



TEMA | HJÄRTEBARN – HUR GÅR DET SEDAN?

Överlevnad och sjuklighet efter behandling för medfött hjärtfel
POX-screening underlättar tidig upptäckt av livshotande hjärtfel
Hur kan vi förbättra överföring från barn till vuxensjukvården?





Bli en del av teamet på någon av Barnsjukhuset Martinas kliniker

BARNSJUKHUSET MARTINA är den största vårdgivaren för barn- och ungdomsmedicinsk öppenvård i Stockholm, med över 250 medarbetare och en vårddyta på cirka 6000 kvm.

Den huvudsakliga inriktningen är BUMM via regionsavtal inklusive neuropsykiatri. Vår största enhet ligger på Sophiahemmet. Vi har i dagsläget två BVC enheter samt avtal för barn inom ÖNH, logopedi och ortopedi. Martina driver sedan många år en lättakutmottagning på Sophiahemmet och en mottagning för psykisk hälsa för barn och unga vuxna i Nacka strand.

Vårt multidisciplinära team består av allmänpediatriker och barnspecialister inom astma och allergi, gastroenterologi, kardiologi,

nefrologi, endokrinologi, barnkirurgi/urologi och barnpsykiatri. Givetvis har vi kunniga sjuksköterskor inom många områden och en anställd dietist.

Martina har en akademisk miljö och satsar på kompetensutveckling för ST läkare och övriga medarbetare. Vi tror på flexibilitet och skraddarsyr anställningsformer och villkor så att det ska passa privatlivet. Vi har en HR-avdelning och kollektivavtal med bra pensionsavsättningar.

Om du är intresserad av att arbeta på Martina som anställd eller konsult eller önskar mer information kontakta någon av våra verksamhetschefer.

www.barnsjukhusetmartina.se

MARTINA finns på följande platser i Sthlm:

- ▶ Sophiahemmet
- ▶ Norra Djurgårdsstaden
- ▶ Globen
- ▶ Järvastaden
- ▶ Sollentuna
- ▶ Nacka Strand
- ▶ Huddinge
- ▶ Bromma
- ▶ Lidingö



AMINOSYRABASERAD SPECIALNÄRING MED SYNBIOTIKA

Aminosyrabaserad modersmjölksersättning med synbiotika har visat ge kliniskt hälsofrämjande fördelar, utöver effektiv symtomlindring vid mjölkproteinallergi.

Neocate® SYNEO GER:¹⁻⁴

- ✓ Färre infektioner och sjukhusinläggningar
- ✓ Minskad läkemedelsanvändning inkl. antibiotika
- ✓ Återbalanserad tarmflora



NU MED
HMO 2'-FL* OCH
UPPDATERAD
DESIGN!

BESÖK NUTRICIA.SE/SYNEO FÖR
ATT LÄSA MER OM NEOCATE® SYNEO



* Strukturellt identisk med 2'-FL i bröstmjolk, ej från bröstmjolk.

1. Sorensen K, et al. Nutrients. 2021;13(3):935 2. Burks AW et al. Pediatr Allergy Immunol. 2015;26(4):316-322 3. Candy DCA et al. Pediatric research. 2018;83(3):677-686 4. Fox AT et al. Clin Transl Allergy. 2019;9(1):5

Nutricia stöder WHO-koden att bröstmjolk är bästa födan för spädbarnet. Neocate SYNEO är livsmedel för speciella medicinska ändamål vid kostbehandling av komjölksallergi. Ska användas under medicinsk övervakning och endast efter beaktande av övrig kostbehandling, inklusive amning.

NUTRICIA
neocate
SYNEO®

Innehåll

Barnläkaren

Tidningen Barnläkaren utkommer med sex nummer årligen och är Svenska Barnläkarförningens medlemstidning.

