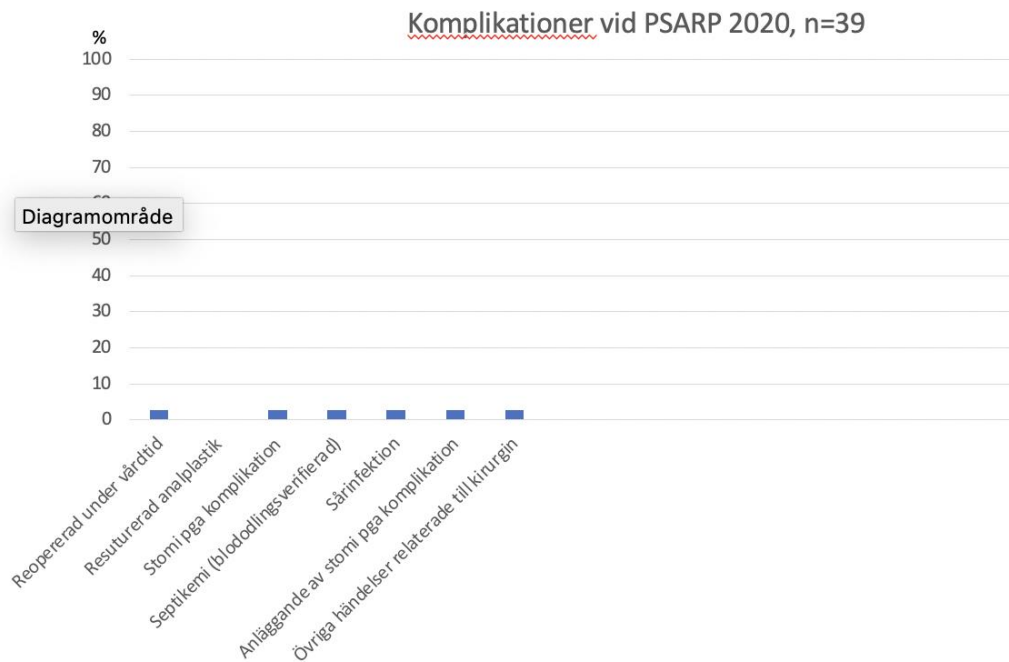
Tabell 1 Utfall av data för anorektala missbildningar opererade under år 2020

Grundregistrering aktuellt år: 2020		Utfall	Bortfall	Kommentar
Anorektala rekonstruktioner utförda aktuellt år	Antal n	39	2	Bortfall baseras på jämförelse med antalet rekonstruktioner rapporterade till Socialstyrelsens NHV uppföljning.
Andel med primär stomi aktuellt år (av de rekonstruerade) N=39	Antal n (%)	16 (41)	0	Inkluderar både planerade stomier och ev stomier som anlagts efter komplikation.
Tid med stomi från primär uppläggning till nedläggning (stomier nedlagda aktuellt år, rekonstruktion kan vara utförd tidigare år) n=13	Dagar median (range)	131 (67-279)	4	
Tid mellan rekonstruktion och stominedläggning aktuellt år (stomier nedlagda aktuellt år, kan vara rekonstruerade tidigare år) n=13	Dagar median (range)	53 (35-129)	4	
Ålder vid rekonstruktion aktuellt år N=39	Dagar median (range)	42 (1-1134)	0	Inklusive primär psarp
Komplikationer inkl sårinfektion, sårruptur av rekonstruktioner n=39	Antal n (%)	3 (8)	0	Totalt 3 komplikationer men vid datauttag oklart om det var 3 olika barn som drabbades av dessa komplikationer.
Mortalitet hos pat diagnosticerade aktuellt år N=39	Antal döda n (%)	1 (3)	0	

Figur 2 Tidpunkter för anorektala missbildningsoperationer 2020



Figur 3 Frekvens komplikationer vid rekonstruktion (PSARP) för anorektala missbildningar 2020



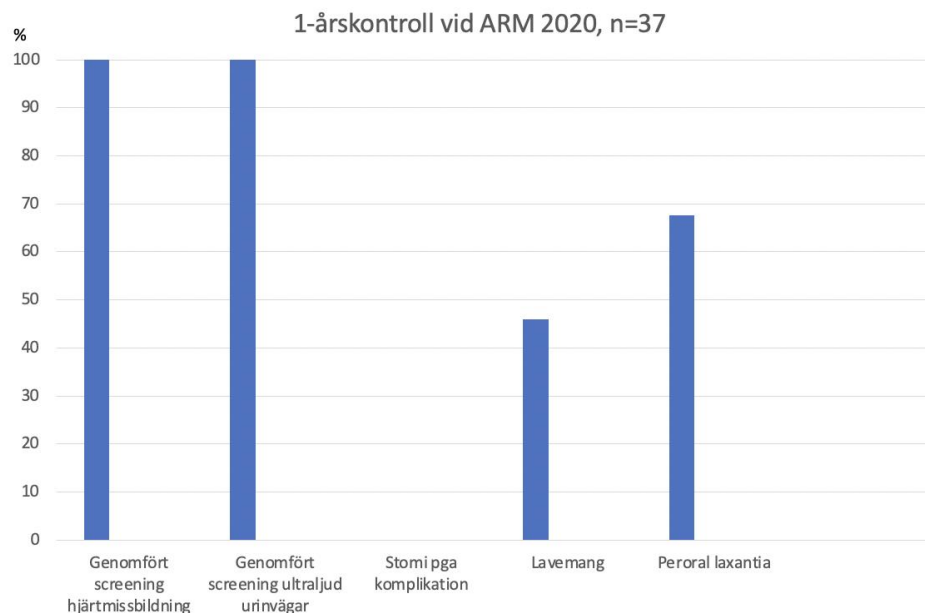
Uppföljning 1-år

I tabell 2 samt figur 4 redovisas utfall av behandling vid 1-årskontroller. Täckningsgraden är oklar eftersom vi inte känner till antal som blev kallade.

