

Nationellt uppföljningsprogram för barn och ungdomar med hjärtsjukdom

”Hjärtat och hjärnan”

Utgivet 2019 av en arbetsgrupp inom svensk barnhjärtsjukvård i samarbete med Hjärtebarnsfonden under redaktion av:

Cecilia Olofsson, Sundsvall, för Svensk Barnkardiologisk Förening

Gunnar Bergman, Sektionschef, Stockholm

Jan Sunnegårdh, Professor, Göteborg

Katarina Hanséus, Sektionschef, Lund

Det Nationella Uppföljningsprogrammet utvecklades genom ett tvärprofessionellt samarbete inom svensk barnhjärtsjukvård.

Hjärtebarnsfonden initierade arbetet och bidrog med ekonomiskt stöd.

Det Nationella Uppföljningsprogrammet antogs av Svensk Barnkardiologisk förening på dess årsmöte 2020 efter en nationell remissrunda.

Revideringar

2019-09-01 Publicerat på Svensk Barnkardiologisk förenings hemsida.

2021-04-07 Redigerat av styrelsen för Svensk Barnkardiologisk förening efter komplettering av psykologdelen.

2021-09-20 Reviderat av styrelsen för Svensk Barnkardiologisk förening efter diskussion.

2023-02-14 Reviderat av styrelsen för Svensk Barnkardiologisk förening. Större ändringar; indelning i riskgrupperna hög-, medelhög- och låg risk för utvecklingsförsening och/eller funktionsnedsättning. Revidering av riskpatienter enligt AHA (1), vilket innebär att högriskgruppen inkluderar samtliga patienter som genomgått öppen hjärtkirurgi före en månads ålder. Revidering av tabeller i form av visuell bearbetning.

Innehåll

Nationellt uppföljningsprogram för barn och ungdomar med hjärtsjukdom	1
Introduktion.....	3
SWEDCON	3
Bakgrund	3
Vetenskapligt underlag.....	4
Några kommentarer om språk- och ordbruk.....	4
Hjärtsjukdomens komplexitet och behov av stöd och insatser	5
Patientgrupper kategoriserade efter risken för psyko-motorisk utvecklingsförsening och/eller funktionsnedsättning.....	5
Hög risk	Fel! Bokmärket är inte definierat.
Medelhög risk	Fel! Bokmärket är inte definierat.
Låg risk	Fel! Bokmärket är inte definierat.
Hjärtmuskelsjukdom, arytmi sjukdom och andra tillstånd med hjärtpåverkan.....	5
Rekommendationer för uppföljning i riskgrupperna	6
Hög risk	6
Medelhög risk	6
Låg risk	6
Resurser.....	8
<i>Barn- och Elevhälsovården.....</i>	<i>8</i>
<i>Barnhjärtsjukvården.....</i>	<i>8</i>
<i>Barn- och ungdomshabiliteringen</i>	<i>9</i>
<i>Barn – och ungdomspsykiatrien</i>	<i>9</i>
Strukturerat uppföljningsprogram för barn- och ungdom, hög risk.....	10
<i>Fysioterapeut.....</i>	<i>12</i>
<i>Arbetsterapeut</i>	<i>14</i>
<i>Psykolog.....</i>	<i>16</i>
<i>Kurator</i>	<i>18</i>
<i>Dietist</i>	<i>20</i>
<i>Logoped.....</i>	<i>22</i>
Sammanfattning och diskussion.....	23
Författarlista, ursprungliga arbetsgruppen och deltagare i internat Båstad februari 2017	24
Referenslista	25

Introduktion

Idag är överlevnaden god hos den stora majoriteten av barn och ungdomar med hjärtsjukdomar i Sverige(2). Barn och ungdomar med hjärtsjukdomar har en ökad risk för neurologiska, psykomotoriska, kognitiva och psykosociala problem som påverkar deras livskvalitet på både kort och lång sikt(1, 3). Risken för den enskilda individen påverkas av en mängd olika faktorer, inklusive hjärtsjukdomens svårighetsgrad (4).

Barnhjärtssjukvården har ansvar för att förebygga, identifiera och åtgärda komplikationer till hjärtsjukdomar hos barn och ungdomar. Komplikationerna kan omfatta såväl medicinska, som psykomotoriska, kognitiva och psykosociala konsekvenser av en hjärtsjukdom. Genom specialiserad tvärprofessionell uppföljning kan svårigheter uppmärksammas på ett tidigt stadium, vilket möjliggör initiering av stöd och åtgärder för att främja barnets utveckling och lindra en eventuell funktionsnedsättning. Specialiserad tvärprofessionell uppföljning bör erbjudas barn och ungdomar utifrån individuell riskbedömning, kopplad till hjärtsjukdomens svårighetsgrad, dess behandlingar och komplikationer. Den uppföljning som rekommenderas omfattar regelbunden, strukturerad utredning och kontinuerligt stöd under hela uppväxten för att främja barnets utveckling; från spädbarnstiden genom småbarnsåren och skolåren upp till vuxen ålder. Barnhjärtssjukvården är ansvarig för att initiera vidare handläggning när behov av stöd eller åtgärder identifieras. Det kan t.ex. omfatta att förmedla kontakter med andra subspecialiteter inom barnmedicin, barn- och ungdomspsykiatri, barn- och ungdomshabilitering och primärvård, samt att säkerställa att eventuella åtgärdsprogram förmedlas till familjen, förskola och skola. Den lokala organisationen kan variera mellan sjukhus och regioner.

SWEDCON

Barnhjärtssjukvården i Sverige registrerar data till SWEDCON, nationellt kvalitetsregister för medfödda hjärtsjukdomar. SWEDCON blir en naturlig länk till uppföljningsprogrammet bland annat genom registrering av mottagningsbesök, livskvalitetsmätningar (PedsQL) och fysioterapibedömningar. Data som registreras i SWEDCON används främst för kvalitetsutvärdering av svensk barnhjärtssjukvård, men också för forskning och produktionsstatistik. Socialstyrelsen tar också ut data ur SWEDCON för statistik.

Bakgrund

I Sverige föds ungefär 1000 barn varje år med medfött hjärtfel, varav cirka hälften behöver någon typ av åtgärd, antingen kirurgisk eller med kateterteknik. Ett flertal av åtgärderna är livräddande medan andra förebygger ohälsa och förtidig död i vuxen ålder. Resultaten vid behandling av medfödda hjärtfel har förbättrats avsevärt vilket möjliggör ett normalt liv för majoriteten av de drabbade (5). Bland dem som har mycket komplicerade hjärtfel, och särskilt i de fall där hjärnans cirkulation varit annorlunda under fostertiden och/eller om upprepad kirurgisk behandling i hjärt-lungmaskin behövs under första levnadsåret, har man visat risk för påverkan på den kognitiva, sociala, emotionella och motoriska utvecklingen (1, 6-8). Inte sällan påvisas dessa problem i kombination med nedsatt ork och kondition. Stöd och åtgärder kan öka möjligheterna för de drabbade att klara skolgång, delta i fritidsaktiviteter och utvecklas till självständiga individer (9). I Nationella

uppföljningsprogrammet presenteras ett strukturerat program för att identifiera behov av multiprofessionella stödinsatser. Utvärderingen utförs i team bestående av barnhjärtläkare, sjuksköterska, kurator, dietist, fysioterapeut, arbetsterapeut, logoped och psykolog i samverkan med föräldrar och förskola/skola. Genetiska avvikelser är vanligt förekommande hos barn med medfödda hjärtfel(10). För barn med syndrom sker den samordnade uppföljningen ofta inom barn och ungdomshabiliteringens organisation. Barn och ungdomar i nedan nämnda riskgrupper, samt deras familjer, bör erbjudas och motiveras till deltagande i den utvärdering som rekommenderas i Nationella uppföljningsprogrammet.

Barn med medfödda hjärtfel har ökad risk för:

- Uppfostringsvårigheter med tillväxtavvikelse
- Anknötningssvårigheter
- Försenad kognitiv- och motorisk utveckling
- Inlärningssvårigheter, läs- och skrivsvårigheter
- Uppmärksamhets- och koncentrationssvårigheter
- Neuropsykiatriska diagnoser
- Försämrad psykisk hälsa med oro, ångest och depression.