Ansvarig utgivare

Ulrika Ådén
E-mail: ordf@barnlakarforeningen.se

Chefredaktör/Annonskontakt

Margareta Munkert Karnros
info@barnlakaren.se

Vetenskapsredaktör

Thomas Abrahamsson
E-mail: thomas.abrahamsson@liu.se

Kulturredaktör:

Göran Wennergren
info@barnlakaren.se

Manuskript insändes per mail till:

Margareta Munkert Karnros
info@barnlakaren.se

Prenumerationsärenden och adressändringar

Meddelas per mail till:
johanna@allaboutmeetings.se

Layout

Åsa Moréus

Tryck

DanagårdLiTHO

Redaktionsråd

Thomas Abrahamsson
Anna Undeman Asarnej
Hugo Lagercrantz
Ulrika Ådén
Josef Milerad
Göran Wennergren

Omslagsbild

iStock

INNEHÅLL	4
LEDARE	5
REDAKTÖRENS RUTA	6
TEMA: HJÄRTEBARN – HUR GÅR DET SEDAN?	
Överlevnad och sjuklighet efter behandling för medfött hjärtfel	
<i>Jan Sunnegårdh, Katarina Hanseus</i>	8
Fosterhjärtediagnostik - hur har den förändrat vår patientgrupp?	
<i>Kalliopi Kazamia, Sara Jonsson, Katrin Fricke</i>	10
Fosterhjärtediagnostikens framsteg:	
Allt fler överlever medfödda livshotande hjärtfel	
<i>Katarina Lannering, Ingegerd Östman-Smith, Mats Mellander</i>	12
Kardiomyopati hos barn och ungdomar	
<i>Eva Fernlund, Ingegerd Östman Smith, Gunnar Sjöberg</i>	14
Fallot – hur går det sedan?	
<i>Marie Bartos, Misha Bhat</i>	16
ADHD medicinering och medfödda hjärtfel	
<i>Estelle Naumburg, André Rudolph</i>	18
"Hjärtat och hjärnan" – nationellt uppföljningsprogram för barn och ungdomar med hjärtsjukdom	
<i>Maria Sjöborg Alpman, Jenny Alenius Dahlqvist, Cecilia Kjellberg Olofsson</i>	20
Från medfött hjärtfel till förvärvad hjärt-kärlsjukdom	
<i>Felicia Nordenstam, Frida Dangardt</i>	22
STEPSTONES överföringsprogram:	
Hur kan vi förbättra överföring från barn till vuxensjukvården för unga med hjärtfel?	
<i>Ewa-Lena Bratt</i>	24
INTERVJUN	
"Jag tror varken jag eller läkarna räknade med de trauman som följde ingreppen"	
<i>Margareta Munkert Karnros</i>	26
SWEDCON	
<i>Ida Jeremiasen</i>	22
Årets handledare i pediatrik är Lisen Ignell.....	23
BILDREPORTAGE BARNVECKAN	
Fotografer: <i>Urban Tirén, Göran Wennergren</i>	30
KULTUR	
Bokrecension: Gripande bladvändare om judiska läkaren som följde barnen in i döden	
<i>Hugo Lagercrantz</i>	34
(Forts från föregående nummer temadelen 3/2024)	
Uppfostran eller barnpsykiatri – betydelsen av tidigt stöd till föräldrar	
<i>Anna Sarkadi, Erika Baraldi</i>	36
KALENDARIUM	38

Midsommarafon bjöd på fint väder på många ställen i landet och nu är det semestertider vilket förhoppningsvis betyder vila och återhämtning, spännande upplevelser och tid med nära och kära. Men semestertider är också en återkommande utmaning för hälso- och sjukvården och på många ställen är det en extra stor utmaning denna sommar pga konflikten mellan Vårdförbundet och SKR samt begränsningar av möjligheten att täcka upp med hyrpersonal. Sjukvården brottas med stängda vårdplatser och hot om indragna semestrar för sjuksköterskor.

