



ARM

VÅRDPROGRAM

ANOREKTALA

MISSBILDNINGAR

Barnkirurgiska sektionen, VO Barnkirurgi och neonatalvård, Skånes Universitetssjukhus, Lund

SAMMANFATTNING

Detta vårdprogram är riktat till remitterter, avdelningspersonal, mottagningspersonal och barnkirurger.

Användningsområdet är utredning, behandling och uppföljning av anorektala missbildningar (analtresi) hos barn.

Innehållsförteckning

Kontaktvägar till NHV-centrum Barnkirurgiska sektionen i Lund	2
Barnkirurgens primärjour: 046-17 10 00	2
Bakgrund	3
ARM-klassificering enligt Krickenbeck	3
Primär utredning och handläggning för remitterter	4
Nyfödda	4
Checklista inför överrapportering till NHV-centrum Barnkirurgiska sektionen i Lund:	4
För personal på avdelning 65 Barn-och ungdomssjukhuset i Lund	5
Initialt omhändertagande och journaldokumentation	5
Initial preoperativ röntgen, utredning och provtagning:	5
Operativ handläggning av ARM med primär-PSARP (utan stomi)	6
Preoperativt:.....	6
Operation:	6
Postoperativt:	6
Uppföljning:	7
Operativ handläggning av ARM med primär stomiuppläggning	8
Preoperativ handläggning:	8
Operation:	8
Postoperativ uppföljning och utredning inför kommande PSARP med stomiskydd:	8
Operativ handläggning av ARM med PSARP under stomiskydd	10
Preoperativ handläggning:	10
Postoperativ vård:	10
Postoperativ uppföljning och utredning inför kommande stominedläggning:	11
Uppföljning	12
Kontakt med vårdgivare inklusive BVC-uppföljning på hemorten	12
Uppföljningsschema på barnkirurgiska mottagningen i Lund	12
Analkalibrering efter PSARP-operation	13
Uppföljning tarm- och urinvägsfunktion.....	13
Psykosocial uppföljning	14
Register	14
Nationellt uppföljningsprogram vid ARM (utökat vid NVH-centrum i Lund)	14
Standardiserad uppföljning av tarm- och urinvägsfunktion	15
Tarmfunktion (Bowel Function Score BFS och Krickenbeck fråga 1–3)	15
Urininkontinens enligt ICCS 2014	15

Kontaktvägar till NHV-centrum Barnkirurgiska sektionen i Lund
Barnkirurgens primärjour: 046-17 10 00 (via sjukhusväxeln)

Vid icke akut utredning skickas remiss till barnkirurgiska mottagningen BUS Lund.

Kontaktsjuksköterska/ Stomisjuksköterska:	046-17 81 06
Uroterapeut:	046-17 81 37
Avdelning 65 BUS Lund:	046-17 80 65
Medicinsk sekreterare:	046-17 80 45

Bakgrund

Ungefär 40 barn föds per år i Sverige med en anorektal missbildning (ARM), även kallat analatresi. ARM är något vanligare hos pojkar. Orsaken är inte känd men troligen multifaktoriell.

I de flesta fall upptäcks missbildningen efter förlossningen då man inte ser någon normal ändtarmsöppning på det nyfödda barnet. Förekomst av analöppning ska rutinmässigt undersökas perinatalt av ansvarig barnmorska och dokumenteras i förlossningsjournalen. I nuläget kan ARM ej diagnosticeras med säkerhet prenatalt med exempelvis ultraljud.

Ibland kan barn födda med ARM med en perineal fistel med stor öppning gå utan diagnos och upptäckas senare under en utredning för förstoppningsbesvär.

Associerade missbildningar kan finnas i hjärta, urinvägar, genitalia, kotpelare, ryggmärg, extremiteter och övrig gastrointestinalkanal (såsom esofagusatresi, duodenalatresi och malrotation). Om barnet har tre eller fler missbildningar uppfylls den så kallade VACTERL-associationen. Ibland förekommer syndrom, där trisomi 21 (Downs syndrom) är vanligast.

