8.25. Tverrfaglig oppfølging av hjertebarn i primær- og spesialisthelsetjenesten

Revidert 2022

Siri Ann Nyrnes, Tore Hassel, Pia Bråss, Silja Berg Kårstad, Anne-Britt Skarbø, Synnøve Thomassen, Gunnar Wik, Henrik Holmstrøm

Bakgrunn

Fremskritt innen behandling av barn som har hjertesykdom, har gitt bedre overlevelse (1). Men ettervirkningene av behandlingene har skapt en raskt voksende gruppe overlevere med senskader (2). Hos barn med alvorlig medfødt hjertefeil er utviklingsforstyrrelser beskrevet hos opp til 50%, og kan opptre i ulike stadier av sykdommen og behandlingen (3, 4). Barn med medfødt hjertefeil utvikler lignende type utviklingsforstyrrelser som premature (5). Den positive effekten av tidlig og systematisk oppfølging og intervensjon har blitt vist hos premature (6), og systematisk tverrfaglig oppfølgingsprogram for premature er gjennomføres i Norge. I 2012 anbefalte The American Heart Association og The American Academy of Pediatrics et lignende opplegg for systematisk tverrfaglig oppfølging av barn med medfødt hjertefeil (3). I etterkant av dette utarbeidet en tverrfaglig sammensatt gruppe tilknyttet det barnekardiologiske miljøet i Norge en veileder i 2015. Denne ble i 2019 ble tilpasset for og publisert i Generell veileder i pediatri. Basert på spørreundersøkelser i det barnekardiologiske miljøet, i primærhelsetjenesten og blant foreldre i 2021, har vi fått ny kunnskap og erfaring med veilederen. Basert på disse tilbakemeldingene, samt ny publisert internasjonal kunnskap, er veilederen nå revidert. Etter at de amerikanske anbefalinger ble publisert i 2012 (3), har flere studier fremhevet behovet for tverrfaglig oppfølging hos barn med medfødt hjertefeil (7, 8). De første rapporter som viser gevinst av slik oppfølging også hos hjertebarn er nylig publisert (9, 10).

Symptomer og funn

Barn med komplekse medfødte hjertefeil har økt risiko for følgende senskader:

- Forsinkelse i kognitive og motoriske ferdigheter
- Lærevansker: F.eks. lese- og skrivevansker samt oppmerksomhets- og konsentrasjonsvansker
- Påvirkning av psykisk helse

Ved å innføre systematisk tverrfaglig screening og oppfølging av disse barna, kan vi finne hvilke barn som har ekstra behov for tiltak og sette inn aktuelle tiltak på tidligst mulig tidspunkt (3).

Diagnostikk og utredning

Nedenfor har vi foreslått ett oppsett for systematisk tverrfaglig oppfølging av barn med hjertesykdom tilpasset norske forhold. Utredningspakken er basert på anbefalinger fra American Heart Association og The American Academy of Pediatrics (3), og kan videre tilpasses lokale forhold ved hvert sykehus. Dette er forebyggende arbeid hos en gruppe som ligger i gråsonen mellom **frisk og syk.** Kartlegging og tidlig intervensjon vil kunne være besparende med tanke på total ressursbruk på sikt, og i tillegg til de økonomiske fordelene, kan tidlig iverksatte hjelpetiltak bidra til bedre livskvalitet og generell helse.

Generelt

Unngå «vent å se» ved utfall. Dette er en risikogruppe hvor man i primær-helsetjenesten (helsestasjon og fastlege) ved mistanke om utviklingsforsinkelser bør ha lavere terskel enn vanlig for