Tabell 2 Funktionsutfall vid årskontroll 1-års ålder 2020 av barn opererade för anorektala missbildningar 2018 - 2019

1-årskontroll (ålder)				
Mätning		Utfall	Bortfall	
Antal genomgångna 1 årskontroller aktuellt år	N	37	oklart	Okänt hur många barn som borde genomgå 1-årskontroll. Därför blir bortfall oklart.
Tid mellan rekonstruktion och 1 årskontroll n=41	Dagar (range)	363 (263-675)	4	
Andel barn med lavemang n=37	n (%)	17 (46)	0	
Andel barn med peroral laxantia n=37	n (%)	25 (68)	0	
Andel som undersökts med ultraljud av urinvägar n=37	n (%)	37 (100)	0	
Andel som undersökts avseende hjärtat n=37	n (%)	37(100)	0	

Figur 4 Översikt över andel genomförd screening av hjärta och urinvägar samt andel barn opererade för anorektala missbildningar med tarmfunktionsbehandling vid 1-årskontroll



Uppföljning vid 5, 10 och 15 års ålder

Tabell 3 visar utfall av tarmfunktionsbehandling vid 5, 10 och 15-årsålder. Dessa är registrerade retrospektivt under 2020. Det finns oklarheter i behov av lavemang och peroral laxantia. Denna information bör kompletteras.

Tabell 3 Funktionsutfall hos barn opererade för anorektal missbildning 2006-2016

För respektive: 5-, 10-, 15-årskontroll				
Mätning		Utfall	Bortfall	Kommentar
Antal registrerade aktuellt år (födda under bestämt år tex 2015 för dem som gör 5 årskontroller 2020)	Årskontroller		Oklart	Oklart bortfall
	5	14		
	10	3		
	15	2		
Antegrad via appendikostomi/caekostomi	5	5 (36)		
	10	3 (100)		
	15	0 (0)		
Andel med pågående urinvägsbehandling tex RIK, kateter, antibiotikaproylax, n (%)	5	8 (57)		
	10	2 (67)		
	15	2 (100)		

Arbetet med ARM-registret under år 2020

Under våren 2020 definierade och sammanställde ARM-gruppen tillsammans vad som vore relevant att redovisa i årsrapporterna samt vad som vore önskvärt att fortsätta arbeta för i utvecklingsarbetet av registret.

Förbättringsområden

ARM-registret kan med fördel revideras med förenklingar samt utvecklas genom kompletteringar och tydligare definition av ett antal variabler. Exempel på sådana är indikation för MR sacrum/spinalkanal, definition av genetisk utredning, definition av "syndromic ARM" samt att registrering av mortalitet inte bara skall vara kopplad till vårdtillfället för rekonstruktion. Registrering av urologiska variabler kopplade till ARM bör utvecklas. ARM-gruppen och gruppens arbetsgång kan definieras vidare, och kontakter med VG registercentrum förfinas tex via regelbundna avstämningar. Data till årsrapporten kan på så sätt troligtvis komma att bli mer komplett framöver.

Esofagusatresi

Arbetsgrupp

SWEAPS arbetsgrupp för delregister esofagusatresi består av Elin Öst (Karolinska Universitetssjukhuset), Helen Engstrand Lilja (Akademiska sjukhuset), Linus Jönsson (Drottning Silvias Barnsjukhus SU/Östra) samt Erik Omling (Universitetssjukhuset i Lund). Medverkat vid årsrapporten har även Michaela Dellenmark Blom (Drottning Silvias Barnsjukhus SU/Östra).

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-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. Beskrivning av registerinformation

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

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

Under 16-årsperioden 1999-2015 föddes i genomsnitt varje år cirka 32 barn med esofagusatresi i Sverige och totalt 516 barn, enligt Socialstyrelsens rapport (11).

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 tillstånd (12).