Vetenskapligt underlag

För fördjupning i den vetenskapliga bakgrunden till detta dokument rekommenderas referenslistan i "Neurodevelopmental outcomes in children with congenital heart disease: evaluation and management. A Scientific statement, AHA 2012" (1). I Nationella uppföljningsprogrammets referenslista återfinns exempel på svensk forskning inom området som stödjer behovet av strukturerad uppföljning (8, 11). Rekommendationer och riktlinjer i Nationella uppföljningsprogrammet bygger på det vetenskapliga underlaget i AHA 2012 men är anpassade till svenska förhållanden.

Några kommentarer om språk- och ordbruk

- I Nationella uppföljningsprogrammet används termerna kognitiv och motorisk samt psyko-motorisk utvecklingsförsening respektive avvikelse likvärdigt och motsvarar "developmental delay" i anglosaxisk litteratur. Innebörden är att barnets mentala, kognitiva- och/eller fysiska utveckling bedöms vara senare än förväntad.
- De anglosaxiska termerna "developmental disorder" and "developmental disability" (DD) innebär tillstånd med betydande funktionsnedsättning som kan vara intellektuell, kognitiv eller motorisk, alternativt en kombination därav. I detta dokument motsvaras de termerna av "funktionsnedsättning"(12).
- En utvecklingsförsening eller avvikelse kan bli en funktionsnedsättning men behöver inte bli det (13).

Hjärtsjukdomens komplexitet och behov av stöd och insatser

Patientgrupper kategoriserade efter risken för psyko-motorisk utvecklingsförsening och/eller funktionsnedsättning

Hög risk:

- Patienter med medfött hjärtfel som
 - har haft avvikande cirkulation till hjärnan under fosterlivet eller därefter och genomgått öppen hjärtkirurgi inom första levnads månaden eller upprepad kirurgi/kateterintervention under första levnadsåret. *Ex: enkammarhjärta, IAA, PA/IVS, truncus arteriosus, TGA, TA och AS med ductusberoende cirkulation.*
 - har haft kronisk desaturation (<80%) före hjärtkirurgi. *Ex: PA/VSD/MAPCA, extrem Fallot, uttalad Ebstein.*
- Patienter med hjärtsjukdom som har behövt cirkulatorisk support (ECMO/LVAD) eller hjärttransplantation.
- Patienter med medfött hjärtfel, oavsett svårighetsgrad, kan också bedömas som hög risk om:
 - det föreligger samtidiga riskfaktorer. *Ex: prematuritet, låg födelsevikt, lång vårdtid på sjukhus, misstänkt genetisk avvikelse eller syndrom, peri-operativa kramper eller betydande avvikelse vid neuroradiologisk undersökning.*
 - eller där behov av stöd och insatser observerats av föräldrar eller vårdpersonal.

Medelhög risk:

- Patienter med medfött hjärtfel som har genomgått hjärtkirurgi eller kateterintervention under första levnadsåret, men efter första levnads månaden, och som korrigerats till tvåkammarcirkulation med behov av livslång kardiologisk uppföljning. *Ex: icke cyanotisk Fallot, AVSD, TAPVD, CoA, icke ductusberoende klaffsjukdom.*

Låg risk:

- Patienter med medfött hjärtfel som har genomgått hjärtkirurgi eller kateterintervention utan behov av livslång uppföljning. *Ex: ASD, PAPVD, VSD, PDA, PS.*
- Patienter som kontrolleras för enklare hjärtfel där hjärtkirurgi eller kateterintervention inte har behövts.

Hjärtmuskelsjukdom, arytmisjukdom och andra tillstånd med hjärtpåverkan

- Studier om risken för psyko-motorisk utvecklingsförsening har framförallt gällt patienter med strukturella medfödda hjärtfel (1, 6-9). Patienter med hjärtmuskelsjukdom, avancerad arytmisjukdom och pulmonell hypertension kan ha liknande behov som barn med medfödda hjärtfel (14), men då sjukdomsförlopp och debutålder uppvisar stor variation, rekommenderas en individuell bedömning av behovet av multiprofessionellt omhändertagande och uppföljning.

Rekommendationer för uppföljning i riskgrupperna

Barnhjärtmottagningens sjuksköterska och läkare utgör en bas för uppföljningen i samtliga åldrar och riskgrupper. Alla patienter bör även följas i ordinarie Barnhälsovård (BHV) och Skolhälsovård.

Hög risk

- Kontaktsjuksköterska och barnhjärtläkare ansvarar för att patienten får en strukturerad uppföljning av ett **multiprofessionellt team** vid nyckelåldrar enligt Tabell 1 och 2.

Det multiprofessionella teamet bör inkludera:

1. Dietist
 2. Kurator
 3. Fysioterapeut
 4. Arbetsterapeut
 5. Psykolog
 6. Logoped
 7. Övriga professioner vid behov som tex lekterapeut, barnneurolog, andra barnmedicinska specialiteter
- *Det multiprofessionella teamet och dess enskilda medlemmar ansvarar* för att återkoppla resultat av den strukturerade uppföljningen till Barnhjärtsjukvården.
 - *Kontaktsjuksköterskans ansvar* är att, i samråd med barnhjärtläkaren, identifiera behov av andra professioners insatser och vid behov överföra uppgifter mellan dessa. Kontaktsjuksköterskan ansvarar även för att samordna insatserna för enskilda barn/ungdomar samt för uppföljningen av utvärderingarnas resultat. Organisationen kan i övrigt variera mellan olika sjukhus och sjukvårdsregioner.
 - Det är önskvärt att barnet kan följas på hemortssjukhuset. I de fall där ett uppföljningsprogram inte kan etableras på hemortssjukhuset, kan patienten behöva remitteras för utredning inom respektive profession.

Medelhög risk

- Kontakt med dietist och kurator efter behov.
- Regelbunden screening enligt standardiserad metod vid nyckelåldrar (Tabell 1) samt vid klinisk indikation. Screeningen utförs av sjuksköterska eller läkare på barnhjärtmottagning.
- Utvärdering av fysioterapeut/arbetsterapeut vid 5 - 6 års ålder.
- Vid avvikande utfall vid screening eller vid utvärdering hos fysioterapeut/arbetsterapeut initieras vidare utredning och stöd.

Låg risk

- Ingen uppföljning annan än sedvanlig inom barn- och skolhälsovården

Tabell 1. Översikt av uppföljningsprogrammet indelat efter ålder och riskgrupp. För riskindelning v.g. sidan 5 ovan.

	0–3 mån	3–4 mån	12–18 mån	2–3 år	5–6 år	9–12 år	15 år
HÖG RISK	Barnhjärtmottagning						
	BHV	BHV	BHV	BHV	BHV	Skolhälsovård	Skolhälsovård
				PedsQL	PedsQL	PedsQL	PedsQL
		Fysioterapeut	Fysioterapeut	Fysioterapeut	Fysioterapeut	Fysioterapeut	Fysioterapeut
			Arbetsterapeut	Arbetsterapeut	Arbetsterapeut	Arbetsterapeut	Arbetsterapeut
	Dietist vb	Dietist vb	Dietist vb	Dietist vb	Dietist vb	Dietist vb	
	Kurator		Kurator	Kurator		Kurator vb	Kurator
			Psykolog	Psykolog	Psykolog	Psykolog	Psykolog
	Logoped vb	Logoped vb	Logoped vb	Logoped vb			
MEDELHÖG RISK	Barnhjärtmottagning						
	BHV	BHV	BHV	BHV	BHV	Skolhälsovård	Skolhälsovård
				PedsQL	PedsQL	PedsQL	PedsQL
					5–15	5–15	5–15
					Fysioterapeut		
				Arbetsterapeut			
LÅG RISK	Barnhjärtmottagning						
	BHV	BHV	BHV	BHV	BHV	Skolhälsovård	Skolhälsovård
				PedsQL	PedsQL	PedsQL	PedsQL

Resurser

Barn- och Elevhälsovården

Föräldrar till barn och ungdom med hjärtsjukdom rekommenderas att behålla kontakten med Barn- och Skolhälsovården för att få ta del av deras resurser och kompetens. För barn och ungdomar med hjärtsjukdom kan anpassningar i skolmiljön vara av stor betydelse, varför samverkan med elevhälsovården är viktigt.

