

Svenska Barnnjurregistret

ÅRSRAPPORT 2017-2018

STYRGRUPPSMEDLEM PER BRANDSTRÖM

Innehållsförteckning

Introduktion	2
Rapporteringsperiod	2
Täcknings- och anslutningsgrad	2
Arbete för att öka täckningsgraden	5
Samverkan	6
Samverkan med Nationella Programmet för Datainsamling	6
Samverkan med Registercentrum Sydost	6
Samarbete med Svenskt Njurrregister SNR och europeiska register	7
Samverkan med andra svenska barnregister	7
Samverkan med systemleverantör Carmona AB.....	7
Medverkan	7
Medverkan i forskningsprojekt	7
Svensk Barnnefrologisk förenings årliga utbildningsdagar och årsmöte	8
Styrgruppsmöte.....	8
Rapporter ur registret	9
Diagnoser i registret	9
Könsfördelning av registrerade patienter	10
Behandlingar	10
Njurtransplantation.....	10
Patienter på väntelista till transplantation	10
Dialys	10
Mortalitet	10
Läkemedel	10
Biverkningar.....	Fel! Bokmärket är inte definierat.
Laboratorievärden.....	11
Glomerulär filtration (GFR).....	11
Parathormon	11
Anemi	12
Albuminuri.....	12
Biometriska mått.....	13
BMI vid senast registrerade besök	13
Blodtryck.....	13

Introduktion

Många av de kroniska njursjukdomarna som drabbar barn och ungdomar är livslånga och leder till funktionshinder samt sänkt livskvalitet, vilket gör det angeläget att erbjuda säker likvärdig vård av hög kvalitet till varje barn oavsett var i landet barnet bor. Incidens och prevalenssiffror för många njursjukdomar saknas. Förlopp och prognos har förändrats över tid genom ändrade behandlingsrutiner, nya läkemedel har introducerats vars effekter och biverkningar är ofullständigt kända i en barnpopulation och utvidgade indikationer för dialys och transplantation på barn är ytterligare exempel på varför ett kvalitetsregister för barn med njursjukdomar behövs. Specialistvård och -behandling är mycket resurs- och kostnadskrävande, varför det är angeläget att utveckla bättre möjligheter för uppföljning och utvärdering via ett webbaserat register. Vidare kan registret på sikt också utgöra bas för forskning för att erhålla ny kunskap om njursjukdomar hos barn och ungdomar. Vi har i BNR valt att fokusera registreringen av barn med utgångspunkt från uppmätt njurfunktion och prioriterat de med svårare njurfunktionsnedsättning, kronisk njurskada grad 3 (CKD III) eller mer med sänkt glomerulär filtration ($<60 \text{ mL/min/1,73 m}^2$). För vissa kliniker har man valt att också rapportera barn med andra njursjukdomar även om dessa inte gett upphov till filtrationsnedsättning.

Svenska barnnjurregistret togs i bruk 2011 och har under året fortsatt arbetet med att öka täckningsgrad och anslutningsgrad, samtidigt med utvecklandet av patientrapporterade mått.

Rapporteringsperiod

Årsrapporten omfattar registreringar i registret t.o.m. 8 september 2018.

Täcknings- och anslutningsgrad

Individer med njur- och urinvägssjukdomar i åldern 0-18 år registreras i barnnjurregistret idag. Registreringen avser uppföljning och behandling på barnläkarmottagningar och barnkliniker i landet. Av landets 33 barnkliniker har nu 19 startat registrering i Barnnjurregistret (57%) och alla 4 regioncentra. För denna årsrapport har 417 patienter registrerats lokalt, vilket är en ökning med 11 % sedan föregående årsrapport. Av dessa har 317 gett sitt godkännande att vara med i det nationella registret, en ökning med 9% sedan 2017. Vid jämförelse med föregående år har aktiviteten fortsatt att öka på de rapporterade större klinikerna. Det kan noteras att det framför allt är på de större klinikerna som ett antal patienter avböjt eller inte ännu tillfrågats om att delta i det nationella registret. Det har varit fortsatt svårt att få barnkliniker på mindre länssjukhus att rapportera då man inte har sett någon större fördel för den egna verksamheten att vara med i rapporteringen. Till detta bidrar också att resultat inte har efterfrågats av berörda chefer. Dessutom är barnen med svårare njurfunktionsnedsättning ofta knutna till ett större regioncentrum och rapporteras därifrån.

Vid analys av täckningsgrad avseende barn med svårare njurfunktionsnedsättning, njurtransplanterade eller CKD-stadium 3-5, noterar vi att antalet rapporterade barn i relation till barn i befolkningen varierar stort mellan olika regioner. Detta avspeglar sannolikt skillnader i registreringsgrad eftersom prevalensen förväntas vara likvärdig över landet.