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

För att kunna få en bättre uppfattning om vårdens kvalitet vid esofagusatresi, såväl vad gäller kirurgi som uppföljning, behöver den totala patientvolymen optimeras genom att nationella data

ackumuleras. Det finns många kvalitetsfrågor i den barnkirurgiska vården av barn med esofagusatresi som ännu inte har svar, men som SWEAPS utmed tid kommer att kunna ge svar på, tex:

- *Vilken operationsmetod är förenad med bättre funktion av matstrupe, luftvägar och livskvalitet, sett ur kort och långt perspektiv?*
- *Vilka variationer mellan olika operationsmetoder finns hos svenska centra och är den motiverad ur evidens?*
- *Efterlevs det svenska vårdprogrammet för barn födda med esofagusatresi, i hela landet oavsett boendeort?*
- *Vilka vårdbehov kvarstår hos 15-åringar med esofagusatresi inför utformning av vårdriktlinjer i överföring till vuxensjukvård?*

Registrets Täckning

Registrets Anslutningsgrad

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

Completeness av data

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

Rekonstruktiv kirurgi

För året 2020 registrerades totalt 23 nyfödda patienter med esofagusatresi i SWEAPS, vilket kan jämföras med inrapporterad data till socialstyrelsen där 24 nyfödda för året 2020 finns rapporterade. Enligt tidigare rapport från socialstyrelsen fosterskador och kromosomavvikelse föds det i genomsnitt 32 barn med esofagusatresi per år i Sverige. För 2019 var den inrapporterade siffran i SWEAPS 21 nyfödda barn med esofagusatresi. Orsaken till fluktuationen finns ingen förklaring till i registret.

I tabell 1 finns deskriptiv data för barn födda under 2020. Enligt tabellen finns uppgifter för 21 av 24 patienter, vilket talar för att det fortfarande finns variabelregistreringar som behöver förbättras.

Tabell 1. Deskriptiv data barn födda 2020

	2020
Antal	21
Gestationsålder	38 (27-41) veckor
Primär direktanastomos	90,5%
Annan missbildning	70%

Korttidsutfall

I tabell 2 finns registrerade vårdtider och i tabell 3 korttidsutfall för patienter som genomgått rekonstruktiv kirurgi under åren 2018–2020 för årsvisa jämförelser.

Tabell 2. Vårdtider i dygn för barn opererade för esofagusatresi enligt registrering i SWEAPS

	År 2018		År 2019		År 2020	
	Median (range)		Median (range)		Median (range)	
	Primäranastomos n= 32	Ej primär- anastomos n= 2	Primäranastomos n= 16	Ej primär- anastomos n= 5	Primäranasto- mos n=19	Ej primär- anastomos n= 4
Ålder vid operation	2 (1–465)	88,5 (77-100)	2 (1–125)	90 (46–120)	2 (1–12)	154,5 (56–325)
Vårdtid i respirator efter EA korrektion	2 (0–15)	18,5 (4–33)	1,5 (0-5)	6 (4-16)	3 (0-26)	2 (1-6)
Total vårdtid på IVA	3 (1-19)	32 (6-58)	3 (1-11)	8 (6-23)	4 (1-18)	4,5 (2-8)
Total vårdtid på NEO	20 (10-97)	Saknas	19 (17-21)	Saknas	45 (9-50)	Saknas
Vårdtid på högspecialiserad barnkirurgisk vårdavdelning	18 (7-389)	59,5 (14-105)	15,5 (4-44)	96 (20-153)	14 (9-50)	19 (15-77)
Opererade inom 48h andel i %	71,9		62,5		52,6	

Tabell 3. Korttidsutfall efter primäranastomos vid esofagusatresi som registrerats i SWEAPS.

	År 2018 (n=34) Antal (%)	År 2019 (n=16) Antal (%)	År 2020 (n=19) Antal (%)
Reoperation inom vårdtiden	0	0	1 (5,3)
Anastomosläckage	3 (8,8)	1 (6,2)	2 (10,5)
Sårinfektion med verifierad odling	3 (8,8)	1 (6,2)	1 (5,3)
Blododlingsverifierad sepsis	2 (6,1) ¹	1 (6,7) ¹	0
Läkemedelsbehandlad trombos	2 (5,9)	1 (6,2)	1 (5,3)
Refistulering	0 ¹	0	0
Annan komplikation	4 (11,8)	0	0 ¹
Gastrostomi innan utskrivning	0	1 (6,2)	1 (5,3)
Antirefluxkirurgi innan utskrivning	0	0	0 ¹
Dilatation av esofagus innan utskrivning	0	0	0

¹ 1 missing value

Uppföljning

Under 2020 inrapporterades totalt 16 genomförda 1 års uppföljningar. Gällande completeness av data var detta betydligt bättre år 2020 än 2019 då många variabler saknades.

Tabell 4. 1 års kontroll (obs! Registrerade 1 års kontroller dvs EJ enbart födda 2019)

Variabel 1-årskontroll	2019		2020	
	Antal	%	Antal	%
Matstrupssjuklighet och läkemedelsbehandling				
Gastroesofageal reflux	11/36	31	4/16	25
Sväljningssvårigheter	13/35	37	2/16	12,5
Antirefluxmedicin	25/39	64	5/16	31,2
Luftvägssjuklighet och behandling				
Sjukhuskrävande pneumonie	5/33	15	1/16	6,2
Läkardiagnosticerad astma	5/38	13	3/16	18,8
Inhalationssteroid	10/38	26	6/16	37,5
Bronkodilaterare	11/39	28	4/16	25
Behov av luftvägsantibiotika	-		3/16	18,8
Trakeostomi	0/38	0	0/16	
Näringsförsörjning				
Har gastrostomi	6/39	15	2/16	12,5
Barnkirurgiska insatser				
Dilatationer av esofagus	6/33	18	0/16	
Genomgått antirefluxkirurgi	0/38	0	0/16	
Reoperation refistulering	0/38	0	0/16	
Reoperation anastomos-resektion/reanastomos	0/38	0	0/16	
Genomgått trakeoskopi	7/38	18	2/16	12,5
Aortopexi	1/38	3	0/16	
PAD vid gastroskopi	-		15/16	93,8
Planerade insatser efter 1-års kontroll				
Utredning av luftvägssymtom	2/37	5	0/16	
Utredning av gastroesofageal refluxsjukdom	3/36	8	1/16	6,2
Förändring eller påbörjan av antirefluxmedicinering	10/34	29	3/16	18,8
Planerad dilatation av esofagus	0/35	0	2/16	12,5

I tabellen nedan finns en beskrivning av de barn som gjorde 1 års kontroll under 2020.