Barnhjärtsjukvården

Barnhjärtsjukvården med barnhjärtläkare och barnhjärtjuksköterska/kontaktsjuksköterska ansvarar för att identifiera behov och initiera insatser för att främja god psyko-motorisk utveckling, nutrition och psykisk hälsa hos patienter som regelbundet kontrolleras på en barnhjärtmottagning (Tabell 1). Kontaktsjuksköterskan fungerar som "spindeln i nätet" och samordnar utredning och uppföljning. Screeningmetoder kan användas för identifiering av behov av ytterligare utredning och insatser, hos majoriteten av barn och ungdom med hjärtsjukdom. För den grupp av barn och ungdom som bedöms ha en hög risk för ökade behov, rekommenderas multiprofessionell utredning. Det åligger barnhjärtläkaren och kontaktsjuksköterskan att följa upp och återkoppla resultaten av såväl screeningmetoderna som den multiprofessionella utredningen.

Screeningmetoder

I patientgruppen med medelhög risk för psyko-motoriska avvikelser och psykisk ohälsa rekommenderas screening för identifiering av problem som kan innebära behov av utvidgad utredning och uppföljning (Tabell 1). De screeningmetoder som används i Sverige idag är PedsQL™ och Nordiskt formulär 5–15. De är standardiserade formulär med frågor som besvaras av föräldrar och/eller barn och ungdom. Rekommendationen är att barnet/ungdomen och föräldern får möjlighet att ta del av och prata om sina svar under besöket på barnhjärtmottagningen. För att fånga problem med grov- och finmotorik behöver formulären kompletteras med bedömning av sjukgymnast och arbetsterapeut vid 5–6 års ålder. För familjer som inte har svenska som modersmål finns screeningsinstrumenten tillgängliga på flera språk. Vid språkhinder blir bedömningen vid besöken på barnhjärtmottagningen än viktigare.

PedsQL™

Pediatric Quality of Life Inventory, PedsQL 4.0(15) är en screeningmetod som mäter hälsorelaterad livskvalitet. Metoden bygger på ett formulär med frågor som är åldersspecifika; 2–4 år, 5–7 år, 8–12 år och 13–18 år. Metoden har särskilda moduler för olika kroniska sjukdomar inklusive hjärtsjukdom. Formuläret är uppdelat i delskalor; hjärtsymptom, medicinsk behandling, fysisk självuppfattning, behandlingsoro, kognitiva svårigheter eller de utmaningar som kan upplevas intellektuellt och med kommunikation. Personlig skattning sker enligt en femgradig skala, från aldrig till nästan alltid. Särskilda formulär finns för föräldrar och barn. Avvikande utfall är ett värde <80, vilket kan motivera remiss till psykolog för mer omfattande testning. Svaren från PedsQL™ registreras sedan 2017 i livskvalitetsmodulen i SWEDCON.

Nordiskt formulär 5–15

Nordiskt formulär 5–15(16) är ett instrument för bedömning av utveckling och beteende hos barn och ungdomar från 5 till 15 år. Formuläret består av 181 påståenden fördelade på åtta områden; motoriska färdigheter, exekutiva funktioner inklusive uppmärksamhet, perception, minnesfunktion, språk, inlärningsförmåga, sociala färdigheter och emotionella svårigheter/beteendeproblem. Tolkningen av "5–15-formuläret" förutsätter kunskap om barns normala utveckling och utvecklingsavvikelser, liksom om emotionella svårigheter och beteendeproblem hos barn. En datoriserad version finns. Det tar ca 45 minuter att fylla i formuläret.

Barn- och ungdomshabiliteringen

Barn- och ungdomshabiliteringen erbjuder stöd och insatser till barn och ungdomar med varaktiga funktionsnedsättningar vilket bland annat inkluderar intellektuell funktionsnedsättning, rörelsenedsättning, förvärvad hjärnskada och autismspektrumtillstånd. Barn- och ungdomar med hjärtsjukdom och samtidig funktionsnedsättning enligt ovan, är vanligen inskrivna i habiliteringen där vidare stöd och insatser ges.

Barn – och ungdomspsykiatri

Vid problematik som kräver barn-och ungdomspsykiatrisk kompetens bör patienten remitteras till barn- och ungdomspsykiatri för bedömning och behandling.

Strukturerat uppföljningsprogram för barn- och ungdom, hög risk

	0–3 mån	3–4 mån	12–18 mån	2–3 år	5–6 år	9–12 år	15 år
HÖG RISK	Barnhjärtmottagning						
	BHV	BHV	BHV	BHV	BHV	Skolhälsovård	Skolhälsovård
		Fysioterapeut	Fysioterapeut	Fysioterapeut	Fysioterapeut	Fysioterapeut	Fysioterapeut
			Arbetsterapeut	Arbetsterapeut	Arbetsterapeut	Arbetsterapeut	Arbetsterapeut
	Dietist vb	Dietist vb	Dietist vb	Dietist vb	Dietist vb	Dietist vb	
	Kurator		Kurator	Kurator		Kurator vb	Kurator
			Psykolog	Psykolog	Psykolog	Psykolog	Psykolog
		Logoped vb	Logoped vb	Logoped vb	Logoped vb		

Tabell 2 Strukturerad uppföljning för barn med hög risk för psyko-motorisk utvecklingsförsening och/eller funktionsnedsättning.

I patientgruppen med hög risk rekommenderas:

I nyföddhetstiden (0–3 månaders ålder) kontakt med kurator för krisstöd samt information om föräldraförsäkring och ekonomiskt stöd, och kontakt med dietist för nutritionstöd.

Vid 3–4 månaders ålder bör även fysioterapeut kopplas in för motorisk bedömning och, vid behov, tätare uppföljning. Efter en hjärtoperation bör tips och råd ges om hur bålstyrka och motorik kan tränas upp. Vid tidiga tecken till CP-skada eller andra betydande motoriska avvikelser skall riktat stöd och uppföljning initieras. Vid behov skall barnneurolog kopplas in.

Vid 12–18 månaders ålder utför fysioterapeut en bedömning av grovmotoriken medan arbetsterapeut bedömer finmotoriska färdigheter. Kontakt med dietist fortsätter enligt behov. Logoped kan bedöma oralmotoriska svårigheter inklusive sväljningsproblematik. Kuratorskontakt erbjuds för stöd i frågor om barntillsyn och familjesituation. Psykolog tar upp anamnes över första levnadsåret med fokus på anknytning, samspel, lek, intresse för omgivningen, uppnådda utvecklings-milstolpar och utför klinisk observation.

Vid 2–3 års ålder utför fysioterapeut en upprepad bedömning av grovmotorik och arbetsterapeut bedömer finmotoriska färdigheter. Om barnet har börjat i förskolan kartlägger man förmåga vid aktiviteter i förskolan och bedömer behov av stöd. Psykolog tar upp anamnes med fokus på tidig utveckling och utför klinisk observation. Vid misstanke om utvecklingsförsening utförs utvecklingsbedömning enligt standardiserad metod; Wechsler (WPPSI). Kurator följer upp frågor om barntillsyn och familjesituation.

Vid 5–6 års ålder, dvs. före skolstart, utför fysioterapeut och arbetsterapeut en förnyad grov- och finmotorisk bedömning. Behov av förflyttningshjälpmedel inför skolstart utvärderas. Samtal förs om aktiviteter i förskolan och på fritiden. Psykolog tar upp anamnes med fokus på ålderadekvat utveckling och utför klinisk observation. Vid misstanke om intellektuell funktionsnedsättning erbjuds utvecklingsbedömning enligt Wechsler (WPPSI). Barn som har behov av fortsatt nutritionstöd bör erbjudas fortsatt dietistkontakt.