När jag skriver detta förbereder vi oss inför Almedalsveckan där BLF i år ordnar tre seminarier. Det första seminariet handlar om hur barns hälsa påverkas av klimatförändringar. Det andra handlar om vaccinationer under graviditet och det tredje seminariet handlar om barn och skärmar och där deltar socialminister Jakob Forssmed. Kattis Ahlström är moderator för alla våra seminarier. Vi hoppas på givande dagar och vi hoppas också att Almedalen kan få fortsätta att vara en öppen arena för möten och samtal kring viktiga frågor.

Vi skulle önska att alla barn fick möjlighet till en bra sommar. Förutsättningarna är så olika och vi tänker speciellt på de barn där trygghet inte är en självklarhet utan där sommaren istället för en period av lek och frihet kan vara en period av extra ut-satthet.

Under våren har vi sett många tecken till att arbetsgivaren inte satsar tillräckligt på utbildning och fortbildning inom hälso- och sjukvården och det bekymrar oss. Vi arbetar i en kunskapsorganisation och det är helt nödvändigt med fortlöpande utbildning och utveckling. Vi kommer att bevaka denna viktiga fråga och vi kommer att lyfta vikten av utbildning och fortbildning.

Vi har under slutet av våren även arbetat med frågan om gren-

specialiteter samt möjligheten till certifiering via SLS. Vi har satt samman två arbetsgrupper för detta, en som arbetar med en skrivelse till Socialstyrelsen gällande önskemål om en ny översyn av grenspecialiteter och tilläggspecialiteter inom pediatriken och en som arbetar med certifiering via SLS. Från och med augusti kommer vi att ha fortlöpande digitala arbets- och avstämningsmöten med förhoppningen om att några delföreningar kommer så pass långt att de blir klara med en ansökan om certifiering inom SLS under hösten.

Det nummer av Barnläkaren som ni nu håller i handen har temat hjärtebarn. Jag tycker själv att det är ett mycket fint nummer och hoppas att ni kommer att ha stor behållning av det.

Önskar er en fortsatt fin sommar!



Anna Olivecrona
Ordförande

Många barn bär på en tung hemlighet.
Vi behöver fler mottagningar för barn som utsatts för våld i hemmet.
Hjälp dem att lätta sitt hjärta. Ge ett bidrag på www.raddabarnen.se
Plusgro 90 2003-3



En ung barnläkare som jag pratade med helt nyligen, sa att han lär sig något nytt i varje möte med en patient. Varje möte lämnade efter sig någon form av lärdom. Min förhoppning är att Barnläkaren ska fungera lite på samma sätt. Vi blir alltid lika glada när någon berättar att de lärt sig något från innehållet, vare sig det handlar om handfasta råd om gulsot eller som i detta nummer, hjärtebarn.

Barn med medfödda hjärtfel opereras sedan 90-talet på två sjukhus i landet, Lund och Göteborg. Där finns barnhjärtcentra som är specialiserade på hjärtkirurgi/-sjukvård för barn. Sedan denna centralisering överlever nästan alla barn i Sverige tidig barnhjärtkirurgi. Det senaste decenniets utveckling av fosterkardiologin har även gjort att flertalet hjärtfel upptäcks redan innan födseln.

Vidare har detta lett till att svensk barnkardiologi ställts inför nya utmaningar. Nu gäller det inte bara att få hjärtebarnen att överleva, de ska dessutom ges de bästa förutsättningarna för ett fullgott liv. I takt med att gruppen överlevare blir allt större och att många nu nått vuxen ålder, uppstår andra svårigheter än bara de kring hjärtat. Det kan röra sig om t ex viktproblem, inaktivitet och kognitiva svårigheter. Genom forskning där barnens behov av fysisk aktivitet, levnadsvanor och stöd i eventuella funktionsnedsättningar, såsom ADHD och psykisk ohälsa kartläggs, sker ständiga förbättringar på området. Tack vare gedigen forskning har även barn med kardiomyopati en bättre livskvalitet och

framtid. Idag finns nya effektiva behandlingsmetoder att erbjuda denna patientgrupp.