Tabell 5. Deskriptiv data barn som gjorde 1 års kontroll under 2020.

	2019
Antal	16
Gestationsålder	38 (33-41) veckor
Primär direktanastomos	81,2%
Annan missbildning	33,3%

I tabellerna 6 och 7 finns beskrivet vårdprogramskontroller gjorda under 2020 för 3-4 och 7 respektive 15 års ålder.

Tabell 6. Vårdprogramskontroller registrerade 2020

Vårdprogramskontroll	3-4 år	7 år	15 år
n	27	24	9
Vikt kg median (range)	16 (11,5-24)	25,5 (20-54)	54,7 (44-65)
Längd cm median (range)	100,5 (58-118)	126,5 (116-147)	163 (147-177)
Antirefluxmedicin (%)	14/27 (51,9)	8/23 (34,8)	3/9 (33,3)

Tabell 7. 15 års kontroller registrerade 2020

	Antal	Procent	Missing
Vingskapula	0/9		0
Skolios	2/9	22,2	0
EoE	1/5	20	4

Representativitet i registrerade data

Gällande representativitet av data är antalet barn med rapporterad annan missbildning (se tabell 1) förvånansvärt hög i SWEAPS. Denna siffra avviker tydligt från föregående års rapporteringar, varför diskussion om hur tolkning av frågan inom arbetsgruppen kommer att genomlysas.

Sammanfattning

De senaste 2 åren har det enligt registret fötts färre barn med esofagusatresi än vad det brukar enligt Socialstyrelsen (11). Bakomliggande orsak går ej att utläsa i registret. Ett av målen från föregående årsrapport var att förbättra registrering vid uppföljningar, vilket har skett under 2020. Liksom föregående år ses stor variation av vårdtider, vilket troligtvis återspeglar missbildningens svårighetsspektra. Majoriteten av alla barn opererades inom de 2 första levnadsdygnen och spridningen för tid för operation var betydligt mindre än föregående år. Vårdtid på högspecialiserad barnkirurgisk vårdavdelning rapporterades markant lägre under 2020 än tidigare år för gruppen av barn utan primär anastomos. Det registrerades 27 stycken årskontroller på barn 3-4 år gamla, 24

uppföljningar vid 7 års ålder respektive 9 stycken 15 års kontroller. Covid-19 pandemin bör tas i beaktande vid tolkning av dessa siffror då en stor del av den elektiva vården som krävde narkos under stor del av året var pausad.

Förbättringsområden

- Se över vad som registreras som "övriga missbildningar"
- Se över hur de olika enheterna registrerar årskontroller. Frågan gäller om registreringen sker vid barnets ålder eller när det faktiska vårdmötet äger rum.
- Förbättra variabelregistreringar.

Referenser

1. Pedersen RN, Markow S, Kruse-Andersen S, et al. Esophageal atresia: gastroesophageal functional follow-up in 5-15 year old children. *J Pediatr Surg* 2013; 48(12): 2487-2495.
2. Malmstrom K, Lohi J, Lindahl H, et al. Longitudinal follow-up of bronchial inflammation, respiratory symptoms, and pulmonary function in adolescents after repair of esophageal atresia with tracheoesophageal fistula. *J Pediatr* 2008; 153(3): 396-401.
3. Gatzinsky V, Jönsson L, Ekerljung L, et al. Long-term respiratory symptoms following oesophageal atresia. *Acta Paediatrica* 2011; 100(9): 1222-1225.
4. Gatzinsky V, Jonsson L, Johansson C, Gothberg G, Sillen U, Friberg LG. Dysphagia in adults operated on for esophageal atresia--use of a symptom score to evaluate correlated factors. *Eur J Pediatr Surg* 2011; 21(2): 94-98.
5. Dellenmark-Blom M DJ, . Quitmann J. H., Witt S., Jönsson L., Gatzinsky V., Chaplin JE., Bullinger M., Flieder S., Ure BM., Dingemann C., Abrahamsson K., . The Esophageal-atresia-Quality-of-life questionnaires: feasibility, validity and reliability in Sweden and Germany. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition* 2018. 2018 Oct;67(4):469-477. doi: 10.1097/MPG.0000000000002019
6. Flieder S, Dellenmark-Blom M, Witt S, et al. Generic Health-Related Quality of Life after Repair of Esophageal Atresia and Its Determinants within a German-Swedish Cohort. *Eur J Pediatr Surg* 2018. doi: 10.1055/s-0038-1672144
7. Dellenmark-Blom M, Chaplin J, Gatzinsky V, et al. Health-related quality of life experiences among children and adolescents born with esophageal atresia: Development of a condition-specific questionnaire for pediatric patients. 2016. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2015.09.023