å henvise videre. Det samme gjelder barnehage/skole med henvisninger til PPT, og for PPT evt. med videre oppfølging fra Barnehabilitering (HABU) eller BUP ved behov (etter henvisning fra fastlege eller andre deler av helsevesenet).
Ikke avslutt oppfølgingen for tidlig. Flere av disse barna får ikke utfall før på siste sjekkpunkt (11-12 års alder)
Samhandling. En god epikrise der det påpekes om barnet er i gruppen høy-risiko for utviklingsvansker eller ikke, er sentral for samarbeidet mellom spesialist- og primærhelsetjenesten. Opplys da om veileder (gjerne send lenke til veilederen), og eventuelt anbefalt oppfølging basert på lokale forhold. Vurder behov for samarbeidsmøte og evt. opprettelse av ansvarsgruppe. Noen barn har behov for individuell plan (IP). Ved utredning/sjekkpunkter i primærhelsetjenesten ønskes tilbakemelding til koordinator ved lokal barneavdeling for å sikre god dialog mellom primær og spesialisthelsetjenesten.
Helhetlig vurdering og kartlegging: En tverrfaglig vurdering må baseres på en helhetlig vurdering av barnets fungering i hverdagen. Denne helhetlige vurderingen kan suppleres med kartlegging av funksjoner med spørreskjema, som for eksempel foreldrerapporteringsskjemaene ASQ (Ages & Stages Questionnaires), CBCL (Child behaviour checklist) eller PedsQL (Pediatric Quality of Life).

- Bruk av standardiserte sjekklister vil kunne hjelpe til med å vurdere om barnet og familien skal henvises videre til andre faggrupper i primærhelsetjenesten eller til spesialisthelsetjenesten.

Ernæring: Ved alle sjekkpunkter er det viktig å vurdere vekstkurver og se på om det er behov tiltak knyttet til ernæring. Henvisning til ernæringsfysiolog ved behov.
Motorisk utvikling og funksjonelle ferdigheter: Vurder om fysioterapeut bør se barnet på standardkontroller ved helsestasjonen for vurdering av fin- og grovmotorikk. Ergoterapeut kan evt. supplere med å vurdere funksjon og evt. tiltak for å gi størst grad av selvstendighet og deltagelse i aktiviteter ved 1-1,5 år og 4 års alder.
Fysisk aktivitet og trening: Pasienter med medfødt hjertefeil synes å ha effekt av fysisk aktivitet og trening på linje med friske, selv om oppnådde maksimalverdier ofte ikke kan sammenlignes (Hjerteforum). Barnekardiologen og annet helsepersonell som ser disse pasientene regelmessig og har et særlig ansvar for å rette fokus mot fysisk aktivitet og trening samt å bidra til å hjelpe pasienten i gang.

Hvem skal følges opp tverrfaglig?

Følgende barn har høy risiko for utviklingsvansker og bør screenes mtp. behov for tverrfaglig oppfølging:

Alle spedbarn (fra nyfødt – ett år) med behandlingstrengende hjertesykdom, med unntak barn med lav risiko for utviklingsvansker (se under).
Barn med hjertesykdom og noen av følgende risikofaktorer:

- Prematuritet (< 37 uker, spesielt viktig ved fødselsvekt under 1,5 kg). Her må det brukes skjønn avhengig av grad av prematuritet.
- Forsinket utvikling oppdaget i spedbarnsalder
- Mistanke om genetisk avvik eller syndrom forbundet med utviklingsforstyrrelse eller funksjonshemming hvor det ikke allerede finnes et annet tilbud om systematisk tverrfagligoppfølging
- Sykehistorie med mekanisk støtte (bruk av ECMO eller VAD)
- Hjertetransplantasjon
- Hjerte-lungeredning på noe tidspunkt
- Perioperative kramper
- Signifikant avvik framstilt ved nevrobilleddiagnostikk eller mikrokefali
- Vedvarende pulmonal hypertensjon, hjertesvikt eller cyanose

- Andre tilstander bestemt ved skjønn. Det er viktig å ha klart for seg summen av belastende faktorer, deriblant psykososiale og sosioøkonomiske faktorer.