Antalet registrerade barn i Östergötland sticker ut som jämförelsevis hög. Detta beror dock till stor del på att man just där valt att registrera många andra njursjuka patienter och inte enbart dem med CKD-stadium 3-5 eller njurtransplanterade barn. Skåne är den region där täckningsgraden ökat

jämförelsevis mest till följd av att man där nu kommit igång med rapportering i BNR parallellt med registreringen i internationella dialysregister.

I några av de regioner som börjat registrera barn i barnnjurregistret finns ytterligare slutenvårdskliniker som ännu inte kommit igång med registrering.

I följande regioner eller landsting saknas rapportering till registret:

Region Kronoberg
 Region Halland
 Region Gotland
 Region Gävleborg
 Landstinget Dalarna
 Region Norrbotten

Region/Landsting	Antal rapport klinik	Antal pat			Antal/100.000 barn
		2016	2017	2018	2018
Region Jämtland Härjedalen	1	2	2	3	11,1
Landstinget Blekinge	1	6	7	7	20,8
Landstinget Sörmland	1	-	1	1	1,5
Region Uppsala	1	28	22	24	29,8
Landstinget Värmland	1	13	16	16	28,4
Region Västernorrland	1	2	2	1	1,9
Region Västmanland	1	2	7	7	11,9
Region Jönköpings län	1	14	16	16	19,9
Västra Götalandsregionen	3	75	95	99	27,0
Region Örebro län	1	5	10	16	24,7
Region Östergötland	2	69	69	67	68,0
Stockholms läns landsting	2	69	121	125	23,8
Region Skåne	1	4	6	33	11,1
Landstinget i Kalmar län	1	-	-	1	2,0
Västerbottens läns landsting	1	-	-	1	1,8
<i>Totalt</i>	<i>19</i>	<i>289</i>	<i>374</i>	<i>417</i>	<i>21,8</i>

Tabell 1. Täcknings- och anslutningsgrad i de län som idag registrerar patienter (**lokalt registrerade**)

Region/Landsting	Antal barn			Antal/100.000 barn
	2016	2017	2018	2018
Region Jämtland Härjedalen	-	-	1	3,7
Landstinget Blekinge	3	5	5	14,9
Landstinget Sörmland		1	1	1,5
Region Uppsala	28	22	24	29,8
Landstinget Värmland	13	16	16	28,4
Region Västernorrland	-	-	-	-
Region Västmanland	2	7	7	11,9
Region Jönköpings län	10	12	12	14,9
Västra Götalandsregionen	10	22	54	14,7
Region Örebro län	2	9	15	23,2
Region Östergötland	56	57	56	56,8
Stockholms läns landsting	38	90	95	18,1
Region Skåne	-	2	29	9,7
Landstinget i Kalmar län	-	-	1	2,0
Västerbottens läns landsting	-	-	1	1,8
<i>Totalt</i>		239	317	16,6

Tabell 2. Täcknings- och anslutningsgrad över de län som idag registrerar patienter i **nationella registret**

Region/Landsting	Antal Njurtx/CKD 3-5	Antal/100.000 barn
Region Jämtland Härjedalen	1	3.7
Landstinget Blekinge	3	8.9
Landstinget Sörmland	0	0.0
Region Uppsala	18	22.4
Landstinget Värmland	11	19.5
Region Västernorrland	0	0.0
Region Västmanland	6	10.2
Region Jönköpings län	4	5.0
Västra Götalandsregionen	35	9.6
Region Örebro län	10	15.4
Region Östergötland	10	10.1
Stockholms läns landsting	81	15.4
Region Skåne	28	9.4
Landstinget i Kalmar län	1	2.0
Västerbottens läns landsting	1	1.8
<i>Totalt</i>	<i>209</i>	<i>10.9</i>

Tabell 3. Täcknings- och anslutningsgrad per landsting/region i **nationella registret** avseende barn med svårare njurfunktionsnedsättning (njurtransplanterade eller CKD-stadium 3-5).

Arbete för att öka täckningsgraden

Registret har utvecklats i positiv riktning under det gångna året, men det återstår fortfarande flera utmaningar. Rapportering till registret sker mycket ojämnt över landet. Antalet registrerade enheter såväl som antal registrerade patienter måste ökas, och den återkommande uppföljande rapporteringen måste förbättras, för att nå vår målsättning att kvalitetsregistret ska medverka till en bättre vård för unga med njursjukdom. Detta är styrgruppen väl medveten om och har på olika sätt försökt påverka täckningsgrad och datakvaliteten, dels via Svensk barnnefrologisk förening och det nätverk som finns genom den, dels genom att föra en dialog med svenska barnklinikers verksamhetschefer tillsammans med företrädare för andra kvalitetsregister. Vi erbjuder professionerna som arbetar med barn med njursjukdomar att få handledning i att komma igång med registeranvändningen. Vi märker ett ökat intresse för att komma igång både med registreringsprocessen och inkludering av patientskattade mått (livskvalitetsinstrumentet DISABKIDS).