8. Dellenmark-Blom M, Jonsson L, Gatzinsky V, Abrahamsson K. Clinical predictors and prevalence of receiving special preschool/school support in children with repaired esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 2017. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2017.11.057
9. Zimmer J, Eaton S, Murchison LE, De Coppi P, Ure BM, Dingemann C. State of Play: Eight Decades of Surgery for Esophageal Atresia. *Eur J Pediatr Surg*. 2019 Feb;29(1):39-48. doi: 10.1055/s-0038-1668150.
10. Castilloux J, Noble AJ, Faure C. Risk Factors for Short- and Long-Term Morbidity in Children with Esophageal Atresia. *The Journal of Pediatrics* 2010; 156(5): 755-760.
11. Socialstyrelsen. Fosterskador och kromosomavvikelser 2016. 2018-3-13. Sotckholm, Sverige, 2018.
12. Heon-Klin V. European Reference networks for rare diseases: what is the conceptual framework? *Orphanet J Rare Dis* 2017; 12(1): 137.

Hypospadi

Årsrapport för 2020

I arbetsgruppen för hypospadi i SWEAPS ingår Sofia Sjöström och Kate Abrahamsson (Drottning Silvias barnsjukhus, SU/Östra), Gundela Holmdahl (Karolinska Universitetssjukhuset, Stockholm) Magnus Anderberg och Hans Winberg (Skånes Universitetssjukhus, Lund). Ansvarig författare för årsrapporten är Sofia Sjöström. Granskare Gundela Holmdahl samt Hans Winberg.

Sedan år 2018 registreras diagnos hypospadi i SWEAPS.

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

Bakgrund

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

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

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

Registrets design;

SWEAPS delregister för diagnos hypospadi följer en longitudinell design, se Figur 1. Inklusionskriterier är barn födda med hypospadi som erhållit bedömning och vård vid något av registrets anslutna center. Syftet med registret är att utvärdera utfall av kirurgisk behandling av hypospadi och verka för lika vård för barn och ungdomar med diagnosen oberoende av var i landet de bor.

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

Inkluderingen och fortsatt registrering

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

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 tillstånd med oklart kön 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 andra åtgärder som vidtas. Vidare registreras katetertid, operationstid och vårdtid. Eftersom kirurgiska behandling av hypospadi i vissa fall kräver korrigerande i flera steg, finns möjligheten att registrera denna planering, vilket öppnar för registrering av en uppföljande sekundäroperation.

Registret samlar också information vid barnets postoperativa uppföljning, i enlighet med det nationella svenska vårdprogrammet publicerat på Svensk Barnkirurgisk förenings hemsida; <https://slf.se/svensk-barnkirurgisk-forening/nationella-riktlinjer/>. Detta inrymmer postoperativ kontroll 3–12 månader efter operationen samt kontroller vid 5 respektive 15 års ålder.

Operationsresultatet bedöms utifrån ett validerat instrument, HOSE, *Hypospadias Objective scoring Evaluation* (3) och vid 5- och 15 årskontrollerna görs dessutom mätningar av urinflöde. Kliniska kontroller motiverade av symptom som utförs utöver dessa i registret förbestämda tidpunkter registreras inte i registret. Vid 15-årskontrollen registreras även den genitala utvecklingen, här finns även frågor om den sexuella funktionen och behovet av överföring från barn- till vuxensjukvård bedöms.

Frågorna som ställs i registret är fokuserade på 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 kirurgiska interventioner som penisavvikelsen krävt efter den initiala rekonstruktionen. Hypospadias svårighetsgrad registreras både vid förstabesök samt vid operation

och val av operationsmetod samt val av postoperativ kateterbehandling registreras. Frågor vid vårdprogramskontroller samlar även information om resultatmått gällande barnets miktionsförmåga, utveckling och tillväxt (15 år) samt vårdbehov, både symtombaserat och utifrån funktionsmätningar.

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

Registrering av data görs i grunden av kirurg. En del centra väljer 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 online i SWEAPS av annan kvalificerad personal vid enheten.

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

Det är också möjligt att till en kostnad beställa färdiga dataanalyser av VGR registercentrum. 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 är därför viktig när kirurg och vårdnadshavare som ställföreträdare tar beslutet om operation och vad som är behandlingens syfte. Såväl utan åtgärd som på grund av komplikationer efter kirurgin kan pojken löpa risk för nedsatt livskvalitet vid jämförelse med jämnåriga vad gäller förmåga att kissa rakt fram med bra kraft i urinstrålen, få rak penis vid erektion och känna nöjdhet över penis utseende. Blygsel på grund av känslan av att avvika kan också försvåra sexuella kontakter(4, 5). Den kirurgiska vårdens kvalitet spelar roll för hur barnet mår senare i livet.