Även när det gäller övergången till vuxenvården har det skett stora framsteg det senaste decenniet. Överföringsprogram stödjer unga vuxna till att leva ett självständigt liv. Tidigare brister i omhändertagandet i denna viktiga fas blev synliga i vår intervju med Ebba Östergren. Ett medfött hjärtfel som inte följdes upp i barndomen, blev upprinnelsen till en rad traumatiska händelser. Läs hennes berättelse som ung patient (sid 26).

I vårt årliga reportage från Barnveckan syns inte bara Linköping, utan även Norrköping med dess vackra gamla industribyggnader. Detta är även författaren Margit Silbersteins hemstad. Båda hennes föräldrar arbetade i textilindustrin på 50-talet. Gemensamt för de båda, var också att de bar på sorgen över de familjemedlemmar som fallit offer för förintelsen. Silberstein skriver sina böcker i skuggan av sin familjs öde. I hennes senaste alster möter vi möter den judiska läkaren och författaren Janusz Korczak, vars livsfilosofi ligger till grund för FN:s barnkonvention. Under krigsåren drev Korczak ett barnhem i Warszawa. Trots möjligheten att undkomma sin egen död, valde han att aldrig svika de barn han hade under sitt beskydd. Hugo Lagercrantz recenserar denna gripande skildring hämtad ur en av vår tids största tragedier.

Trevlig fortsatt sommar!

Margareta Munkert Karnros

Margareta Munkert Karnros



Temaredaktör för detta nummer är Veronica Siljehav

Veronica Siljehav är barnkardiolog och neonatolog vid Barnhjärtcentrum Stockholm/Uppsala. Veronica disputerade 2014 vid Karolinska Institutet med avhandlingen "Neonatal respiratory control: inspiration, inflammation and the prostaglandin E2 pathway". Härefter har Veronicas huvudsakliga forskningsintresse varit hjärnans utveckling hos barn som varit kritiskt sjuka som nyfödda och hon är en del av

Ulrika Ådén's forskargrupp. Genom ett europeiskt samarbete studerar hon långtidsutfallet hos högggradigt underburna barn med bl a hjärtfel. Utöver detta har hon pågående forskning både prospektivt och epidemiologiskt om det utvecklings-neurologiska utfallet för svenska barn med medfödda hjärtfel. Veronica är sekreterare i Svensk Barnkardiologisk förening och medlem i arbetsgruppen för Swedcon barn.

Allmänna BB:s minnesfond

utlyser forskningsbidrag och resestipendier för år 2024. Mer information finns på fondens hemsida allmannabb.se

Sista ansökningsdag är den 16 september 2024.



DOI: 10.1111/apa.17262

ISSUE HIGHLIGHTS

THE IMPACT OF PUBERTY SUPPRESSANTS ON NEUROPSYCHOLOGICAL FUNCTION



Baxendale examined the literature on the effect that pubertal suppression had on cognitive and behavioural functions, including both animal and human studies.¹

Animal studies revealed the sex-specific effects of puberty suppression on neuropsychological functions, with no evidence of them being fully reversible. No human studies had systematically and adequately explored the impact of these treatments on neuropsychological function, but there were suggestions of detrimental effects on intelligence quotient. Landén comments on the findings and calls for more research on puberty suppression of children with gender dysphoria.²

<https://doi.org/10.1111/apa.17150>, <https://doi.org/10.1111/apa.17189>

PARENTAL DEPRESSION WAS COMMON WHEN CHILDREN HAD TYPE 1 DIABETES



More than one in six parents had moderate depression or more if their children had type one diabetes, according to a meta-analysis by Ryan et al.,³ which covered 2044 participants from five continents. An

editorial by Johnny Ludvigsson points out that managing type 1 diabetes is complicated and heavy, without breaks, and parents may feel that their best is not good enough when it comes to their child's metabolic control.⁴ Very strict guidelines may reduce the quality of life of both the patients and their parents and that psychological support is important, so that families can learn to live with, not for, diabetes. <https://doi.org/10.1111/apa.17059>, <https://doi.org/10.1111/apa.17188>