Det återstår fortfarande ett stort arbete att få rapportering till olika register att ske på ett systematiskt och heltäckande sätt. Det krävs dels att våra huvudmän avsätter resurser för registerarbete, dels att man från verksamhetschefer och användare börjar efterfråga och använda rapporter ur registret för verksamhetsuppföljning och förbättringsarbete. Vi förväntar oss att det nyligen uppstartade Nationella Programrådet Barn kommer att ställa större krav de enskilda

klirikerna att registrera i och utnyttja rapporter från kvalitetsregister vilket kommer att bidra till ökad anslutningsgrad och bättre kontinuitet i registreringsarbetet.

Svenska barnnjurregistret har dessutom ett svårösligt problem med att vi behöver kunna samordna vårt register med Svenskt Njurregister (i första hand ett vuxennjurregister), olika lokala och nationella/nordiska transplantationsregister och register i Europa (ESPN/ERA-EDTA) och internationellt (IPDN) för transplanterade barn och barn i kronisk dialys. Dialog pågår med företrädare för dessa register för att säkerställa att dessa register skall få tillgång till heltäckande data från svenska barn på ett sätt som är förenligt med nya datahanteringsförordningen GDPR, men utan att vi skall behöva dubbelregistrera barnen och att de inte skall riskera att registreras dubbelt i något av dessa register.

Samverkan

Samverkan med Nationella Programmet för Datainsamling

Svenska barnnjurregistret påbörjade ett samarbete med Nationella Programmet för Datainsamling med integration mot journaldokumentation för flera år sedan. En av klinikerna i Sverige anmälde då intresse för att agera pilot när variabler ska anslutas till generiska tjänstekontrakt. Av den information som nått oss har dock framkommit att detta arbete har stött på mycket svårigheter och inom en överskådlig framtid kommer man inte kunna leverera den integration mellan register och elektronisk patientjournal med automatisk överföring av data som man förespeglat användarna.

Samverkan med Registercentrum Sydost

Under våren 2016 hade registerhållare för BNR tillsammans med koordinator för Barn och vuxen kvalitetsregister och koordinator för PROM möten tillsammans med Registercentrum Sydost (RCSO) för att ta fram en utvecklingsplan för barnnjurregistret. I utvecklingsplanen ingick genomgång av datakvalitet, öppen redovisning av resultat, forskning/innovation, patientdelaktighet, ökad användning för verksamhetsförbättring och IT-samordning samt patientintegritet.

Exempel på åtgärder som planerats och utförts med ledning av denna utvecklingsplan är coacher som aktivt besöker kliniker för att medverka till att öka täckningsgraden. Coacherna handleder tvärprofessionella team i registreringsprocessen, som inkluderar registrering av patientrapporterade mått (DISABKIDS). Detta arbete har minskat i omfattning innevarande år på grund av nya arbetsuppgifter för den mest aktiva coachen (CP). Vi kommer att framöver försöka rekrytera lokalt förankrade coacher som på ett mer direkt sätt kan stödja de lokala användarna. Vi kommer att efterfråga möjligheten att samordna detta med coaching av andra register på samma plattform.

En annan rekommenderad åtgärd var att aktivera registrets styrgrupp i att dels ta större del i arbetet med att bedöma datakvalitet för att öka registervariablernas validitet, dels fokusera på data som verksamheterna kan ha nytta av i sitt lokala förbättringsarbete. Detta arbete har påbörjats. Vi har haft störst fokus på att öka användbarheten av registret för regionklinikerna. De har en större rapporteringsbörda med ansvar för större antal svårt njursjuka barn och krav på rapportering av data till andra register på barn i dialys och efter transplantation.

En ny utvecklingsdialog med Registercentrum Sydost skall ske i början av november 2018.

Samarbete med Svenskt Njurregister SNR och europeiska register

Kontakt har etablerats med SNR för att samordna registrering av data på njursjuka barn på ett mer heltäckande sätt. Detta gäller fr f a barn i kronisk dialys. Vi har rapporterat barn med kronisk dialys till SNR för att göra den databasen mer heltäckande. För framtida registrering planeras att samtliga regioncentra rapporterar in barn i kronisk dialys och efter transplantation till BNR som redan har variabler inlagda som motsvaras av de som efterfrågas från europeiska registret ESPN/ERA-EDTA varifrån data kan överföras till SNR och ESPN/ERA-EDTA. Vi arbetar dessutom på att alla barn i kronisk dialys skall rapporteras till IPDN-registret som drivs av International Pediatric Dialysis Network. Också från detta register kan man tillhandahålla en nationell dataöverföring till andra register. Sådan samkörning mellan olika register kräver dock ett noggrant arbete för att säkerställa att varje patients identitet och integritet kan säkerställas och att kraven i den nya datahanteringsförordningen GDPR efterföljs.