Følgende barn har lav risiko for utviklingsvansker og tverrfaglig oppfølging er i utgangspunktet ikke nødvendig:

Kirurgisk eller kateterbasert lukning av enkle shunter (VSD, ASD, PDA)
(Forutsatt fravær av komorbiditet som nevnt ovenfor, og normal utvikling ved helsestasjonskontroller)

Behandling/Oppfølging

Anbefalte sjekkpunkter og hva som kan inngå

Ved diagnose

- Kartlegging om barnet er i risikogruppen for utviklingsvansker (Ansvar: barnekardiolog/kontaktsykepleier)
- En koordinator for oppfølgingen i spesialisthelsetjenesten bør utpekes
- For nyopererte spedbarn: Henvise til sykehusets fysioterapeut for rettledning med tanke på håndtering og vurdering. Denne fysioterapeuten sender rapport til kommunens fysioterapeut mtp videre oppfølging.
- Informere primærhelsetjeneste (epikrise og vedlegg til helsestasjon og fastlege og til foreldre).
- Ved risiko for tidlig død (i barndom eller ung voksenalder) bør kontaktlege i spesialisthelsetjenesten vurdere å søke råd hos lokalt barnepalliativt team, se også Generell veileder kap. 16.9

Ved tre måneders alder - Primærhelsetjenesten

- Det er ønskelig at fysioterapeut i kommunen ser barnet i tillegg til vanlig 3 mnd. kontroll på helsestasjon.
- Helsesykepleier bør være spesielt oppmerksom på depresjon og traumatisering hos mor. Depresjon kan f.els kartlegges ved bruk av kartleggingsskjemaet Edinburgh Postnatal Depression Scale (EDPS), eller ved å spørre mor om: 1. Følelse av tristhet, håpløshet og energimangel og 2. Endret søvn eller spisemønster.
- Traumatisering kan fanges opp ved å spørre etter: 1. Påtrengende minner eller mareritt knyttet til fødsel/diagnose/operasjon og 2. Økt skvettenhet eller irritabilitet.
- Det er også viktig å rette søkelys på samspill mellom foreldre og barn og huske at et barn med alvorlig hjertefeil selv kan ha fysiske, kognitive og atferdsmessige vansker som gjør samspillet krevende. Gode spørsmål for å kartlegge samspill kan være: 1. Er det vanskelig å skjønne hvorfor barnet ditt gjør som det gjør? 2. Er det vanskelig å roe barnet? 3. Er du redd for at du skal gjøre noe galt med barnet?
- Foreldre som beskriver utfordringer i samspillet med barnet, kan vurderes for foreldreveiledning på helsestasjonen eller henvises til sped- og småbarnsteam i BUP.
- En forelder som beskriver symptomer på depresjon eller traumatisering kan tilbys samtaler hos psykolog eller andre fagpersoner i førstelinjen med kompetanse innen psykisk helse. Ved alvorlige symptomer bør foreldre kontakte fastlege og be om henvisning til spesialisthelsetjenesten.

Ved seks måneders alder – Primærhelsetjenesten

Screeningverktøy som f.eks. «Ages & Stages» kan benyttes for en grundigere kartlegging. Vær ellers oppmerksom på samspill i situasjoner der barnet blir engstelig og tilby veiledning rundt dette.
Det er avdekket økt forekomst av angst og depresjon blant mødre til barn med hjertefeil mellom 6 og 18 mnd. og det anbefales å være spesielt oppmerksom på dette.

Ved 12-18 mnd. alder/oppstart i barnehage – Primærhelsetjenesten

Det er ønskelig at helsestasjon/barnehage/foreldre i samarbeid kobler inn PPT for en vurdering av barna ved tegn på utviklingsforstyrrelser og/eller symptomer på emosjonelle eller atferdsmessige vansker.
Vurdering ved lokal fysioterapeut og/eller ergoterapeut. Lav terskel for videre henvisning til spesialisthelsetjenesten for nevrologisk utreding ved evt. problemer.
Vi anbefaler å gjenta standardiserte screeningverktøy som f.eks. «Ages & Stages» for en grundigere kartlegging.
Helsestasjonen bør kartlegge hvorvidt barnet er mye engstelig og få informasjon om samspill i slike situasjoner. Dette kan fanges opp ved å stille foreldrene spørsmålene: 1. Er barnet ditt mye redd og engstelig? 2. Er barnet ditt vanskelig å roe når han/hun blir redd? 3. Unngår dere situasjoner/steder fordi barnet blir redd?
Foreldre som beskriver barnet som spesielt engstelig og redd bør vurderes for foreldreveiledning på helsestasjonen eller ved stor symptombelastning henvises til sped- og småbarnsteam i BUP.