Vid 9–12 års ålder utför fysioterapeut och arbetsterapeut en bedömning av funktionsförmåga, fysisk aktivitetsnivå och behov av förflyttningshjälpmedel samt utför motoriska tester vid behov. Samtal om aktiviteter i skolan och på fritiden. Psykolog tar upp anamnes med fokus på skolgång, relationer och mående. Vid misstanke om kognitiva svårigheter erbjuds testning av kognitiva funktioner. Vid misstanke om intellektuell funktionsnedsättning, erbjudande om utvecklingsbedömning enligt Wechsler (WISC). Kurator kan träffa patient- och eller föräldrar för samtal kring sexualitet, alkohol, "livsfrågor", eventuellt stödsamtal utifrån vad som kan anses åldersrelevant.

Vid ca 15 års ålder utför fysioterapeut och arbetsterapeut en uppföljning av tidigare besök och bedömer fysisk aktivitetsnivå inför överflyttning till vuxensjukvården. Samtal om aktiviteter i skolan och på fritiden. Psykolog tar upp anamnes kring utveckling, skolgång, sömn, mat, relationer, aktivitetsnivå, uppmärksamhet och emotionellt mående samt utför klinisk observation. Vid misstanke om intellektuell funktionsnedsättning erbjuds utvecklingsbedömning enligt Wechsler (WISC). Kurator har uppföljning av tidigare samtal med fokus på vuxenblivande, gymnasieval, ansvarstagande, övergång till vuxenvård mm. Patient och föräldrar får information om framtida förändringar i socialförsäkringen.

Om misstankar om t.ex. psykomotorisk utvecklingsförsening, neuropsykiatrisk problematik, eller psykisk ohälsa framkommer under uppföljningens gång, är Barnhjärtsjukvården ansvarig för att förmedla vidare kontakter för adekvat hjälp till barnet/ungdomen och familjen.

De olika aktörerna och deras metoder/instrument

Fysioterapeut

Fysioterapeuten utvärderar barnets motoriska utveckling, funktionsförmåga och dess fysiska aktivitetsnivå. Tidig diagnostik av neurologiska avvikelser och försenad motorisk utveckling är viktigt då interventioner redan under första levnadsåret, då hjärnans plasticitet är som störst, är av betydelse (17, 18). Detta motiverar fysioterapeutbedömning av det nyfödda barnets spontanmotorik redan vid 3–4 månaders ålder (19–22). Därefter blir motoriken mer viljestyrd, vilket kräver andra bedömningsinstrument (se nedan för översikt). Fysioterapeutens fokus under barnets första levnadsår är att uppmärksamma neurologiska avvikelser och försenad motorisk utveckling, samt att främja den motoriska utvecklingen. När barnet är äldre tillkommer utvärdering av arbetskapacitet inklusive uthållighet och styrka. Målen med fysioterapeutens utvärdering är bland annat att kartlägga individens behov av vidare utredning och behandling, samt ge individuella råd om motorisk stimulans och fysisk aktivitet. Även barn och ungdomar med komplexa hjärtsjukdomar bör (med enstaka ovanliga undantag) uppmuntras till fysisk aktivitet (23–25).

Nyckelåldrar	Fokusområden
<i>3–4 månader</i>	Neurologisk och motorisk bedömning. Stöd för att främja fortsatt motorisk utveckling
<i>12–18 månader</i>	
<i>3 år</i>	Bedömning av neurologi, grovmotorik, funktionsförmåga och fysisk aktivitetsnivå. Råd angående förskola och fysisk aktivitet
<i>5–6 år, före skolstart</i>	Bedömning av neurologi, grovmotorik, funktionsförmåga och fysisk aktivitetsnivå samt behov av förflyttningshjälpmedel. Råd inför skolstart. Råd om fysisk aktivitet.
<i>9–12 år</i>	Bedömning av grovmotorik vid behov. Bedömning av funktionsförmåga och fysisk aktivitetsnivå samt behov av förflyttningshjälpmedel. Samtal om att planera och strukturera vardag och fritid utifrån individuella förutsättningar. Råd om fysisk aktivitet. Avstämning angående behov av information kring riktlinjer och eventuella begränsningar för fysisk aktivitet.
<i>ca 15 år</i>	Bedömning av funktionsförmåga, fysisk aktivitetsnivå samt behov av förflyttningshjälpmedel. Råd om fysisk aktivitet. Sammanfattning inför överflyttning till vuxenkardiologin (ACHD).

Tabell 3. Fysioterapeutens nyckelåldrar och fokusområden.

Fysioterapeuten följer barnets motoriska utveckling, funktionsförmåga och dess fysiska aktivitetsnivå. Försenad eller avvikande motorik identifieras liksom nedsatt arbetskapacitet, dvs uthållighet och styrka. Behov av vidare utredning och behandling kartläggs. Individuella råd om motorisk stimulans och stöd till fysisk aktivitet ges.

Fysioterapeuten kan använda olika metoder, instrument och frågeformulär för sina bedömningar.

Motorisk bedömning

- Alberta Infant Motor Scale, AIMS
- Peabody Developmental Motor Scale, second edition, PDMS-2
- Movement Assessment Battery for Children, M-ABC
- The Bruininks-Oseretsky test of Motor Proficiency, second edition, BOT-2
- Strukturerad Observation av motorisk prestation i IT-miljö, SOMP-IT

Fysisk förmåga

- Six-Minute Walk Test, 6MWT
- BOT-2, styrkedelen

Frågeformulär

- SWEDCON-registret, Fysioterapimodulen

Stöd och behandling

- Individuell rådgivning
- Skriftlig information
- Besök till fysioterapeut
- Kontakt med förskola/skola
- Fysisk aktivitet på recept, FaR
- Tips på aktivitetshjälpmedel såsom elsparkcykel och elcykel
- Utprovning av förflyttningshjälpmedel

Arbetsterapeut

Målet med arbetsterapeutens insatser är att barn och ungdomar med hjärtsjukdom skall uppnå så god finmotorisk förmåga, aktivitetsförmåga, aktivitetsbalans och delaktighet i vardagliga aktiviteter, som möjligt. Arbetsterapeuten kartlägger barnets förmågor, stimulerar till aktivitet och delaktighet efter barnets och ungdomens individuella förutsättningar, samt kartlägger och förmedla behov av hjälpmedel och anpassningar.

Arbetsterapeutens kartläggning sker genom att:

- Följa barnets finmotoriska utveckling, aktivitetsnivå och delaktighet i det dagliga livet
- Identifiera försenad eller avvikande finmotorik samt nedsatt uthållighet och styrka

Nyckelåldrar	Fokusområden
<i>12–18 månader</i>	Bedömning av finmotorisk utveckling och sittande tillsammans med fysioterapeut. Råd och stöd för fortsatt finmotorisk stimulering. Utredning av hjälpmedelsbehov.
<i>3 år</i>	Bedömning av handfunktion och finmotorisk förmåga samt uthållighet i aktivitet. Utredning av hur vardagen fungerar, hjälpmedelsbehov samt om det finns behov av anpassning av miljöer där barnet vistas. Råd inför/kring förskola. Vid behov kan arbetsterapeuten besöka barnets förskola tillsammans med kontaktsjuksköterska, då används "Checklista Dagens".
<i>5–6 år, före skolstart</i>	Finmotorisk bedömning samt kartläggning av aktivitetsförmåga inför skolstart. Stöd avseende aktivitetsnivå och balans. Sömnutredning och råd kring sömnhygien. Bedömning av behov av förflyttningshjälpmedel för att hushålla med energi. Vid behov kan arbetsterapeuten besöka barnets förskola tillsammans med kontaktsjuksköterska, då används "Checklista Dagens".
<i>9–12 år</i>	Finmotorisk bedömning samt kartläggning av aktivitetsförmåga i vardagliga aktiviteter, både i skolan och på fritiden, genom intervju och observation av aktivitet i sittande. Samtal om att planera/strukturera skola-fritid utifrån förmåga och ork. Sömnutredning och råd kring sömnhygien. Bedömning av behov av förflyttningshjälpmedel. Vid behov kan arbetsterapeuten besöka barnets skola, då används "Checklista Skola".
<i>ca 15 år</i>	Uppföljning och avstämning kring föregående besök inför överflyttning till vuxensjukvården, ACHD.