Svenskt Njurregister har erbjudit sig att utöka sitt register med variabler som är anpassade till våra önskemål för att möjliggöra registrering där istället. Dock skulle fördelarna med en gemensam registerplattform för olika barnregister då gå förlorade. En representant i Barnnjurregistret är numera adjungerad till Svenska Njurregistret för att utveckla samverkan mellan registren.

Samverkan med andra svenska barnregister

Svenska Barnnjurregistret ingår som en del i det nationella samarbetet "Barn- och Vuxen kvalitetsregister" vilket utgör en samverkansgrupp mellan flera olika kvalitetsregister som valt att gå samman och utveckla registren på en gemensam teknisk IT-plattform med generisk funktionalitet, den s.k. "Barnplattformen". Leverantör av IT-systemet är Carmona AB Halmstad. Syftet med denna samverkan är att minska antalet dubbelregistreringar och förenkla kliniskt handhavande, samt även identifiera områden för förbättringsarbete. Det möjliggör också jämförelser med diagnosgrupper i andra barnregister och samordningsvinster för brukarna som kan vara deltagare i flera register pga. "samsjuklighet".

Samverkan med systemleverantör Carmona AB

Upprepade möten har skett för att samordna aktiviteterna för att möjliggöra automatisk dataöverföring från datajournal till registret, dock har vi meddelats att BNR inte kommer att kunna få del av sådan automatisk dataöverföring än på flera år. Mycket arbete har också lagts ner på att förbättra funktionalitet i dynamiskt datauttag med tidsserier och möjligheter för verksamheter att kunna göra jämförelser med andra enheter. I arbetet med gemensamma och lokalt framtagna rapporter har vi och systemleverantören dock fortfarande mycket kvar att göra för att dessa skall vara pålitliga och användarvänliga.

Medverkan

Medverkan i forskningsprojekt

Registret har medverkat i ett forskningsprojekt där PROM (Patient Reported Outcome Measures) utvärderas (DISABKIDS). Detta projekt rapporterades år 2016 i vetenskaplig artikel och i samband med att Christina Peterson (registrets koordinator) framlade sin doktorsavhandling. För tillfället pågår dock ingen forskning med utgångspunkt i registret.

Svensk Barnnefrologisk förenings årliga utbildningsdagar och årsmöte

Rapport om registret delgavs i samband med Svensk Barnnefrologisk förenings årliga utbildningsseminarium på Bosön 24-25 oktober 2017. Förutom åiterrapportering av data gavs också föreningens medlemmar möjlighet till information och praktisk övning i registrering och framtagande av rapporter. I princip var landets samtliga barnkliniker representerade vid detta möte.

Styrgruppsmöte

Styrgruppen har haft ett fysiskt möte och tre videokonferensmöten/telefonmöten under det gångna året. Arbetet med ett mer strukturerat styrgruppsarbete har kommit igång. Arbetsgrupper inom styrgruppen har arbetat med variabelöversyn i registret och med samordning av rapportering mellan BNR och olika nationella och internationella njurregister och dialysregister.

Rapporter ur registret

Definitioner för CKD (Chronic Kidney Disease = kronisk njursvikt):

- CKD stadie I (Glomerulär filtration (GFR) ≥ 90 ml/min/1,73m²).
Normal njurfunktion, urinfynd eller strukturella abnormiteter eller genetik talande för njursjukdom ICD nr N18.1
- CKD stadie II (GFR = 60-89) Milt reducerad njurfunktion, och andra fynd talande för njursjukdom ICD N18.2
- CKD stadie IIIa (GFR = 45-59) ICD N18.3
- CKD stadie IIIb (GFR = 30-44) ICD N18.3
- CKD stadie IV (GFR = 15-29) ICD N18.4
- CKD stadie V (GFR <15 eller dialys) ICD N18.5

Nedan följer några enklare rapporter ur registret som en illustration över information som kan inhämtas. Registret har dock inte tillräcklig täckningsgrad för att rapporterna skall ge en sann bild av läget nationellt eller utgöra underlag för jämförelser mellan olika centra.

Diagnoser i registret

17 olika diagnoser har registrerats, se tabell 2. I det nationella registret finns för tillfället 317 patienter registrerade varav 194 pojkar (61%) och 122 flickor (39%), (kön inte angivet på en patient).

<i>Diagnos</i>	<i>Antal 2016</i>	<i>Antal 2017</i>	<i>Antal 2018</i>
CKD-stadie I	2	6	3
CKD-stadie II	20	32	31
CKD-stadie IIIa	25	43	54
CKD-stadie IIIb	18	28	42
CKD-stadie IV	21	25	33
CKD-stadie V	17	23	23
Njurtransplanterad	7	44	57
Akut njursvikt	2	3	3
Glomerulonefrit	9	9	8
Nefrotiskt syndrom	10	13	20
Tubulopati	1	1	1
Cystinos	1	1	1
Hydronefros	11	11	11
Vesikoureteral reflux	18	22	25
Uretravalvel medfödd bakre	-	6	6
Sjukdom i njure och uretär - ospecificerad	4	18	18
Andra sjukdomar i urinorganen	7	7	8

<i>Totalt antal patienter</i>	<i>169</i>	<i>239</i>	<i>317</i>
-------------------------------	------------	------------	------------

Tabell 4. Antal patienter med de olika diagnoser som registrerats i det nationella kvalitetsregistret, en patient kan ha flera diagnoser.