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

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

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

För att kunna få en bättre uppfattning om vårdens kvalitet vid hypospadi, såväl vad gäller kirurgi som uppföljning, behöver nationella data ackumuleras. Det finns många frågor om kvalitet i den

barnkirurgiska vården av barn med hypospadi som ännu inte har svar, men som SWEAPS med tiden kommer att kunna ge svar på, tex:

- Vilken operationsmetod är förenad med bättre utfall av urogenital funktion och kosmetik sett ur kort och långt perspektiv?
- Vilka operationsmetoder ger minst risk för komplikationer?
- Vilka 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?
- Hur god är tillgång till vård och kirurgi vid diagnos hypospadi?
- Vilka vårdbehov kvarstår hos 15-åringar med hypospadi inför utformning av vårdriktlinjer i överföring till vuxensjukvård?

Registrets täckning;

Födelsetal i Sverige 2020 enligt SCB 113 077 barn varav 58 255 pojkar (8). Enligt tidigare svensk registerstudie(6) redovisas förväntad incidens hypospadi 1/125 födda pojkar vilket ger 466 sannolika nya fall med Hypospadi år 2020. Enligt socialstyrelsens rapport Fosterskador och kromosomavvikelser 2016 rapporteras 361 pojkar med Hypospadi av 60 199 födda pojkar vilket ger en incidens 1/167 födda pojkar. Antal registrerade förstagångsbesök i delregister hypospadi 2020 var 254 vilket i ljuset av ovanstående kan tolkas som täckningsgrad 55%-73%.

Registrets anslutningsgrad;

Samtliga högspecialiserade barnkirurgiska kliniker, vilka är 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 i offentlig sjukvård är anslutna till registret.

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

Diagnosspecifika redovisningar av resultat och processmått;

2. Antal rapporterade:	Riket 2019	Riket 2020
Förstabetesök	377	256
Nationell vårdprogramskontroll första postop efter op 1	170	135
Nationell vårdprogramskontroll 5 år	103	79
Nationell vårdprogramskontroll 15 år	62	27
1:a operation	230	250
1:a reoperation	32	58
1:a uretrarekonstruktion seans 2	21	18
3. Patientens ålder (år):		
Patientens ålder vid 1:a besöket (Median, Min-Max, SD)	0.33, 0.01-15.03, 2.36	0.32, 0-15.85, 2.32
Patientens ålder vid 1:a operation (Median, Min-Max, SD)	1.95, 0.8-13.46, 2.09	1.46, 0.11-15.99, 2.26
Patientens ålder vid 1:a reoperation (Median, Min-Max, SD)	4.99, 2.04-16.16, 3.68	4.81, 1.61-15.75, 4.22
Patientens ålder vid Uretrarekonstruktion seans 2 (Median, Min-Max, SD)	2.44, 1.78-5.49, 1.17	2.71, 1.71-14.57, 3.35
4. Antal rapporterade diagnos vid 1:a hypospadioperation (varav andel med samtidig Q54.4 angivet i %)		
Q54.0	105(23.8)	135(18.5)
Q54.1	79(34.2)	86(32.6)
Q54.2	36(88.9)	17(94.1)
Q54.3	8(100)	8(100)
5.1 Metod vid primär operation (hypospadi)		
MAGPI/ glansplastik (KGH60)	60(26.1)	46(18.4)
Mathieu/MAVIS (KGH60)	3(1.3)	NA(NA)
STAG 1	16(7)	16(6.4)
TIP (KGH60)	110(47.8)	119(47.6)
Annat	30(13)	66(26.4)
Saknas	11(4.8)	3(1.2)
5.2 Metod vid 1:a reoperation		
MAGPI/ glansplastik (KGH60)	5(15.6)	2(3.4)
TIP (KGH60)	2(6.2)	4(6.9)
STAG 1	0(0.0)	1(1.7)
Annat	23(71.9)	45(77.6)
Saknas	2(6.2)	6(10.3)
6 HOSE poäng		
Nationell vårdprogramskontroll 1 (Medel, Median, Min-Max, SD)	14.95, 15, 8-16, 1.46	14.77, 15, 9-16, 1.27
Nationell vårdprogramskontroll 5 (Medel, Median, Min-Max, SD)	15.1, 16, 12-16, 1.18	14.97, 15, 11-16, 1.24
Nationell vårdprogramskontroll 15 (Medel, Median, Min-Max, SD)	14.44, 15, 9-16, 1.35	14.8, 15, 13-16, 1

Antal registrerade 1:a operation per center 2019 jämfört 2020

		2019 (N=230)	2020 (N=250)
Uppsala	Barnkirurgiska kliniken, Akademiska barnsjukhuset	69	25
Stockholm	Patientområde 1, Tema Barn- och Kvinnosjukvård	30	109
Linköping	Linköping Hand- och plastikkirurgiska kliniken	18	29
Göteborg	Barnkirurgiska Kliniken, Drottning Silvias Barnsjukhus	66	45
Lund	Barnkirurgiska sektionen, Skåne	47	42
Malmö	Plastikkirurgiska enheten		

Under 2019 och 2020 har Barnkirurgiska sektionen Skåne och plastikkirurgen Malmö troligen registrerats som samma enhet men från 2021 redovisas dessa som separata enheter.