Tabell 4. Arbetsterapeutens nyckelåldrar och fokusområden.

Arbetsterapeuten kan använda olika metoder, instrument och frågeformulär för sina bedömningar.

Bedömning av finmotorisk utveckling

- Peabody Developmental Motor Scales – second edition (PDMS-2)
- Finmotorisk utvecklings-status (Lantz & Melén)
- Movement Assessment Battery for Children – second edition (Movement ABC -2)
- Bruininks-Oseretsky Test of Motor Proficiency – second edition (BOT- 2)

Bedömning av aktiviteter i dagliga livet

- Pediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI)
- ADL-taxonomin barnversionen

Bedömning i skolan

- Skol AMPS

Bedömning av tid och struktur

- Kartläggning av tidsuppfattning (KaTid)

Frågeformulär

- DISABKIDS

Checklistor

1. "Checklista Dagens" (26)
2. "Checklista Skola" (26)

Stöd och behandling

- Individuell rådgivning och skriftlig information
- Besök hos arbetsterapeuten
- Kontakt med förskola/skola
- Utprovning av hjälpmedel, till exempel rullstol, matstol, värmehandskar eller hjälpmedel för tid och struktur.
- Intyg för bostadsanpassning, inklusive åtgärder för adekvat temperaturkontroll.

Psykolog

Medfödda och förvärvade hjärtsjukdomar kan leda till förändrade kognitiva förutsättningar, inklusive negativ påverkan på minnes-, inlärnings- och uppmärksamhetsfunktioner. Vissa hjärtsjukdomar medför större risk för detta än andra. Även det emotionella måendet kan påverkas negativt. Sammanfattningsvis är det angeläget att följa upp barn och ungdomar med hjärtsjukdom såväl kognitivt som emotionellt i syfte att fånga upp de barn som har särskilda svårigheter och därmed kan vara i behov av extra stöd- och hjälpinsatser.

Psykologens roll inom uppföljningsprogrammet är att:

- Bedöma behov av kognitiv utredning och vid behov initiera sådan utredning
- Initiera stöd och hjälpinsatser vid kognitiva svårigheter
- Bedöma aspekter av emotionellt mående
- Initiera stöd och behandling vid psykisk ohälsa och emotionella svårigheter

Nyckelåldrar	Fokusområden
<i>3 år</i>	<ul style="list-style-type: none">• Anamnesupptagning med särskilt fokus på aspekter i tidig utveckling såsom anknytning, motoriskt uppnådda färdigheter, lek- och samspelsutveckling, tal- och språkutveckling, sömn och aptit• Klinisk observation• Kognitiv basutredning. Vid misstanke om intellektuell funktionsnedsättning erbjudande om vidare bedömning.
<i>5–6 år, före skolstart</i>	<ul style="list-style-type: none">• Anamnesupptagning med särskilt fokus på åldersadekvata fortsatta färdigheter inom motorik, lek- och samspel, tal- och språk samt uppmärksamhet, aktivitetsnivå, mat och sömn.• Klinisk observation• Kognitiv basutredning. Vid misstanke om intellektuell funktionsnedsättning erbjudande om vidare bedömning
<i>9–12 år</i>	<ul style="list-style-type: none">• Anamnesupptagning kring tidig utveckling (om barnet inte varit aktuellt för detta tidigare), kring skolgång, sömn, mat, intressen, relationer, aktivitetsnivå, uppmärksamhet och emotionellt mående.• Klinisk observation
<i>ca 15 år</i>	<ul style="list-style-type: none">• Kognitiv basutredning. Vid misstanke om intellektuell funktionsnedsättning erbjudande om vidare bedömning• Förebygga psykisk ohälsa

Tabell 5. Psykologens nyckelåldrar och fokusområden.

Psykologen kan använda olika metoder, instrument och frågeformulär för sina bedömningar.

Metoder och exempel på skattningsinstrument

- Anamnesupptagning med särskilt fokus på tidig utveckling, vardagsfungerande och mående
- Klinisk observation
- Psykologisk testning med huvudsakligen Wechsler instrument (WPPSI och WISC).
- Screening via Nordiskt formulär 5–15 och PedsQL-hjärtmodul
- A-Tac
- Självskattningsformulär för screening av mående

Kognitiv basutredning

Den kognitiva basutredningen bör, beroende på barnets ålder, ske med hjälp av WIPPSI respektive WISC och skall kompletteras med anamnesupptagning och klinisk observation. Kognitiv testning bör inte ske i nära anslutning till hjärtoperation utan avvaktas till cirka 6 månader därefter. Vid misstanke om neuropsykiatrisk problematik bör barnet/ungdomen remitteras till ett neuropsykiatriskt utredningsteam med en tydlig frågeställning för vidare bedömning.

Screening vid beteendeproblematik, emotionell problematik och skolproblematik

Psykologen samlar in resultat från skattningsformuläret "Nordiskt formulär 5–15" och erbjuder samtal med föräldrarna, om problemområden har framkommit. Om frågeställningar kvarstår inleds psykologbedömning för en mer formell utvärdering.

Psykologisk observation

Vid ålder 0–1 år sker en psykologisk observation där man bedömer samspel, anknytning, sömn, aptit, lek.

Stöd och behandling

Åtgärder vid emotionella, beteendemässiga problem och skolproblem.

Psykologen gör en bedömning som baseras på "Nordiskt formulär 5–15" som fyllts i av föräldrar och skolpersonal. Om frågeställningar uppstår, kallas barn och föräldrar till psykolog för vidare samtal. Bedöms behov av stödinsatser föreligga, erbjuds detta antingen via den egna enheten eller via remiss till annan vårdgivare.

Åtgärder efter kognitiv basutredning

Vid total IK 70–85 eller vid påtagliga svårigheter inom ett eller flera indexområden skall föräldrar informeras. I samråd med vårdnadshavarna planeras kontakt med förskola eller skola för överlämnande av information och rekommendationer, för att förskola/skola skall kunna vidta nödvändiga interventioner. Tillsammans med vårdnadshavarna diskuteras även möjlighet till vidare utredning av barnets specifika svårigheter. Vid omkring IK 70 och lägre, bör diagnosticering av intellektuell funktionsnedsättning övervägas (se diagnoskriterier i DSM-V).

Vid misstanke om neuropsykiatriska funktionsnedsättningar

Misstanke om neuropsykiatrisk problematik bör baseras på observation, anamnes vid testning samt föräldraskattningar enligt Nordiskt formulär 5–15. Vid misstanke om neuropsykiatrisk funktionsnedsättning så som t ex autism eller uppmärksamhetsproblematik bör remiss skickas till ett neuropsykiatriskt team med en tydlig frågeställning för utredning och insatser.

Barn som inte talar svenska

Om barnet inte talar svenska vid 3 års ålder, bör man avvakta testning till 4 års ålder.

Kurator

Kuratorns roll inom uppföljningsprogrammet är att vara föräldrastöd med ett familjeperspektiv. Föräldrastödet omfattar bland annat en psykosocial anamnes där psykosociala faktorer, både styrkor/resurser och svagheter/utsatthet, kartläggs. En bedömning görs om eventuella behov av insatser föreligger. I vissa fall framkommer behov av ett utökat föräldrastöd, vilket exempelvis kan bero på föräldrars egen problematik eller psykosociala utsatthet, familjens socioekonomiska situation eller ytterligare funktionsnedsättningar/sjukdomar hos barnet eller syskon. I en rapport från Socialstyrelsen framgår att socioekonomiskt utsatta familjer samt familjer med utländsk bakgrund inte nås av hälso- och sjukvårdens föräldrastöd i samma utsträckning som andra familjer (27). Av denna anledning är det särskilt viktigt att kuratorn träffar alla familjer som är aktuella inom uppföljningsprogrammet. En tidig kuratorskontakt bör säkerställa att familjerna får all den information de behöver om samhällets resurser. Erfarenheten är att föräldrar är i störst behov av stöd från kuratorer under barnets första levnadsår, därefter har man etablerat en kontakt och informerat om vilken hjälp familjen kan få från kuratorn. De följande åren ges föräldrastöd vid efterfrågan från familjerna eller från övriga i hjärteamet(11).