ARM kan innebära ett livslångt handikapp med exempelvis förstoppningsproblematik, avföringsinkontinens, urininkontinens och sexuell funktionsnedsättning. Livslång behandling och stöd kan behövas, med exempelvis medel mot förstoppning och/eller lavemang, för att kunna leva så normalt som möjligt.

Barn med konstaterad eller misstänkt ARM ska i Sverige remitteras till ett NHV (nationell högspecialiserad vård) -centrum i Lund eller Stockholm.

ARM-klassificering enligt Krickenbeck

ARM är en heterogen diagnosgrupp med olika grader av missbildning som klassificeras enligt nedan. Ofta slutar ändtarmen i en fistel som kan mynna på olika ställen.

Bägge könen	Flickor	Pojkar
Perineal fistel	Rekto-vestibulär fistel	Rekto-uretral fistel (inkluderar rekto-bulbär och rekto-prostatisk fistel)
Ingen fistel (blint slutande ändtarm)	Kloak-missbildning (en öppning i vulva för uretra, vagina och tarmfistel)	Rekto-vesikal fistel (inkluderar fistel till blåshalsen)
Analstenos		
Rektum-atresi (barnet har en normal analöppning)		

Primär utredning och handläggning för remitterter

Nyfödda

Checklista inför överrapportering till NHV-centrum Barnkirurgiska sektionen i Lund:

- *Anamnes*: Födelsevikt, födelselängd, födelsevecka samt ev. problem inkl. patologiska ultraljudsfynd under graviditet.
- *AT*: Nedsatt AT? Dehydrering? Kräkningar? Feber?^[SEP]
- *Hjärta/lungor*: Auskultation. Tecken till hjärtfel?
- *Buk*: Ileustecken (uppspändhet, tarmresning, retentioner)?
- *Uro-genitalia och perineum*: Lokalisation av ev. synlig fistelöppning? Mekonium från ev. synlig fistel? Hypospadi hos pojkar? Mekonium i urin (tecken till fistel till urinvägar) hos pojkar? Antalet öppningar i vulva hos flickor (kloak = 1 öppning)?^[SEP]
- *Extremiteter*: avvikelser?

Röntgen

- *BÖS* vid ileustecken (i samråd med barnkirurgjouren i Lund).

Övriga åtgärder (i samråd med barnkirurgjouren i Lund)

- *Fasta och V-sond* 8 Ch för fullgångna barn, öppen till hävert vid ileustecken. Kontrollera läget för att utesluta esofagusatresi.
- *Venös infart och underhållsdropp* samt NaCl-ersättning av ev. förluster från v-sond.
- *Sondering* i ev. synlig fistel med kateter. Mekonium på katetern?
- *Kontakt med barnkirurgens primärjour i Lund* tel. 046-17 10 00 (sjukhusväxel) för överflyttning med rapport enligt SBAR.

För personal på avdelning 65 Barn-och ungdomssjukhuset i Lund

Initialt omhändertagande och journaldokumentation

Anamnes och klinisk undersökning:

- *Anamnes*: Födelsevikt, födelselängd, födelsevecka samt ev. problem inkl. patologiska ultraljudsfynd under graviditet.
- *AT*: Nedsatt AT? Dehydrering? Kräkningar? Feber?^{[L]_{SEP}}
- *Hjärta/lungor*: Auskultation. Tecken till hjärtfel?
- *Buk*: Uppspändhet? Tarmresning? Peritonit?^{[L]_{SEP}}
- *Uro-genitalia inkl. perineum*: Lokalisation av ev. synlig fistelöppning? Mekonium från ev. synlig fistel? Hypospadi hos pojkar? Perineal groove (slemhinnebeklädd perineum) hos flickor? Mekonium i urin (tecken till fistel till urinvägar) hos pojkar? Antalet öppningar i vulva hos flickor (kloak = 1 öppning)?^{[L]_{SEP}}
- *Övriga avvikelser*: Extremiteter? Huvud? Glutealmuskulatur? Ryggsida?