Könsfördelning av registrerade patienter

Könsfördelningen av registrerade patienter är för närvarande 61% pojkar och 39% flickor. Detta kan förklaras av att några diagnoser så som exempelvis nefrotiskt syndrom och medfödda anomalier i urinvägarna såsom hydronefros och vesikoureteral reflux med njurskada är vanligare hos pojkar än flickor, se fig 1.

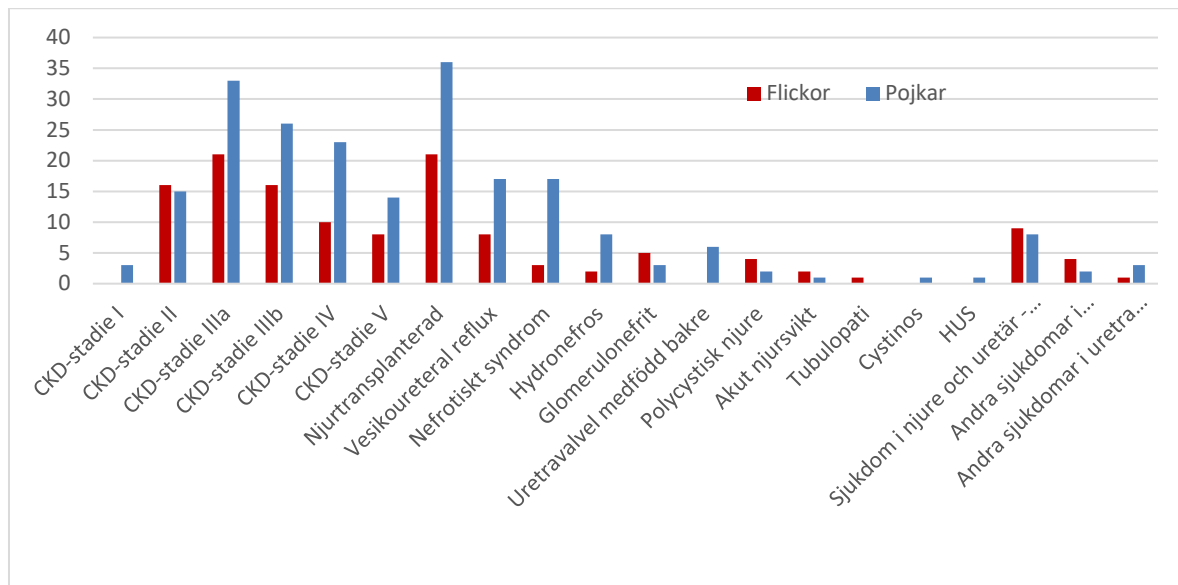


Fig 1. Könsfördelning inom olika diagnoser i registret, flera diagnoser kan förekomma hos samma patient.

Behandlingar

Njurtransplantation

Av de 89 patienter som registrerats som njurtransplanterade enligt lokala register har 57 registrerats i det nationella registret.

Patienter på väntelista till transplantation

Denna uppgift är ännu inte kvalitetssäkrad

Dialys

Denna uppgift är ännu inte kvalitetssäkrad

Vid analys av registreringar avseende dialys och transplantation är de gjorda alltför sällan för att adekvat belysa aktuell situation. När vinsterna av en samordnad registrering mellan BNR och andra lokala, regionala, nationella och internationella register blir tydliga för registeranvändarna, finns potential för att dessa data på sikt kommer att bli mer tillförlitliga. Arbetsgrupp för detta arbete har utsetts och har påbörjat denna process.

Mortalitet

Denna uppgift är ännu inte kvalitetssäkrad då alltför många patienter i registret (140 av 317) inte har något besök registrerat senaste året och alltså riskerar att inte vara uppdaterade.

Läkemedel

Vi har under året förenklats registreringen av läkemedel varför denna uppgift ännu är alltför inkomplett registrerad för att kunna rapporteras på ett meningsfullt sätt. Vi kommer med den förenklade registreringen på sikt kunna uppmärksamma vilka patienter som står på läkemedel mot

högt blodtryck, proteinuri, hyperparathyreoidism, renal anemi och avstötning av transplanterad njure och relatera detta till laboratorievärden och diagnoser.