Nyckelåldrar	Fokusområden
0–3 månader	<ul style="list-style-type: none">• Skapa en tidig kontakt mellan föräldrar och kurator.• Krisstöd och stödsamtal.• Samtal kring anknytning.• Föräldrarna får information om socialförsäkringen och andra möjliga ersättningar, t ex för sjukresor/besöksresor och fondmedel vid längre sjukhusvistelse.• Psykosocial anamnes och kartlägger eventuella kontakter med andra myndigheter/vårdinstanser.• Kuratorn kan även uppmärksamma särskilda behov/brister i familjen och ta initiativ till exempelvis vårdplanering, att omvårdnadsansvarig utses eller extra läkarsamtal.
12–18 månader	<ul style="list-style-type: none">• Uppföljning med föräldrar/vårdnadshavare kring hur vardagen fungerar hemma för familjen med familjeliv, arbetsliv och barnomsorg.• Samtal kring hur familjen påverkas av barnets hjärtfel och hur de pratar om hjärtfelet och dess konsekvenser inom och utanför familjen.• Kuratorn undersöker eventuellt behov av stödinsatser från kommunen eller hälso- och sjukvården.• Information om och uppföljning av socialförsäkringen och omvårdnadsbidrag.• Information om möjlighet till stödsamtal för föräldrarna.
3 år	

9–12 år	<ul style="list-style-type: none"> • Samtal kring sexualitet, alkohol, "livsfrågor" *
15–16 år	<ul style="list-style-type: none"> • Uppföljning med föräldrar och ungdomen med fokus på vuxenblivande*. • Samtal kring hur vardagen fungerar hemma för ungdomen, med skola och kommande gymnasieval, fritid och kamratrelationer*. • Samtal om följsamhet till medicinsk behandling och råd, ansvarstagande och frigörelse samt hur relationerna inom familjen fungerar*. • Arbetet med överföring till vuxensjukvården påbörjas*. • Kuratorn undersöker eventuellt behov av stödinsatser från kommunen eller anpassningar utifrån ungdomens funktionsnedsättning. • Information/uppföljning av socialförsäkringen och omvårdandsbidrag. • Information om möjlighet till stödsamtal för föräldrarna och ungdomen.

Tabell 6. Kuratorns nyckelåldrar och fokusområden. Vid utökat behov av föräldrastöd från kurator utöver nyckelåldrarna skall möjlighet finnas att via remiss från övriga teamet eller egenremiss få en återupptagen kontakt

*Detta kan också utföras av andra yrkeskategorier, men det är då viktigt att inom teamet utse vem som har detta som sin arbetsuppgift (28, 29).

Metoder

- Psykosocial anamnes
- Krisstöd
- Samordning av sociala resurser
- Samtalsstöd

Dietist

Dietistens roll är att identifiera nutritionsrelaterade svårigheter och verka för optimalt näringsstatus samt ett sunt förhållningssätt till mat genom individanpassade insatser. Barn med hjärtfel kan ha ett ökat energibehov och i kombination med ett otillräckligt intag finns risk för undernäring och avplanade tillväxt (30-32) Under det första levnadsåret är energikostnaden för tillväxt som allra högst och nästan uteslutande beroende av ett tillräckligt intag av energi och näring(30-32). Det är av största betydelse att längd, vikt och för spädbarn även huvudomfång kontrolleras vid varje sjukvårdskontakt för monitorering av tillväxten. Tillväxtkurvan är ett viktigt redskap för att bedöma energi- och näringsintag. Tillväxtavplaning och malnutrition de första månaderna är kopplade till risk för försämrade kognitiv förmåga (33, 34).

Tabell 7. Dietistens nyckelåldrar och fokusområden.

Nyckelåldrar	Fokusområden
0–3 månader 0-6 månader	Dietist kontaktas vid behov av nutritionsstöd utifrån avplanande tillväxt, sviktsymtom eller inför korrigerande/kirurgi. Kontinuerlig kontakt behövs så länge upplevd nutritionsproblematik eller tillväxtavplaning består. Senast vid 6 månaders ålder ska smakportioner introduceras, om möjligt. Barn som kräks kan med fördel påbörja introduktion av smakportioner tidigare. Familjerna bör få råd om matintroduktion på BVC. Vid malnutrition bör fortsatt uppföljning av nutritionsstöd prioriteras av dietist. Om nutritionsproblematiken innefattar oral överkänslighet och matningssvårigheter bör logoped kopplas in.
3–6 månader 12–18 månader	
3 år	Tillväxt och utveckling är inte längre beroende av högre energiintag men svag aptit och svårigheter att inta tillräckligt med mat för att täcka sitt energibehov kan kvarstå. Barn som har sond eller annat nutritionsstöd bör ha fortsatt dietistkontakt. Om nutritionsproblematiken innefattar oral överkänslighet och matningssvårigheter bör logoped kopplas in. Barn som uttrycker trötthet under skoldagen kan följas upp utifrån BMI och intag av energi och näring. Vid behov kan dietist göra en kostbedömning. Ett önskemål om näringsdryck/berikning utifrån trötthetsymtom utan beräknat energiintag kan medföra risk för överkonsumtion av energi och ge upphov till övervikt.
5–6 år, före skolstart	
9–12 år	

Dietisten kan använda olika metoder och instrument för sina bedömningar.

Metoder och instrument

Kostanamnes och/eller matdagbok

Ekvationer för att beräkna energibehov

Tillväxtkurva för friska barn och vid olika syndrom

ISO-BMI kurva

Avplanande tillväxt

Viktavvikelse ska uppmärksammas om barnets viktökningshastighet är avvikande över tid. En viktavplaning motsvarande vikt för längd <2 SDS klassas som malnutrition(35).

Ökat energibehov

Spädbarn med ökat energibehov men utan hjärtsvikt kan ha en ökad total energiutgift (TEE) på ca 10 % (motsvarande 10–12 kcal/kg) över normalt energibehov och ett proteinbehov på 2,5 g/kg (36)36. Vid ökat energibehov kan nutritionsstöd ges med berikning av modersmjölk (MM) eller modersmjölkersättning (ME) i form av:

Fettemulsioner i sondspruta om barnet helammas

Tillägg av modersmjölkersättningspulver i MM om den ges i sond (koncentration upp till 0.8-1 kcal/ml)

Koncentrerad ME med 15-17% (standardkoncentration =13%) eller blandad med energitätare spädbarnsnäring (1 kcal/ml).

Spädbarn med hjärtsvikt eller fortsatt viktavplaning kan ha ett energibehov på 120–180 kcal/kg/d . Vid ökat energibehov ökar också proteinbehovet och därför bör Protein:Energi ratio (P:E ratio) överstiga 9-10%, vilket kan motsvara ett proteinintag upp till 3–4 g/kg(37)37 Om viktavplaning fortsätter, trots berikad MM eller ME, kan spädbarnsnäring med högre innehåll av energi och protein ges. Peptidbaserad spädbarnsnäring kan provas vid kräkning.

Förslag till kostregim vid hjärtsvikt eller malnutrition:

- Spädbarnsformula med högre energi och proteintäthet, 1–1,2 kcal/ml
- Peptid- och MCT-baserad sondnäring/formula vid illamående och kräkningar
- Fler måltider per dygn
- Mindre matvolym per måltid
- Längre matningstid
- Sond – bolusmatning och/eller matning med pump

Förslag till småbarn och äldre barn med behov av nutritionsstöd

Smakportioner från 4-6 månaders ålder introduceras enligt BVC-mall och vid ökat behov av nutritionsstöd ges förslag på berikning av spädbarnskosten och/eller energirik spädbarnsformula. Enbart berikning med fett eller kolhydrater bör undvikas pga. risk för lågt P:E ratio.

För äldre barn som behöver nutritionsstöd ges främst förslag på berikning av den vanliga kosten och näringsdrycker vid behov.

När skall "annan dietist" kopplas in?