Övriga åtgärder:

- *Ställningstagande till fasta och V-sond* 8 ch för fullgångna barn, öppen till hävert vid ileustecken. Kontrollera läget för att utesluta esofagusatresi.
- *Venös infart* samt ställningstagande till *underhållsdropp* och NaCl- ersättning av ev. förluster från v-sond.
- Sondering i ev. synlig fistel med kateter samt kalibrering med Hegarstift.
- Stäm av den sociala situationen, och behov av *FK-intyg*.
- *Introducera kontaktsjuksköterska* och ansvarig *barnkirurg*.
- Lämna broschyr '*Information om ARM till vårdnadshavare*'.
- ARM-vårdprogrammet sättes i patientens pärm.

Initial preoperativ röntgen, utredning och provtagning:

- *BÖS* och *rtg pulm* med frågeställningar: 'fri gas, tarmdilatation, kot- inkl. sakrummissbildning, lungstatus, hjärtkontur'.
- Ev. *invertogram* efter 20–24 timmar med frågeställning: 'rektums avstånd mot hudplan' (kan bidra till beslut om ev. stomiuppläggning).
- *Kardiologkonsult* och *UKG*.
- Preoperativa prover: *Blodgas, blodgruppering, bastest och kreatinin*.

Operativ handläggning av ARM med primär-PSARP (utan stomi)

Operation vid 24-48 h ålder om barnet inte kan tömma tarmen adekvat via den perineala fisteln.

Operation inom 2-4 veckor om barnet tömmer tarmen adekvat via fisteln. Observera att det i väntan på operation behövs tarmsköljning 2-3 gånger dagligen med NaCl 10ml/kg via fisteln för att säkerställa adekvat tarmtömning. Vårdnadshavare upplärs i detta handhavande.

Preoperativt:

- *Preop 4h miktionsobservation* inkl. resurinkontroll av omvårdnadspersonal alt. uroterapeut.
- Kontakt med *anestesiolog* för diskussion ang. postop smärtlindring samt peri-op anläggande av
- *Central venös infart*: Icke tunnelerad CVK för planerad postoperativ TPN.
- *Antibiotikaproylax*: Tienam iv i behandlingsdos.
- *Blodbeställning*: 1 SAG.
- *Genetisk provtagning*: Remiss 'Helgenomsekvensering (WGS)', önskad analys: 'Trio helgenomsekvensering' (barn, mamma och pappa) med PSARP-operatörens RS-Id på remissen. Föräldraprovtagning via sjukhusets provtagning.

Operation:

Tarmsköljning på operationsbordet tills klart utbyte.

Cysto- och hos flickor kolposkopi av barnkirurg i uro-teamet.

Perineala fistlar rekonstrueras oftast via primär-PSARP (Posterior Sagittal Anorektal Plastik). Även vestibulära fistlar kan rekonstrueras via primär-PSARP.

Om ett barn med en perineal fistel är dålig i sitt allmäntillstånd eller om man är osäker på fisteltyp kan alltid en *proximal* sigmoideostomi anläggas akut istället för att en primär-PSARP utförs för säker handläggning.

KAD.

CVK.

Postoperativt:

- *Antibiotika*: Tienam iv behandlingsdos åtminstone dag 0-4 postoperativt (ev. längre tid, upp till 7 dagar efter bedömning postop dag 4, beror på ev. tecken till sårruptur)
- *Antikoagulantia* (pga. CVK): Fragmin sc i profylaxdos.
- *Smärtlindring*: Operationsmetoden PSARP kräver fungerande kontinuerlig smärtlindring postoperativt. Grundbehandling med iv Paracetamol och Catapressan. Sakralbedövning. Smärtpump med Morfin/Ketogan, efter bedömning eventuellt tillägg av Ketanestpump. Smärtplan av anestesiolog periop.