CHILD DROWNING INCREASED IN AUSTRALIA DURING THE COVID-19 PANDEMIC



Drowning had increased in children aged 5–14 years 2021–2022, compared to just before the COVID-19 pandemic. This could be due

© 2024 Foundation Acta Paediatrica. Published by John Wiley & Sons Ltd.



to missing out on swimming lessons during lockdown.⁵ Although the trends for other fatal injuries were promising, there was still much room for improvement and Oates lists five suggestions that could reduce fatal injuries and improve child safety. An Italian study by Bellini et al.⁶ looked at factors that may play a role in the prognosis of fatal and non-fatal paediatric drowning. One finding was that children who did not live permanently by the sea faced a higher risk. <https://doi.org/10.1111/apa.17063>, <https://doi.org/10.1111/apa.17016>

NO CHANGES IN PRETERM CAUSE OF DEATH AND END-OF-LIFE DECISIONS BETWEEN 1999 AND 2017



Goossens et al.⁷ studied all preterm infants who died between September 2016 and December 2017 in Flanders and Brussels, Belgium, and compared their details with a study from August 1999 to July 2000. They found that

deaths had become more prevalent in infants born at the limits of viability, possibly due to changing attitudes towards periviable births. However, there had been no changes in the cause of death or end-of-life decisions during this period. <https://doi.org/10.1111/apa.17153>

CAN BIBLIOTHERAPY REDUCE ANXIETY IN HOSPITALISED CHILDREN?



Bibliotherapy is a therapeutic method that uses books to provide assistance and promote mental and emotional well-being. Edwin et al.⁸ report that a seven-day bibliotherapy intervention significantly reduced anxiety levels among 60

hospitalised children aged 5–12 years in Tamil, India. Each child participated in two, 20-min sessions every day, which were adapted to their age. The results seemed promising, but the lack of a control group made it challenging to draw conclusions. <https://doi.org/10.1111/apa.17154>

Figures: istockphoto

Överlevnad och sjuklighet efter behandling för medfött hjärtfel

Framgångarna inom barnhjärtsjukvården har framför allt handlat om att öka överlevnaden på kort och lång sikt. Avgörande genombrott vad gäller diagnostik och behandling har varit utvecklingen av hjärt-lungmaskinen. Möjligheten till hjärkateterisering och angiokardiografi på 1950-talet och utvecklingen av ultraljudsdiagnostiken, kan i högsta grad också räknas till de stora historiska genombrotten.

Sedan 1980-talet har det successivt blivit möjligt att operera och korrigera komplexa medfödda hjärtfel redan på nyfödda barn. Andra hörnstenar i utvecklingen har varit pacemakerbehandling på barn, liksom allt fler möjligheter till behandling med kateterteknik. Möjligheterna till hjärttransplantation på barn har ökat i hög grad på grund av behandling med mekaniskt hjälphjärta. Antalet barn som opereras för medfött hjärtfel i Sverige per år är cirka 500. Antalet som behandlas med kateterteknik är ca 250, medan hjärttransplantation utförs på cirka tio barn årligen. Den diagnostiska säkerheten har sedan mitten 1990-talet förbättrats avsevärt tack vare bättre bild- och funktionsdiagnostik. Ultraljudstekniken har förfinats med möjligheter till tredimensionell avbildning och avancerad funktionsbedömning. MR tekniken ger idag såväl anatomisk som funktionell kartläggning och via kontrast också vävnadskaraktistik. Även CT tekniken har utvecklats och kan med allt lägre stråldoser ge detaljerade tredimensionella bilder.