Dietistresursernas omfattning och organisation kan variera på landets barnkliniker och primärvård. Nutritionsbehandling som inte är direkt motiverad av hjärtfelet kan, med fördel, initieras och/eller följas upp av dietist som är kopplad till ett annat team än hjärteamet.

Exempelvis:

- Ätsvårigheter som inte är kopplade till en hjärtdiagnos bör behandlas av barnklinikkens gastro/nutritionsteam.
- De barn som har övervikt/fetma bör remitteras till lokala överviktsteam eller motsvarande.
- Barn med nedsatt aptit som biverkan av centralstimulerande medicinering pga. ADHD/ADD, bör få råd av dietist inom den verksamhet som följer upp medicineringen.
- Barn som remitteras till barnhabiliteringen bör ha sin dietistkontakt där.

Logoped

Bedömning av ätandet bör omfatta alla hjärtsjuka barn som har svårigheter att äta (amning, flaskmatning, sondmatning) initialt, om allmäntillståndet tillåter.

Logoped och dietist gör ofta gemensamma bedömningar, då dietisten bedömer vad och hur mycket barnet behöver äta medan logopeden noterar hur det ser ut när barnet äter (hela situationen, intresse, motorik, sensorik, ev. hjälpmedel). Samarbete med övriga yrkeskategorier i uppföljningsteamet sker efter behov.

Nyckelåldrar	Fokusområden
<i>3-4 mån</i>	Matobservation för bedömning av oralmotorik/sensorik/sväljning (barn som har svårigheter följs kontinuerligt efter behov)
<i>1 år</i>	Matobservation för bedömning av oralmotorik/sensorik/sväljning (barn som har svårigheter följs kontinuerligt efter behov)
<i>2,5–5 år</i>	Barngruppsbehandling gällande ätande (individuell behandlingstid)
<i>5 år</i>	Språkbedömning CELF (vid avvikande utfall följs detta upp)

Tabell 8. Logopedens nyckelåldrar och fokusområden.

Sammanfattning och diskussion

Den växande gruppen av barn, ungdomar och vuxna som lever med medfödda hjärtfel, har skapat ett behov att bemöta de komplikationer som utgör utmaningar för våra överlevare på både kort och lång sikt. Avvikelse i den neurologiska utvecklingen inklusive psykomotoriska, kognitiva, sociala och emotionella aspekter utgör den vanligaste belastningen som påverkar våra överlevares livskvalitet. Bakgrunden är mångfacetterad och inkluderar en påverkad cirkulation till hjärnan både fetalt och postnalt före, under och efter kirurgi, samt genetiska och miljörelaterade faktorer(4, 38, 39).

Vid de hjärtfel där cirkulationen till hjärnan är påverkad fetalt ses stora likheter med prematurfödda barns utmaningar(4). En samordning, med vissa anpassningar kan därför vara av värde, utifrån lokala förutsättningar, mellan uppföljning av prematurer och hjärtsjuka spädbarn och förskolebarn. Man bör dock beakta att barn och ungdomar med hjärtsjukdomar riskera att drabbas av nya problem i samband med komplikationer till hjärtsjukdomen eller dess behandling både under uppväxten och senare(38). Individanpassad och familjecentrerad uppföljning och stöd måste därför poängteras.

Sammanfattningsvis är långtidsuppföljning av största vikt för att skapa förutsättningar för att barn och ungdomar med hjärtsjukdom skall utvecklas till självständiga vuxna. En viktig del i den processen är en väl förberedd överföring till vuxen-vården.

Forskning om bakgrunden till de problem som ses, metoder för detektion av avvikelser samt deras prognostiska betydelse och effekten av interventioner är pågående. Det Nationella uppföljningsprogrammet förblir därmed ett dokument i ständig utveckling.

*Styrelsen för Svensk Barnkardiologisk Förening
Mars 2023*

Jenny Alenius Dahlqvist, Umeå

Jan Bergils, Kristianstad

Erik Green, Kalmar

Ida Jeremiasen, Lund

Maria Sjöborg Alpman, Stockholm

Annika Öhman, Göteborg

Författarlista, ursprungliga arbetsgruppen och deltagare i internat

Båstad februari 2017

Namn	Funktion	Mailadress
Anna Bodén	Kontaktsjuksköterska Göteborg	anna.boden@vgregion.se
Anna-Karin Hammarstedt	Omvårdnadschef, Stockholm	anna-karin.hammarstedt@sll.se
Anneli Sandqvist	Psykolog, Sthlm	anneli.sandqvist-wiklund@sll.se
Annika Bredfelt	Fysioterapeut, Lund	annika.bredfelt@skane.se
Carmen Ryberg	Psykolog, Göteborg	carmen.ryberg@vgregion.se
Cecilia Olofsson	Barnkardiolog, Sundsvall	cecilia.kjellberg.olofsson@rvn.se
Eva Kimber	Barnneurolog, Göteborg	eva.kimber@vgregion.se
Francisca Mateu	Kurator, Göteborg	francisca.mateu@vgregion.se
Gunnar Bergman	Barnkardiolog, Stockholm-Uppsala	gunnar.e.bergman@sll.se
Heide-Marie Axberg- Roos	Psykolog, Lund	haidemarie.axberg-roos@skane.se
Ingela Kristensen	Barnneurolog, Uppsala	ingela.kristiansen@akademiska.se
Jan Sunnegårdh	Barnkardiolog, Göteborg	jan.sunnegardh@vgregion.se
Katarina Hanséus	Barnkardiolog, Lund	katarina.hanseus@skane.se
Lena Hansson	Dietist, Umeå	lena.hansson@vll.se
Linda Sundberg	Hjärtebarnsfonden	linda.sundberg@hjardebarnsfonden.se
Marie Börjesson	Logoped, Göteborg	marie.borjesson@vgregion.se
Marina Björk	Kontakt-sjuksköterska, Lund	marina.bjork@skane.se
Peter Nordqvist	Hjärtebarnsfonden	peter.nordqvist@hjardebarnsfonden.se
Sandra Buratti	Psykolog, Göteborg	sandra.buratti@vgregion.se
Simon Castejon	Fysioterapeut, Göteborg	simon.castejon@vgregion.se
Terese Jagefeldt	Arbetsterapeut, Göteborg	terese.jagefeldt@vgregion.se