- *KAD*: åtminstone dag 0–4 postoperativt (ev. längre tid, upp till 7 dagar efter bedömning postop dag 4, beror på ev. tecken till sårruptur)
- *Nutrition*: Fasta och TPN åtminstone dag 0–4 postoperativt (ev. längre tid upp till 7 dagar efter bedömning postop dag 4, beror på ev. tecken till sårruptur)
- *Sårvård*: Sårtvätt x 3 + vid behov med natriumklorid och topsrengöring + Aquacelremsa med glest satta silikontejp-remsor. Föräldrarna medverkar vid sårvården på avdelningen och utför den vidare i hemmet tills plastiken är läkt.
- *Hudvård kring neonus*: vid behov enligt PM – 'Behandling av huden vid frekvent avföring'.
- *Mobilisering*: Plastiken **får ej** belastas dvs. patienten **ska ej** lyftas från rumpan, eller bäras i bärsele eller sitta på rumpan under 6 veckor. Under första postoperativa veckan är det även gynnsamt med planläge om möjligt för att undvika svullnad vid plastiken. Vid nödvändiga kortare transporter i babyskydd konstrueras en "sitt-ring" av en hoprullad handduk.
- *Psykosocialt*: Erbjud kontakt med *kurator*. Ansvarig PSARP-operatör utfärdar *FK-intyg 'Allvarligt sjukt barn'* från födelsedatum till minst 2 månader postoperativt.
- *Etablera kontakt med ansvarig läkare på hemorten*. Epikriskopia till vederbörande läkare samt BVC.

Uppföljning:

I samråd med avdelningsläkare kontaktar ansvarig PSARP-operatör vederbörande barnkirurg i uro-teamet inför beställning av följande elektiva undersökningar/intyg:

- *Ultraljud urinvägar* inom 2 veckor (njuranomali/agenesi, hydronefros, calyces-utseende, blås-utseende)
- *Ultraljud ryggmärg* inom 2 veckor (conus-nivå, fjättrad märg, kotanomali, kaudal regression, lipom)
- *Slät-rtg rygg* inom 2 veckor (sakrumanomali, övrig kotanomali) om BÖS och rtg pulm ej är gjorda preop
- *4-timmars miktionsobservation inkl. resurinkontroll* innan hemgång
- Ev. *MR rygg* vid patologiska fynd på slätröntgen eller ultraljud ryggmärg alt. efter avvikande miktionsobservation (inom 6 månader)
- *Genetisk provtagning* (om ej taget tidigare)
- *FK-intyg 'Allvarligt sjukt barn'* (om ej skrivet tidigare)

Ansvarig PSARP-operatör, ev. barnkirurg i uroteamet och kontaktssjuksköterska etablerar kontakt med vederbörande vårdgivare vid hemortssjukhus om detta inte är gjort tidigare.

Operativ handläggning av ARM med primär stomiuppläggning

Operation inom 24-48 h ålder.

Preoperativ handläggning:

- Kontakt med *anestesiolog*.
- Venös infart: *PVK*. Operatör tar beslut om ev. periop CVK.
- *Antibiotikaprofylax*: Cefuroxim + Metronidazol iv engångsdos, ev. förlängd profylax efter operatörs ordination.
- *Genetisk provtagning*: Remiss 'Helgenomsekvensering (WGS)', önskad analys: 'Trio helgenomsekvensering' (barn, mamma och pappa) med någon av PSARP-operatörernas RS-Id på remissen. Föräldraprovtagning via sjukhusets provtagning.
- Skriftlig *stomi-information* från kontaktsjuksköterskor till vårdnadshavare.

Operation:

En (ev. laparoskopiskt assisterad) *proximal* delad sigmoideostomi (*viktigt att distal tarmlängd finns* för kommande rekonstruktionsoperation) anläggs om misstänkt eller konstaterad fistel till urinvägar eller kloakmissbildning föreligger. Everterade stomipipor kan läggas i samma öppning i vänster fossa. Distal tarm mot ev. fistel tömmes och sköljes noggrant på mekonium.

Om ett barn med en perineal fistel är dålig i sitt allmäntillstånd eller om man är osäker på fisteltyp kan alltid en *proximal* sigmoideostomi anläggas akut för säker handläggning. Cysto- och kolposkopi genomförs hos flickor med misstanke om högre fisteltyp än perineal, då en ev. hydrokolpos måste dräneras.