Completeness of data

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

<i>Completeness of data från Hypospadi första besöket hela riket 2019 jämfört 2020</i>						
Variabel	N (totalt) 2019	missing 2019	% complete 2019	N (totalt) 2020	missing 2020	% complete 2020
Gestationsålder	384	59	84,6	255	29	88,6
Födelsevikt	384	81	78,9	255	41	83,9
Annan missbildn	384	27	93	255	16	93,7
Penis längd	384	108	71,9	255	64	74,9
Penis bredd	384	110	71,4	255	69	72,9
Meatus läge	384	15	96,1	255	10	96,1
Kurvering	384	23	94	255	11	95,7
Hereditet	384	38	90,1	255	16	93,7
Testis läge hö	384	16	95,8	255	9	96,5
Testis läge vä	384	17	95,6	255	10	96,1
Bifid skrotum	384	20	94,8	255	11	95,7
Penoskrot transp	384	31	91,9	255	20	92,2
Läkarbed behov av kirurgi	384	12	96,9	255	9	96,5

I tabellen ovan redovisas missing data relaterat till respektive variabel i formulär Hypospadi första besök år 2020 jämfört 2019. Andelen fullständigt ifyllda variabler är högre 2020 jämfört 2019.

Generellt ses relativ god fullständighet av datainmatning (80 - 100%) med undantag för några variabler såsom mätning av penis längd och bredd vid förstabesök (completeness of data 75% respektive 73%).

Completeness of data från formular Hypospadi Operation 1 hela riket 2019 jämfört 2020

Variabel	N (totalt) 2019	missing 2019	% complete 2019	N (totalt) 2020	missing 2020	% complete 2020
Grad av hypospadi	232	2	99,1	250	4	98,4
Hypospadi med kurvering	232	26	88,8	250	9	96,4
Androgenbehandlad	232	2	99,1	250	0	100
Profylaxantibiotika perop	232	2	99,1	250	2	99,2
Penis längd	232	66	71,6	250	82	67,2
Penis bredd	232	66	71,6	250	82	67,2
Cystoskopi	232	25	89,2	250	3	98,8
Meatus läge efter hudnedlösning	232	13	94,4	250	6	97,6
Spongiosadelning efter hudnedlösning	232	23	90,1	250	65	74
Kurvering efter hudnedlösning	232	11	95,3	250	21	91,6
Typ av kirurgisk behandling	232	11	95,3	250	3	98,8
Uppresning	232	22	90,5	250	1	99,6
Meatotomi	232	39	83,2	250	11	95,6
Graft	232	34	85,3	250	8	96,8
Förhudplastik	232	211	9,1	250	231	7,6
Circumcision	232	27	88,4	250	2	99,2
Skrotalplastik	232	34	85,3	250	4	98,4
SP-kateter	232	18	92,2	250	2	99,2
Dripping stent	232	20	91,4	250	2	99,2
KAD	232	20	91,4	250	3	98,8
Knivtid	232	22	90,5	250	10	96

Vad gäller peroperativa data är detta formulär i mycket hög grad komplett ifyllt vilket framgår av tabellen ovan. Undantag för variabel förhudplastik där man kan misstänka missuppfattning av variabel eftersom man endast hos 7,6% har fyllt komplett. Man har troligen endast fyllt i om man har gjort förhudplastik men missat att fylla nej om man inte utfört någon form av förhudplastik. En tvingande ja/nej variabel här hade ökat tydligheten.

Liksom vid första besöket är variabel penis längd och bredd ofullständigt ifyllda och man ser completeness av data gällande dessa i ca 67%.

Variabel spongiosadelning efter hudnedlösning har också mindre andel komplett ifyllda (74%) jämför övriga variabler.

Completeness of data från formulär Hypospadi Reoperation hela riket 2019 jämfört 2020

Variabel	N (totalt) 2019	missing 2019	% complete 2019	N (totalt) 2020	missing 2020	% complete 2020
Profylaxantibiotika	42	0	100	69	8	88,4
Penis längd	42	16	61,9	69	39	43,5
Penis bredd	42	16	61,9	69	39	43,5
Cystoskopi	42	2	95,2	69	5	92,8
Meatus läge preoperativt	42	21	50	69	32	53,6
Kurvering preoperativt	42	4	90,5	69	13	81,2
Undersökning cystoskopi	42	20	52,4	69	32	53,6

Avseende peroperativ data från registrering vid reoperation har detta formulär varierande grad av completeness of data och samma gäller peroperativ data från formulär Hypospadi operation steg 2.

Completeness of data från formulär Hypospadi Uretrarekonstruktion seans 2 hela riket 2019 jämfört 2020

Variabel	N (totalt) 2019	missing 2019	% complete 2019	N (totalt) 2020	missing 2020	% complete 2020
Profylaxantibiotika	15	2	86,7	18	1	94,4
Uretraplattans längd	15	8	46,7	18	3	83,3
Uretraplattans bredd	15	8	46,7	18	3	83,3
Meatus läge preoperativt	15	4	73,3	18	1	94,4
Kurvering preoperativt	15	3	80	18	0	100
Cystoskopi	15	3	80	18	0	100
SP	15	4	73,3	18	0	100
Dripping stent	15	4	73,3	18	0	100
KAD	15	3	80	18	0	100
Planerad 3:e operation	15	2	86,7	18	0	100

Slutligen ser man datamättnad i formulären som registrerar vårdprogramskontroller enligt nedan