Ved 2 års alder – Primærhelsetjenesten + Spesialisthelsetjenesten

NB. Dette er første sjekkpunkt hvor enkelte pasientgrupper (definert nedenfor) kvalifiserer for vurdering i spesialisthelsetjenesten
Lokal fysioterapeut/ergoterapeut vurderer barnet med tanke på utvikling. Helsestasjon er spesielt oppmerksom på språkutvikling ved 2-års-kontrollen. Barnekardiolog spør om språkutvikling i forbindelse med hjertekontroll. Lav terskel for å involvere PPT.
Følgende grupper med ekstra høy risiko for utviklingsforstyrrelser *skal* tilbys tverrfaglig kartlegging i spesialist-helsetjenesten:

- Univentrikulære hjertefeil
- Hjertesvikt
- Mikrokefali
- Asymmetri i muskeltonus eller kraft ved fysioterapi undersøkelse
- Ingen ord ved 18 måneders alder

I tillegg skal det være lav terskel for henvisning til nevrolog/barnehabilitering for disse gruppene. For andre grupper henvisning til nevrolog og/eller andre faggrupper etter skjønn/ved behov.

Ved 5-6 års alder/før skolestart – Spesialisthelsetjenesten

Vurdering i spesialisthelsetjenesten (screening og evt mer grundig vurdering om indisert) for barna som fyller kriteriene for tverrfaglig oppfølging etter veilederen.
PPT: Foreldre/barnehage/skole henviser dersom bekymringer. Vi anbefaler å gjenta screeningverktøy som f.eks. ASQ (opp til 5.5 år), «5-15» og/eller «BRIEF» for en grundigere kartlegging.
Det rapporters økt forekomst av både fin- og grovmotoriske vansker, samt språk- og oppmerksomhetsvansker hos barn med særlig kompleks, medfødt hjertefeil og her går vi derfor inn for en litt mer grundig vurdering i spesialisthelsetjenesten hvis screening gir indikasjoner på at dette er nødvendig:
Det anbefales **vurdering av kognitiv funksjon/utvikling** ved nevropsykolog etter forundersøkelser i PPT.
Det anbefales **vurdering av psykisk helse** for eksempel basert på spørreskjemadata. Eksempler: CBCL, foreldre og førskolelærer rapport (Achenbach) ellerPedsQL barne og foreldrerapport (Varni). Skårer i grenseområdet bør utløse kontakt med kommunepsykolog. Barn med skårer i klinisk område bør henvises BUP.
Det anbefales vurdering av **fysioterapeut og ergoterapeut** i spesialists-helsetjenesten (samarbeid med nevropsykolog mtp. tester).

Følgende barn/tilstander med ekstra høy risiko skal man være særlig oppmerksomme på og ha lav terskel for henvisning til nevrolog/barnehabilitering og eventuelt barnepalliativt team:

- Fontan-sirkulasjon
- Hjertesvikt
- Mikrokefali
- Asymmetrisk muskel tonus eller kraft,
- Forsinket språkutvikling
- Mistanke om ADHD (BUP eller HAB)
- Barn med innvilget pedagogisk støtte etter PPT vurdering

Ellers henvisning til nevrolog ved behov/indikasjon.
Eksempel på tiltak: Utredningen avsluttes med oppsummering og veiledning lokalt f.eks. for lærer/skole. Rådgivning med tanke på behov for tiltak på skole (f.eks. spesialpedagog). Eksempel på andre tiltak: Henvisning til Geilomo.

Ved 11-12 års alder – Spesialisthelsetjenesten

Også ved dette sjekkpunktet anbefales en vurdering i spesialisthelsetjenesten (screening og evt mer grundig vurdering om indisert) for barna som fyller kriteriene for tverrfaglig oppfølging etter veilederen.

- Det anbefales vurdering av **kognitiv funksjon/utvikling** ved nevropsykolog etter forundersøkelser i PPT.