Laboratorievärden

Glomerulär filtration (GFR)

Under perioden jan 2017 – sept 2018 kontrollerades GFR med Iohexol- eller Cr-EDTA-clearance hos 54 patienter varav 39 hade GFR under 60 ml/min/1,73 m² kroppsyta och kunde klassificeras som CKD IIIa eller sämre, tab. 5 och fig. 2.

Vid genomgång av registret framkommer att den diagnos avseende CKD-stadie som givits patienten stämmer väl överens med denna mätning av GFR.

CKD-stadie	CKD I	CKD II	CKD IIIa	CKD IIIb	CKD IV	CKD V
Antal patienter	3	10	18	13	9	12

Tab 5. CKD-stadier hos de 54 registrerade patienter som testats avseende GFR under perioden jan 2017 – sept 2018

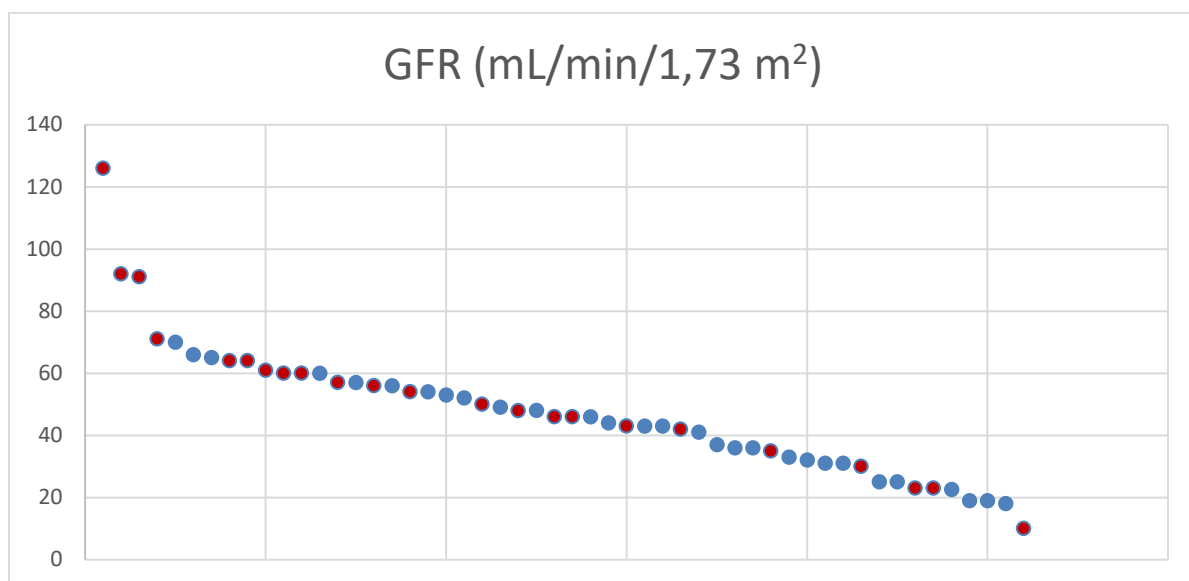


Fig 2. Glomerulär filtration hos 54 patienter vid senast registrerade kontroll från jan 2017 till sept 2018. Röd punkt markerar njurtransplanterad patient.

Parathormon

35 av 69 patienter (49%) hade parathormon ≥ 13 ng/L (röd linje) som uttryck för obalans i Ca/fosfat balansen, se figur 3. Detta kan jämföras med de 43% som hade ≥ 13 ng/L vid förra årets rapport. Dock är inte antalet representativt för populationen och för flera av patienterna saknas värden för senaste året.