Postoperativ vård:

- *Antibiotika*: Efter ordination av ansvarig operatör. Vid misstänkt fistel till urinvägar: kontinuerlig per oral Trimetoprimprofylax.
- *Smärtlindring*: Iv paracetamol, morfin och Catapressan.
- Ev. *antikoagulantia* (om CVK): Fragmin sc i profylaxdos.
- *Nutrition*: Enteral (ev. postoperativ fasta efter ordination av ansvarig operatör).
- *Stomivård*: Etablera kontakt med stomisjuksköterska. Sedvanlig stomiomläggning. Skriftlig stomi-information från kontaktsjuksköterskor.
- *Psykosocialt*: Erbjud kontakt med *kurator*. Utfärda *FK-intyg 'Allvarligt sjukt barn'* från födelsedatum och 3 månader framåt.
- Epikriskopia till vederbörande hemortssjukhus (både läkare och stomisjuksköterska) samt BVC.

Postoperativ uppföljning och utredning inför kommande PSARP med stomiskydd:

I samråd med avdelningsläkare kontaktar ansvarig PSARP-operatör vederbörande barnkirurg i uro-teamet inför beställning av följande undersökningar/intyg (undersökningar utförs inom 4 veckor):

- *Ultraljud urinvägar* (njuranomali/agenesi, hydronefros, calyces-utseende, blås-utseende)
- *Ultraljud ryggmärg* (conus-nivå, fjättrad märg, kotanomali, kaudal regression)
- *Slät-rtg rygg* (sakrumanomali, övrig kotanomali, antal revben) om BÖS och rtg pulm ej är gjorda preop
- *Kontrast-röntgen* med *MUCG* (fistelkartläggning, form på uretra, VUR, blåsutseende, blåstömningsförmåga) samt *colostogram* (kontrast i passiv stomipipa: fistelkartläggning, rektums utseende samt avstånd till huden)
- Ev. Kontrast-rtg genitalia vid kloakmissbildning (längd common channel)
- Ev. *MR-rygg* (conus-nivå, fjättrad märg, kotanomali, kaudal regression, lipom, presakral tumör)
- Ev. Cystometri (neurogen blåsrubbning, enligt ansvarig barnkirurg i uro-teamet)
- *4-timmars miktionsobservation inkl. resurinkontroll* (ev. på hemortssjukhus)
- *Genetisk provtagning* (om ej genomförd tidigare)
- FK-intyg '*Allvarligt sjukt barn*' (om ej skrivet tidigare)

Tilltänkt PSARP-operatör, ev. barnkirurg i uro-teamet och kontaktssjuksköterska etablerar kontakt med vederbörande vårdgivare vid hemortssjukhus.

Operativ handläggning av ARM med PSARP under stomiskydd

Operation vid ca 4–8 veckors ålder.

Preoperativ handläggning:

- Kontakt med *anestesiolog* för diskussion ang. postop smärtlindring samt peri-op anläggande av
- *Central venös infart*: Icke tunnelerad CVK
- *Antibiotikaproylax*: Tienam iv i behandlingsdos.
- *Preoperativa prover*: Blodgas, blodgruppering, bastest och kreatinin.
- *Blodbeställning*: 1 SAG.

Operation:

Rekonstruktion via PSARP (Posterior Sagittal Anorektal Plastik) eller laparoskop-assisterad PSARP, eller vid kloakmissbildning via PSARVUP (Posterior Sagittal Ano Rektal Vagino Uretral Plastik).

Cystoskopi. Kolposkopi hos flickor.

Ev. koloskopi via passiv stomi för att placera en ledare i ev. fistel.

KAD.

CVK.