Ut ifra resultatene vurderes behovet for en bredere kartlegging.
Det anbefales vurdering av **psykisk helse, for eksempel** basert på spørreskjemadata som CBCL barne-, foreldre og lærer rapport eller PedsQL barne- og foreldrerapport. Skårer i grenseområdet bør utløse kontakt med kommunepsykolog. Barn med skårer i klinisk område bør henvises BUP.
BUP-rettet støtte er ønskelig ved mistanke om ADHD, oppmerksomhets vansker og/eller sosiale vansker hos barn som ikke har behov for spesial pedagogisk støtte.
Barnekardiolog gjennomfører fysisk testing i samarbeid med fysioterapeut (tredemøllebelastning) med påfølgende aktivitetsveiledning der dette er indisert.
Ergoterapeut vurderer sansemotoriske tester, adaptiv fungering og evt. behov for energiøkonomisering.
Vurdere henvisning til barnenevrolog eller barnehabilitering, for eksempel hos barn med motoriske vansker eller mistanke om dyspraksi.
Undersøkelse hos nevrolog bør vurderes hos barn med Fontan-sirkulasjon og hjertesvikt spesielt. Ellers ved indikasjon.

Tiltak

Basert på funn ved de ulike sjekkpunkter, det viktig at aktuelle tiltak settes i gang så raskt som mulig.
Viser til krav om pedagogisk tilrettelegging: Opplæringsloven § 1-3, kapittel 5: Rett til spesialundervisning § 5-1 og § 5-7.

Retningslinjer fra Helsedirektoratet

Veilederen er i tråd med publiserte retningslinjer fra Helsedirektoratet (2015) på tema rehabilitering, habilitering og individuell plan og koordinator (lenke) og Nasjonal faglig retningslinje for palliasjon til barn og unge, Helsedirektoratet (2016)
Veilederen er ellers for primærhelsetjenesten tenkt som supplement til, og ikke en erstatning for Helsestasjons- og skolehelsetjenesten - Helsedirektoratet

Referanser og litteratur

1. Wik G, Jortveit J, Sitras V, Døhlen G, Rønnestad AE, Holmstrøm H. Severe congenital heart defects: incidence, causes and time trends of preoperative mortality in Norway. Arch Dis Child. 2020;105(8):738-43.
2. 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.
3. 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.
4. Peyvandi S, Latal B, Miller SP, McQuillen PS. The neonatal brain in critical congenital heart disease: Insights and future directions. Neuroimage. 2019;185:776-82.
5. Miller SP, McQuillen PS. Neurology of congenital heart disease: insight from brain imaging. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2007;92(6):F435-7.
6. Spittle A, Orton J, Anderson PJ, Boyd R, Doyle LW. Early developmental intervention programmes provided post hospital discharge to prevent motor and cognitive impairment in preterm infants. Cochrane Database Syst Rev. 2015(11):Cd005495.
7. Glotzbach KL, Ward JJ, Marietta J, Eckhauser AW, Winter S, Puchalski MD, et al. The Benefits and Bias in Neurodevelopmental Evaluation for Children with Congenital Heart Disease. Pediatr Cardiol. 2020;41(2):327-33.
8. Mussatto KA, Hoffmann RG, Hoffman GM, Tweddell JS, Bear L, Cao Y, et al. Risk and prevalence of developmental delay in young children with congenital heart disease. Pediatrics. 2014;133(3):e570-7.
9. Fourdain S, Caron-Desrochers L, Simard MN, Provost S, Doussau A, Gagnon K, et al. Impacts of an Interdisciplinary Developmental Follow-Up Program on Neurodevelopment in Congenital Heart Disease: The CINC Study. Frontiers in pediatrics. 2020;8:539451.
10. Fourdain S, Simard MN, Dagenais L, Materassi M, Doussau A, Goulet J, et al. Gross Motor Development of Children with Congenital Heart Disease Receiving Early Systematic Surveillance and Individualized Intervention: Brief Report. Dev Neurorehabil. 2021;24(1):56-62.