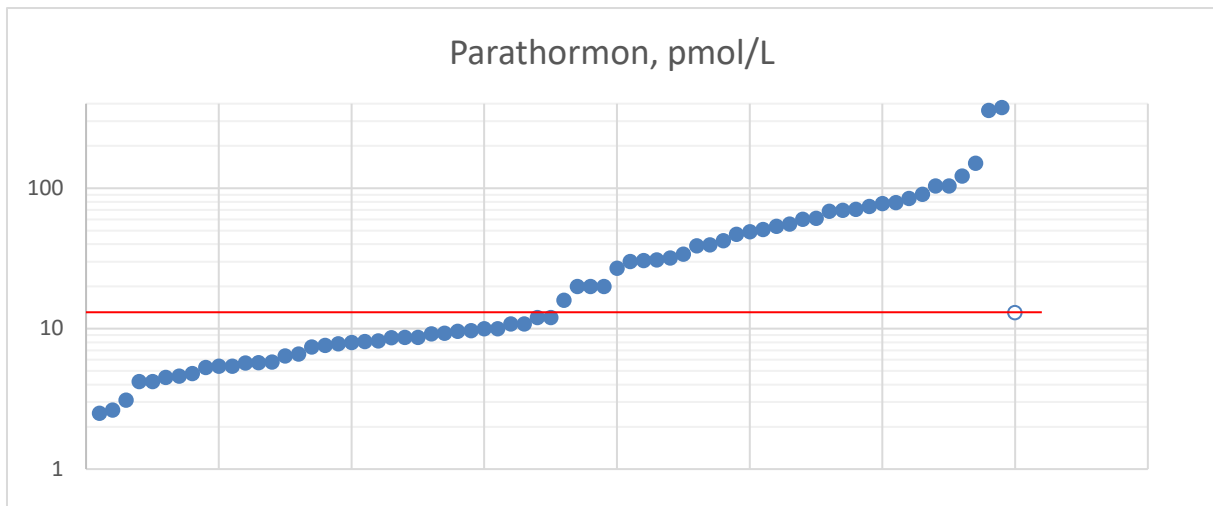


Fig 3. Senaste parathormonvärde (logaritmisk skala) på registrerade patienter under perioden jan 2016-sept 2017. Röd linje indikerar värdet 13 pmol/L som kan betecknas som övre målvärde.

Anemi

22 av 135 patienter (= 16 %) hade anemi definierat som $Hb < 105$ g/l vilket kan tänkas indikera suboptimal terapi för dessa patienter. Se figur 6.

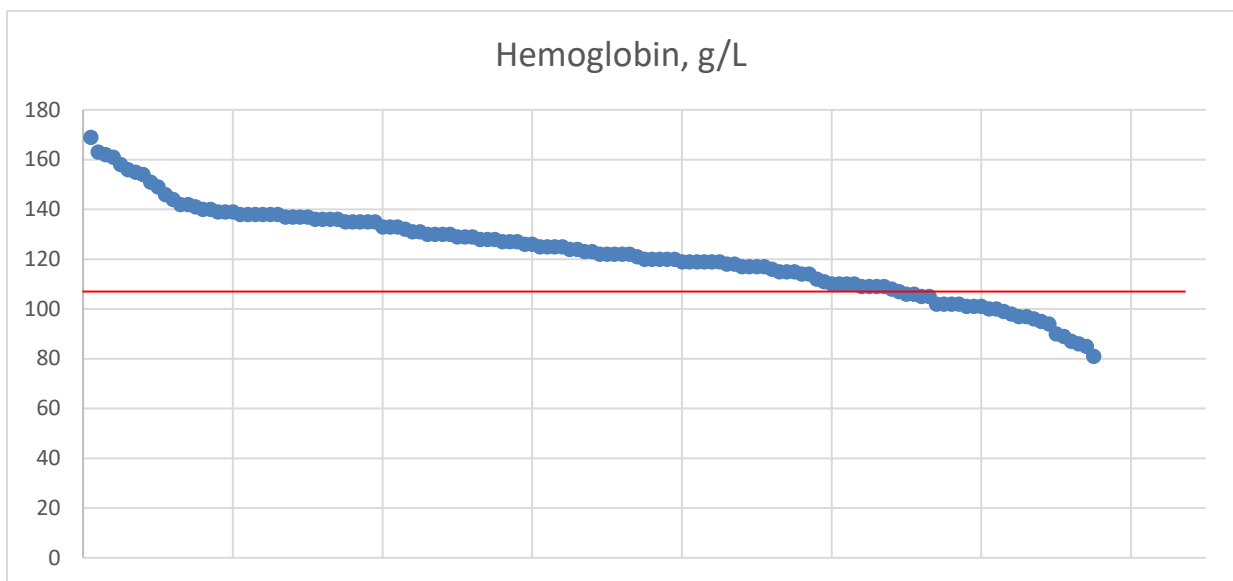


Fig 4. Senaste Hb-värde på registrerade patienter under perioden jan 2017-sept 2018. Röd linje indikerar Hb 105 g/L.