Postoperativ vård:

- *Antibiotika*: Tienam iv behandlingsdos åtminstone dag 0–4 postoperativt (ev. längre tid, upp till 7 dagar efter bedömning postop dag 4, beror på ev. tecken till sårruptur)
- *Antikoagulantia* (pga. CVK): Fragmin sc i profylaxdos.
- *Smärtlindring*: Operationsmetoden kräver fungerande kontinuerlig smärtlindring. Grundbehandling med iv paracetamol och Catapressan. Sakralbedövning. Smärt pump med Morfin/Ketogan, efter bedömning eventuellt tillägg av Ketanest pump. Smärtplan av anestesiolog periop.
- *KAD*: dag 0–7 postoperativt. Vid fistel till urinvägar: 2 veckor postoperativt. Överväg RIK eller förlängd katetertid vid svårighet att tömma blåsan. Ev. vaginal sond vid PSARVUP 1–2 veckor postoperativt.
- *Nutrition*: Enteral.
- *Sårvård*: Sårsvätt x 3 + vid behov med natriumklorid och topsrengöring + Aquacelremsa med glest satta silikontejp-remsor. Föräldrarna medverkar vid sårvården på avdelningen och utför den vidare i hemmet tills plastiken är läkt.
- *Hudvård kring neoanus*: vid behov enligt PM – 'Behandling av huden vid frekvent avföring'.
- *Mobilisering*: Plastiken **får ej** belastas dvs. patienten **ska ej** lyftas från rumpan, eller bäras i bårsele eller sitta på rumpan under 6 veckor. Under första postoperativa veckan är det även gynnsamt med planläge om möjligt för att undvika svullnad vid plastiken. Vid nödvändiga kortare transporter i babyskydd konstrueras en "sitt-ring" av en hoprullad handduk.

- *Psykosocialt*: Erbjud kontakt med *kurator*. Utfärda/förläng FK-intyg 'Allvarligt sjukt barn' 2 månader.
- Epikriska till vederbörande hemortssjukhus samt BVC.

Postoperativ uppföljning och utredning inför kommande stominedläggning:
Stominedläggning görs 1–3 månader efter PSARP.

Ansvarig PSARP-operatör kontrollerar inför stominedläggning:

- *Kalibrera neo-anus* för att säkerhetsställa adekvat vidd. Hegarstorlek dokumenteras.
- Förläng/komplettera FK-intyg 'Allvarligt sjukt barn'.

Ansvarig PSARP-operatör beställer inom 6 månader i samråd med barnkirurg i uro-teamet:

- Ev. *MR rygg* om ej gjord före PSARP (ofta i narkos, bör utföras på alla barn med ARM förutom de med perineal fistel och normal slättrtg kotpelare samt ultraljud sakrum/ryggmärg, med frågeställningar: fjättrad ryggmärg, kaudal regression, kotanomali, lipom, presakral tumör)^[1]_{SEP}
- Ev. *cystometri* (beställes av ansvarig barnkirurg i uro-teamet).
- *4 h miktionsobservation inkl. resurinkontroll*.
- *Genetisk provtagning* (om ej genomförd tidigare).
- Ev. anmälan till bäckenbottenkonferens i samråd med kontaktsjuksköterska.

Uppföljning

Kontakt med vårdgivare inklusive BVC-uppföljning på hemorten

Vid utskrivning efter inläggande vård på barnkirurgen i Lund kontaktas hemortssjukhusets barnläkare och sjuksköterskor på vederbörande barnmottagning. Epikriska skickas till hemortssjukhuset samt BVC.

Barn födda med ARM ska inkluderas i sedvanligt nationellt BVC-program för att säkerhetsställa tillväxt och utveckling, inklusive introduktion av smakportioner och vanlig kost. De ska inkluderas i sedvanligt nationellt vaccinationsprogram om ej synnerliga barnmedicinska skäl föreligger vilket i så fall kommuniceras med vederbörande BVC.

Uppföljningsschema på barnkirurgiska mottagningen i Lund

Uppföljning, vidare behandling och stöd individualiseras beroende på ARM-typ, operativ handläggning samt patientens och vårdnadshavares behov.

Uppföljning sker via mottagningsbesök, telefon-, digital video- eller e-platte-kontakt.