Completeness, 1 års kontroll

Variabel	N totalt (2019)	Missing (2019)	N totalt (2020)	Missing (2020)	Antal kompletta 2019, (andel i %)	Antal kompletta 2020, (andel i %)
Meatus läge	170	5	135	10	165(97.1)	125(92.6)
Urinstråle	170	11	135	7	159(93.5)	128(94.8)
Fistel	170	1	135	0	169(99.4)	135(100)
Förhud rekonstruerad	170	13	135	6	157(92.4)	129(95.6)
Retraherbar förhud	170	67	135	57	103(60.6)	78(57.8)
Förhudsruptur	170	68	135	57	102(60)	78(57.8)
Meatus form	170	8	135	11	162(95.3)	124(91.9)
Kurvering	170	10	135	5	160(94.1)	130(96.3)
Omskuren	170	8	135	4	162(95.3)	131(97)
Partiell förhudsdefekt	170	66	135	57	104(61.2)	78(57.8)

Completeness, 5 års kontroll

Variabel	N totalt (2019)	Missing (2019)	N totalt (2020)	Missing (2020)	Antal kompletta 2019, (andel i %)	Antal kompletta 2020, (andel i %)
Q-max	103	20	79	14	83(80.6)	65(82.3)
Mikterad volym	103	21	79	13	82(79.6)	66(83.5)
Kurvutseende	103	21	79	13	82(79.6)	66(83.5)

Completeness, 15 års kontroll

Variabel	N totalt (2019)	Missing (2019)	N totalt (2020)	Missing (2020)	Antal kompletta 2019, (andel i %)	Antal kompletta 2020, (andel i %)
Vikt	62	18	27	11	44(71)	16(59.3)
Längd	62	19	27	11	43(69.4)	16(59.3)
Penis bredd	62	16	27	13	46(74.2)	14(51.9)
Testisvolym höger	62	14	27	6	48(77.4)	21(77.8)
Testisvolym vänster	62	14	27	6	48(77.4)	21(77.8)
Retentiooperation hö	62	45	27	10	17(27.4)	17(63)
Retentiooperation vä	62	45	27	10	17(27.4)	17(63)
Tillfredställande erektion	62	4	27	2	58(93.5)	25(92.6)
Kan få utlösning	62	7	27	7	55(88.7)	20(74.1)
Remiss till vuxensjukvården	62	29	27	2	33(53.2)	25(92.6)

Representativitet av registrerade data

Inte analyserat

Sammanfattning och kommentarer

Delregister hypospadi är fortsatt aktivt med stabilt antal registreringar från samtliga anslutna center.

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

Anslutningsgraden till registret är mycket god då samtliga center i offentlig sjukvård som bedriver kirurgi vid hypospadi är anslutna. Täckningsgraden kan anses otillräcklig utifrån förväntad incidens pojkar födda med hypospadi men man kan här anta att lindriga former för hypospadi aldrig remitteras från barnkliniker eller BVC för bedömning gällande kirurgi och därmed inte når registrerande center.

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

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

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

Förbättringsområden

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

Referenser

1. Hadidi AT. Classification of Hypospadias. In: Hadidi AT, Azmy AF, editors. Hypospadias Surgery: An Illustrated Guide. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg; 2004. p. 79-82.
2. Cox MJ, Coplen DE, Austin PF. The incidence of disorders of sexual differentiation and chromosomal abnormalities of cryptorchidism and hypospadias stratified by meatal location. J Urol. 2008;180(6):2649-52; discussion 52.

3. Holland AJ, Smith GH, Ross FI, Cass DT. HOSE: an objective scoring system for evaluating the results of hypospadias surgery. *BJU Int.* 2001;88(3):255-8.
4. Örtqvist L, Andersson M, Strandqvist A, Nordenström A, Frisén 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, Frisén L, Holmdahl G, et al. Sexuality and fertility in men with hypospadias; improved outcome. *Andrology.* 2017;5(2):286-93.
6. Nordenvall AS, Frisén L, Nordenström A, Lichtenstein P, Nordenskjöld A. Population based nationwide study of hypospadias in Sweden, 1973 to 2009: incidence and risk factors. *J Urol.* 2014;191(3):783-9.
7. Héon-Klin V. European Reference networks for rare diseases: what is the conceptual framework? *Orphanet J Rare Dis.* 2017;12(1):137.
8. SCB <https://www.scb.se/hitta-statistik/sverige-i-siffror/manniskorna-i-sverige/fodda-i-sverige/>.
9. van der Horst HJ, de Wall LL. Hypospadias, all there is to know. *Eur J Pediatr.* 2017;176(4):435-41.

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. Delregistret planeras startas i drift hösten 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. Ett första steg till forskning vore att validera SWEAPS registrerade data i en form av en studie.

Planer för framtiden

Datakvalitet i befintliga delregister esofagusatresi, anorektala missbildningar och hypospadi:

Det primära målet med arbetet under 2022 är att fortsätta 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
- Anordnande av användarmöten med SWEAPS kontaktpersoner vid varje enhet
- Ökad delaktighet hos diagnosansvariga, arbetsgrupp och det nationella vårdprogrammet att förbättra registret

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 medlen åtgår huvudsakligen för kostnader hos VGR Registercentrum, medan registerhållarinsatser och styrgruppsmedlemmars arbete genomförs utanför denna finansiering.

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

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.

En 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.