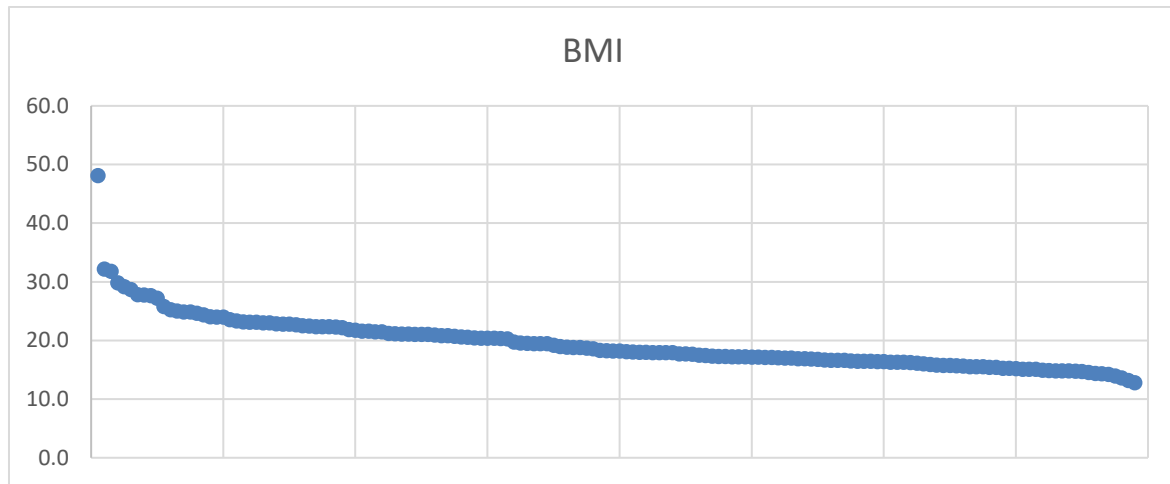
Albuminuri

34 av 110 patienter (= 31 %) hade albumin/kreatininkvot > 20 g/mol vid senaste kontroll som uttryck för påverkad njurfunktion med proteinläckage i urin. Man kan också notera att denna variabel, som bedöms som en viktig prognostisk faktor, är rapporterad hos 110 patienter mot 36 föregående år.

Biometriska mått

BMI vid senast registrerade besök

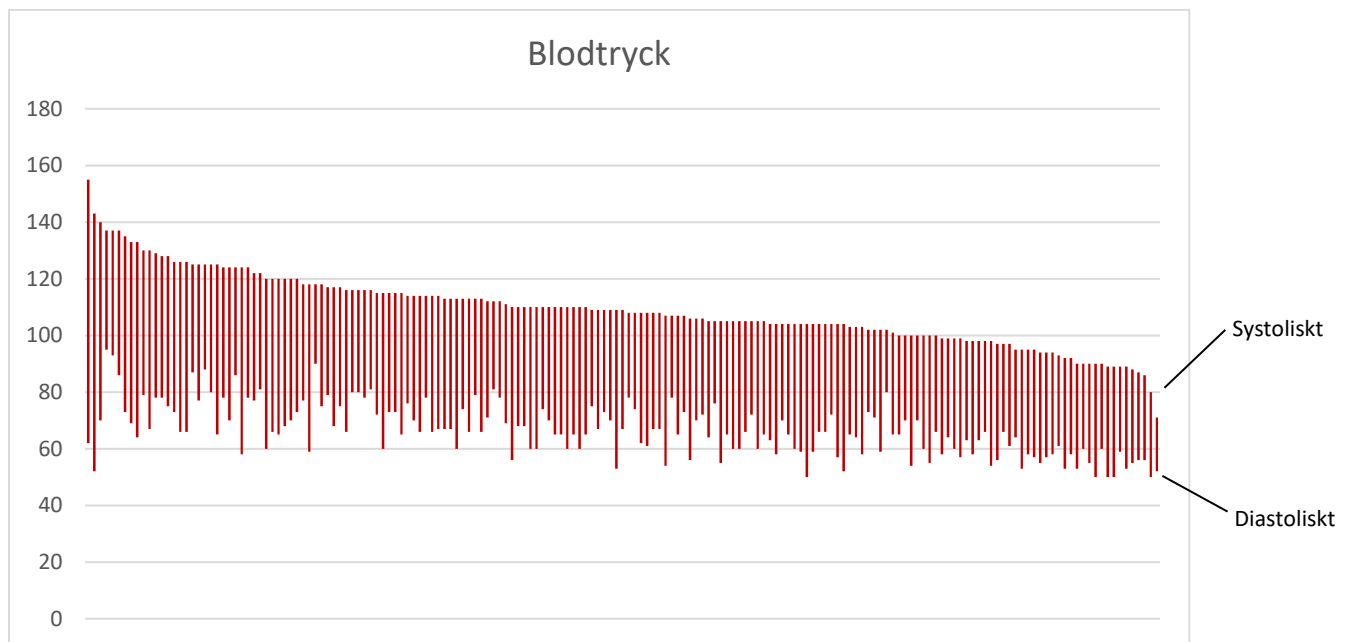
Genomsnittligt BMI för hela gruppen var 19,5 vilket således var inom normalvariationen, med en variation mellan 12,8 och 48,1, se Figur 7.



Figur 5. BMI vid senaste registrerade besök hos 101 patienter under tiden jan 2017 – sept 2018

Blodtryck

Nio patienter har registrerats med systoliskt blodtryck > 130 mmHg. Tio patienter har registrerats med diastoliskt blodtryck > 80 och 52 patienter med >70 mmHg, se figur 8. För att kunna relatera blodtrycksvärden till förekomst av hypertoni krävs dock att registreringen görs som ålders- och längdrelaterade standardavvikelser eller percentiler, en funktionalitet som fortfarande saknas i registret.



Figur 6. Systoliskt och diastoliskt blodtryck i mmHg vid senaste registrerade besök hos 175 patienter, under tiden jan 2017 – sept 2018