Nyckelkontroller enligt det nationella uppföljningsprogrammet vid ARM (se längre ned i dokumentet) genomförs som NHV-teambesök på mottagningen med kontaktssjuksköterska och barnkirurg samt övriga vederbörande vårdgivare såsom kurator och dietist med summering av undersökningsfynd och screeningresultat samt utvärdering av behandling.

Utöver nyckelkontroller genomförs uppföljning på NVH-centrum i Lund enligt nedan *plus* ytterligare kontakt därutöver *efter behov*:

- Kontakt med kontaktsjuksköterska och barnkirurg *upp till* 1 gång/vecka fram till PSARP-rekonstruktion, 1 månad efter PSARP samt 1 månad efter ev. stominedläggning.^[SEP]
- Därefter kontakt 1 gång/månad till NHV-teambesök vid 6 månaders ålder.
- Därefter kontakt 1 gång varannan månad till NHV-teambesök vid 1 års ålder.
- NHV-teambesök årligen därefter.
- NHV-teambesök vid 5 och 6 års ålder inkluderar planering inför skolstart.
- NHV-teambesök därefter minimum vid 10 och 12 års ålder.
- Avslutande NHV-teambesök vid 14–15 års ålder med ställningstagande till formell överlämning och remiss till Bäckebottencentrum kirurgi SUS Malmö för fortsatt uppföljning i vuxen ålder. Oavsett om patienten önskar denna kontakt vid detta tillfälle författar ansvarig barnkirurg en vårdsammanfattning av den barnkirurgiska vårdtiden inklusive kontaktuppgifter till Bäckebottencentrum kirurgi SUS Malmö. Patienten erhåller en kopia.

Vid varje NHV-teambesök författas en journalanteckning av vederbörande barnkirurg inkluderande:

- Sammanfattning av missbildningar, operationer och genomförda undersökningar.
- Anamnes tarmfunktion enligt Krickenbeck och BFS (se sist i dokumentet).

- Anamnes urinvägsfunktion enligt ICCS 2014 (se sist i dokumentet).
- Utfärdande/kompletterande av nödvändiga intyg; FK, vårdbidrag, förskola, skola.

Analkalibrering efter PSARP-operation

Analkalibrering utförs 3–4 veckor efter PSARP på barnkirurgiska mottagningen av barnkirurg med ev. stygntagning. Applicera Xylocaingel lokalt en stund innan.

Börja alltid med ett litet Hegarstift exempelvis strl. 6 vid första kalibreringen. Om svårighet att sondera forcera inte!

Vårdnadshavarna erhåller Hegarstift vid behov och sonderar i hemmet förslagsvis x 1. Hegarstifts-storlek ökas förslagsvis varje till varannan vecka vid mottagningsbesök alt. telefonuppföljning till överenskommen målstorlek.

Förmågan till adekvat tarmtömning värderas högre än formell målstorlek!

Ålder	Hegarstorlek	Foleystorlek
1–2 mån	6-8	12–16
3–4 mån	8–10	
5–12 mån	10–12	18–22
1–3 år	12–15	
3–12 år	15–20	

Om anal *dilatation* är nödvändig ska barnet sövas för undersökning och åtgärd i narkos. Forcerad dilatation är mycket smärtsam och kan ge upphov till kronisk smärtproblematik, ytterligare ärrbildning och stenosering (s.k. *frozen pelvis*).

Uppföljning tarm- och urinvägsfunktion

Att födas med ARM kan innebära en livslång urin- och tarmtömningsproblematik av varierande grad. Det är mycket viktigt att direkt efter PSARP eller ev. stominedläggning initiera ett s.k. bowel-managementprogram med lavemang/tarmreglerade medel för god tarmfunktion och således minimera inkontinens- och förstoppningsbesvär med tarmdilatation.

Alla barn födda med ARM och behandlade vid NHV-centrum i Lund knyts upp till kontakt-/stomisjuksköterskorna på mottagningen. Kontakt-/stomisjuksköterskorna ger information om stomiskötsel, tarmkötsel, hudvård, symtom på- och behandling av förstoppning och inkontinens via ett bowel-managementprogram i tätt samarbete med barnkirurger.