Referenslista

1. Marino BS, Lipkin PH, Newburger JW, Peacock G, Gerdes M, Gaynor JW, et al. Neurodevelopmental outcomes in children with congenital heart disease: evaluation and management: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2012;126(9):1143-72.
2. Mandalenakis Z, Giang KW, Eriksson P, Liden H, Synnergren M, Wahlander H, et al. Survival in Children With Congenital Heart Disease: Have We Reached a Peak at 97%? *J Am Heart Assoc*. 2020;9(22):e017704.
3. Huisenga D, La Bastide-Van Gemert S, Van Bergen A, Sweeney J, Hadders-Algra M. Developmental outcomes after early surgery for complex congenital heart disease: a systematic review and meta-analysis. *Dev Med Child Neurol*. 2021;63(1):29-46.
4. Sanz JH, Cox S, Donofrio MT, Ishibashi N, McQuillen P, Peyvandi S, et al. Trajectories of neurodevelopment and opportunities for intervention across the lifespan in congenital heart disease. *Child Neuropsychol*. 2023:1-27.
5. Sunnegårdh JT BH, Synnergren M. Long-term survival after paediatric cardiac surgery for congenital heart defects. *Cardiology in the Young*. *Cardiology in the Young* 2010; 20 (suppl 2) S1-2 Abstract at the 44th Meeting of the Association of European Pediatric Cardiology, Innsbruck, Austria, 2010.
6. McGrath E, Wypij D, Rappaport LA, Newburger JW, Bellinger DC. Prediction of IQ and achievement at age 8 years from neurodevelopmental status at age 1 year in children with D-transposition of the great arteries. *Pediatrics*. 2004;114(5):e572-6.
7. Snookes SH, Gunn JK, Eldridge BJ, Donath SM, Hunt RW, Galea MP, et al. A systematic review of motor and cognitive outcomes after early surgery for congenital heart disease. *Pediatrics*. 2010;125(4):e818-27.
8. Ryberg C, Sunnegardh J, Thorson M, Broberg M. Intellectual Functioning in Children with Congenital Heart Defects Treated with Surgery or by Catheter Interventions. *Front Pediatr*. 2016;4:113.
9. Calderon J, Bellinger DC. Executive function deficits in congenital heart disease: why is intervention important? *Cardiol Young*. 2015;25(7):1238-46.
10. Pierpont ME, Brueckner M, Chung WK, Garg V, Lacro RV, McGuire AL, et al. Genetic Basis for Congenital Heart Disease: Revisited: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2018;138(21):e653-e711.
11. Birkeland A-L. Psychosocial aspects of living with congenital heart disease child, family, and professional perspectives. Medical Dissertation, Umeå University. 2012.
12. Council on Children With D, Section on Developmental Behavioral P, Bright Futures Steering C, Medical Home Initiatives for Children With Special Needs Project Advisory C. Identifying infants and young children with developmental disorders in the medical home: an algorithm for developmental surveillance and screening. *Pediatrics*. 2006;118(1):405-20.
13. Svensk neuropediatrik förening: Helen Drake s, Elisabeth Fernell öp, Karin Lanneskog ö, Barbro Westerberg ömd, Ulrika Wester Oxelgren ö. Utvecklingsstörning/Intellektuell funktionsnedsättning. Riktlinjer för medicinsk utredning. <https://snpf.barnlakarforeningen.se/wp-content/uploads/sites/4/2020/10/tjugioifvertva.pdf>
14. Spanaki A, O'Curry S, Winter-Beatty J, Mead-Regan S, Hawkins K, English J, et al. Psychosocial adjustment and quality of life in children undergoing screening in a specialist paediatric hypertrophic cardiomyopathy clinic. *Cardiol Young*. 2016;26(5):961-7.
15. <https://www.socialstyrelsen.se/kunskapsstod-och-regler/omraden/evidensbaserad-praktik/metodguiden/5-till-15-fem-till-femtonformularet/>
16. <https://www.socialstyrelsen.se/kunskapsstod-och-regler/omraden/evidensbaserad-praktik/metodguiden/5-till-15-fem-till-femtonformularet/>
17. Novak I, Morgan C, Adde L, Blackman J, Boyd RN, Brunstrom-Hernandez J, et al. Early, Accurate Diagnosis and Early Intervention in Cerebral Palsy: Advances in Diagnosis and Treatment. *JAMA Pediatr*. 2017;171(9):897-907.

18. Morgan C, Fetters L, Adde L, Badawi N, Bancale A, Boyd RN, et al. Early Intervention for Children Aged 0 to 2 Years With or at High Risk of Cerebral Palsy: International Clinical Practice Guideline Based on Systematic Reviews. *JAMA Pediatr.* 2021;175(8):846-58.
19. Novak I, Morgan C. High-risk follow-up: Early intervention and rehabilitation. *Handb Clin Neurol.* 2019;162:483-510.
20. Morgan C, Darrach J, Gordon AM, Harbourne R, Spittle A, Johnson R, et al. Effectiveness of motor interventions in infants with cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol.* 2016;58(9):900-9.
21. Prechtl HF, Einspieler C, Cioni G, Bos AF, Ferrari F, Sontheimer D. An early marker for neurological deficits after perinatal brain lesions. *Lancet.* 1997;349(9062):1361-3.
22. Einspieler C, Prechtl HF, Ferrari F, Cioni G, Bos AF. The qualitative assessment of general movements in preterm, term and young infants--review of the methodology. *Early Hum Dev.* 1997;50(1):47-60.
23. Hedlund E, Lundell B. Endurance training may improve exercise capacity, lung function and quality of life in Fontan patients. *Acta Paediatr.* 2022;111(1):17-23.
24. Scheffers LE, Berg L, Ismailova G, Dulfer K, Takkenberg JJM, Helbing WA. Physical exercise training in patients with a Fontan circulation: A systematic review. *Eur J Prev Cardiol.* 2021;28(11):1269-78.
25. van Deutekom AW, Lewandowski AJ. Physical activity modification in youth with congenital heart disease: a comprehensive narrative review. *Pediatr Res.* 2021;89(7):1650-8.
26. Franzén K LH. Hjärtebarn. En lättare vardag för hjärtsjuka barn. författare Kerstin Franzén och Heléne Lindberg.: Hjälpmedelsinstitutet; 2002.
27. Föräldrastöd inom hälso- och sjukvård. Rapport socialstyrelsen. 2015.
28. Moons P, Bratt EL, De Backer J, Goossens E, Hornung T, Tutarel O, et al. Transition to adulthood and transfer to adult care of adolescents with congenital heart disease: a global consensus statement of the ESC Association of Cardiovascular Nursing and Allied Professions (ACNAP), the ESC Working Group on Adult Congenital Heart Disease (WG ACHD), the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), the Pan-African Society of Cardiology (PASCAR), the Asia-Pacific Pediatric Cardiac Society (APPCS), the Inter-American Society of Cardiology (IASC), the Cardiac Society of Australia and New Zealand (CSANZ), the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD), the World Heart Federation (WHF), the European Congenital Heart Disease Organisation (ECHDO), and the Global Alliance for Rheumatic and Congenital Hearts (Global ARCH). *Eur Heart J.* 2021;42(41):4213-23.
29. Saarijarvi M, Wallin L, Moons P, Gyllensten H, Bratt EL. Implementation fidelity of a transition program for adolescents with congenital heart disease: the STEPSTONES project. *BMC Health Serv Res.* 2022;22(1):153.
30. Daymont C, Neal A, Prosnitz A, Cohen MS. Growth in children with congenital heart disease. *Pediatrics.* 2013;131(1):e236-42.
31. Aguilar DC, Raff GW, Tancredi DJ, Griffin IJ. Childhood growth patterns following congenital heart disease. *Cardiol Young.* 2015;25(6):1044-53.
32. Toole BJ, Toole LE, Kyle UG, Cabrera AG, Orellana RA, Coss-Bu JA. Perioperative nutritional support and malnutrition in infants and children with congenital heart disease. *Congenit Heart Dis.* 2014;9(1):15-25.
33. Medoff-Cooper B, Irving SY, Hanlon AL, Golfenshtein N, Radcliffe J, Stallings VA, et al. The Association among Feeding Mode, Growth, and Developmental Outcomes in Infants with Complex Congenital Heart Disease at 6 and 12 Months of Age. *J Pediatr.* 2016;169:154-9 e1.
34. Miller TA, Zak V, Shrader P, Ravishankar C, Pemberton VL, Newburger JW, et al. Growth Asymmetry, Head Circumference, and Neurodevelopmental Outcomes in Infants with Single Ventricles. *J Pediatr.* 2016;168:220-5 e1.
35. Organization. WH. Child growth standards. Weight velocity. . Tillgänglig på: <https://www.who.int/tools/child-growth-standards/standards/weight-velocity>.
36. Marino LV, Johnson MJ, Hall NJ, Davies NJ, Kidd CS, Daniels ML, et al. The development of a consensus-based nutritional pathway for infants with CHD before surgery using a modified Delphi process. *Cardiol Young.* 2018;28(7):938-48.
37. Mehta NM, Skillman HE, Irving SY, Coss-Bu JA, Vermilyea S, Farrington EA, et al. Guidelines for the Provision and Assessment of Nutrition Support Therapy in the Pediatric Critically Ill Patient: Society of Critical Care Medicine and American Society for Parenteral and Enteral Nutrition. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 2017;41(5):706-42.

38. Marelli A, Miller SP, Marino BS, Jefferson AL, Newburger JW. Brain in Congenital Heart Disease Across the Lifespan: The Cumulative Burden of Injury. *Circulation*. 2016;133(20):1951-62.
39. Ortinou CM, Smyser CD, Arthur L, Gordon EE, Heydarian HC, Wolovits J, et al. Optimizing Neurodevelopmental Outcomes in Neonates With Congenital Heart Disease. *Pediatrics*. 2022;150(Suppl 2).