Kontroll och handläggning av urinvägar och blåstömningsfunktion sker via NHV-teambesök med barnkirurg i uro-teamet, uroterapeut samt barnnefrolg.

Psykosocial uppföljning

Att födas med ARM och att få ett barn med ARM kan innebära stora påfrestningar både för individen samt familjemedlemmar. Kuratorskontakt etableras vid första vårdtillfället. Behov av ytterligare psykologiskt stöd och behandling utvärderas av kurator och involverade övriga vårdgivare.

Register

Kliniken har ett kvalitetsregister för barn födda med ARM. Alla vårdnadshavare får skriftlig information om att en registrering görs i ett lokalt-, ett nationellt- samt ett europeiskt ARM-register. Om vårdnadshavare önskar avstå från registrering kan de göra ett aktivt avsägande till sekreterare på avdelning 65 BUS Lund. Detta dokumenteras då i journalen.

Nationellt uppföljningsprogram vid ARM (utökat vid NVH-centrum i Lund)

Ange i journal:	Första året	1-årskontroll	5-årskontroll	14-årskontroll
Typ av anorektal missbildning	x			
Spinal missbildning UL/MR	x			
Missbildning i urinvägar UL MUCG vb	x			
Missbildning genitalia Klinisk undersökning UL vb	x			
Hjärtmissbildning Kardiolog	x			
4 timmars miktionskontroll	x			
Skelettmissbildningar	x			
Övriga gastrointestinal missbildningar	x			
Övriga missbildningar	x			
Syndrom	x			
Urodynamisk undersökning- vid behov				
Krickenbeck symptomskala*		x	x	x
Urinvägsinfektioner		x	x	x
Urininkontinens**		x	x	x
Operation i urinvägar eller gynekologisk intervention		x	x	x
Behov av överföring till vuxen				x

Standardiserad uppföljning av tarm- och urinvägsfunktion

Följande dokumenteras vid besök:

Tarmfunktion (Bowel Function Score BFS och Krickenbeck fråga 1–3)

1. Kan hålla/kontrollera avföring			
Ja	Nej		
2. Har avföringsinkontinens/soiling			
Aldrig	1-2 gånger/vecka	Flera gånger i veckan	Alltid kladd
3. Har förstoppning:			
Nej	Behandlas med diet	Behandlas med peroral laxantia t ex Movicol	Varken diet eller Movicol hjälper
4. Använder lavemang:			
Aldrig	Vid behov	Regelbundet 1 -2 gånger per vecka	Regelbundet dagligen
5. Besvär av gaser: Svårt att hålla gaser, mycket besvär av gaser t.ex. illaluktande, okontrollerat, uppspändhet			
1. Aldrig	Ibland	Ofta	Alltid

Urininkontinens enligt ICCS 2014

1. Kan hålla urin			
Ja	Nej		
2. Kissar på sig dagtid			
Aldrig	Ibland ca 1 gång/vecka	Ofta Flera gånger i veckan eller månaden	Dagligen
3. Vid daginkontinens			
Vid ansträngning (tex hoppar, hostar)	Vid trängning (tex kan inte hålla sig till toaletten)	Efterdropp	Helt olika
4. Kissar på sig på natten (enures)			
Aldrig	Ibland ca 1 gång/vecka	Ofta Flera gånger i veckan eller månaden	Dagligen
5. Har svårt att få ut urinen (obstruktion) tex krystkissar, trycker på magen, känsla av att inte kunna tömma blåsan			
Aldrig	Ibland ca 1 gång/vecka	Ofta Flera gånger i veckan eller månaden	Dagligen
6. SOCIALT: Finns problem med sociala aktiviteter, kompisar etc pga. avföring eller urininkontinens (ange vilket)			
2. Aldrig	Ja ibland begränsas kompisar eller aktiviteter	Ja påverkar ofta umgänge eller sociala aktiviteter	Ja alltid stora problem