Chanserna till överlevnad är god

Under senare tid har också utvecklingen av fosterkardiologin kommit att få en stor påverkan på patienter med medfödda hjärtfel. En genomgripande förändring i Sverige var förstas centraliseringen av barnhjärtkirurgin till Göteborg och Lund 1993, där man sedan lyckats nå mycket goda resultat så att tidig överlevnad sedan länge ligger på cirka 98 procent. Resultaten redovisas årligen i kvalitetsregistret för medfödda hjärtfel (www.swedcon.ucr.se) där också 1- och 3-årsöverlevnad efter de kirurgiska ingreppen redovisas. Barn som endast kan behandlas till enkammarsirkulation, cirka 10 procent av samtliga som opereras, har i en aktuell

nationell studie visat sig ha en långtidsöverlevnad varierande från drygt 70 procent till cirka 90 procent, beroende på underliggande diagnos. Cirka 4 procent i denna patientgrupp har genomgått hjärttransplantation.

Vid s.k tvåkammarkirurgi, som ju berör de flesta av barnen som föds med medfött hjärtfel, är långtidsöverlevnaden mycket god, i de flesta grupper över 95 procent. Exempel på grupper där normal överlevnad efter behandling kan förväntas och där inget behov av ytterligare behandling finns, är hos barn med kammarseptumdefekt, öppenstående ductus arteriosus, förmaksseptumdefekt och de flesta med förträngning av pulmonalklaffen. Dessa barn, som totalt utgör cirka 50 procent av alla behandlade, kan alltså friskskrivas en tid efter ingreppen. Övriga grupper, barn som behandlats för exempelvis Fallot's anomali, transposition av de stora artärerna, valvulär aortastenosen eller coarctatio aortae, har också en utomordentligt god chans att överleva långt upp i vuxen ålder (>95 procent långtidsöverlevnad) men behöver följas kontinuerligt på grund av viss risk för olika typer av komplikationer som kan behöva åtgärdas.

Behov av bättre fungerande stödprogram

Drygt 20 procent av de barn som behandlas för medfött hjärtfel har även annan problematik, och det är klart visat att den neurologiska och kognitiva utvecklingen hos dessa barn är påverkad med behov av stöd och hjälp under barn- och ungdomstiden. Här behövs helt klart ett bättre fungerande program i regionerna, på sjukhusen och i skolorna så att dessa barns behov tillgodoses.

Den fortsatta tekniska utvecklingen av de diagnostiska metoderna, de kirurgiska

möjligheterna och kateterinterventioner kommer förstas att ytterligare förbättras och god forskning är central för den vidare utvecklingen. Svenska barnkardiologisk forskning spänner över så väl experimentella, translationella och kliniska projekt som över kvalitativ forskning om transition, patientupplevelse och hälsorelaterad livskvalitet.

Sverige har ett välfungerande multiprofessionellt nätverk inom barnhjärtsjukvård med kurser, gemensamma regiondagar, nationella forskningsmöten liksom nära samarbete med Hjärtebarnsfonden.

Fortsatt utbildning av inte bara läkare utan även andra yrkesgrupper avgörande för fortsatt och bättre omhändertagande av våra patienter – både lokalt och vid våra barnhjärtkirurgiska centrum.

Referenser

1. Lundström N-R, Berggren H, Björkhem-Lundström G, Jögi P, Sunnegårdh J. Centralization of pediatric heart surgery in Sweden. *Pediatr Cardiol* 2000;21:353-57.
2. Dalén M, Odermarsky M, Liuba P, Johansson Ramgren J, Synnergren M, Sunnegårdh J. Long-Term Survival After Single-Ventricle Palliation: A Swedish Nationwide Cohort Study. *J Am Heart Assoc*. 2024 Mar 19;13(6):e031722.
3. McCusker CG, Doherty NN, Molloy B, Rooney N, Mulholland C, Sands A, et al. A controlled trial of early interventions to promote maternal adjustment and development in infants born with severe congenital heart disease.
4. *Child Care Health Dev*. 2010 Jan;36(1):110-7. www.swedcon.ucr.se
5. www.swedcon.ucr.se



Foto: iStock



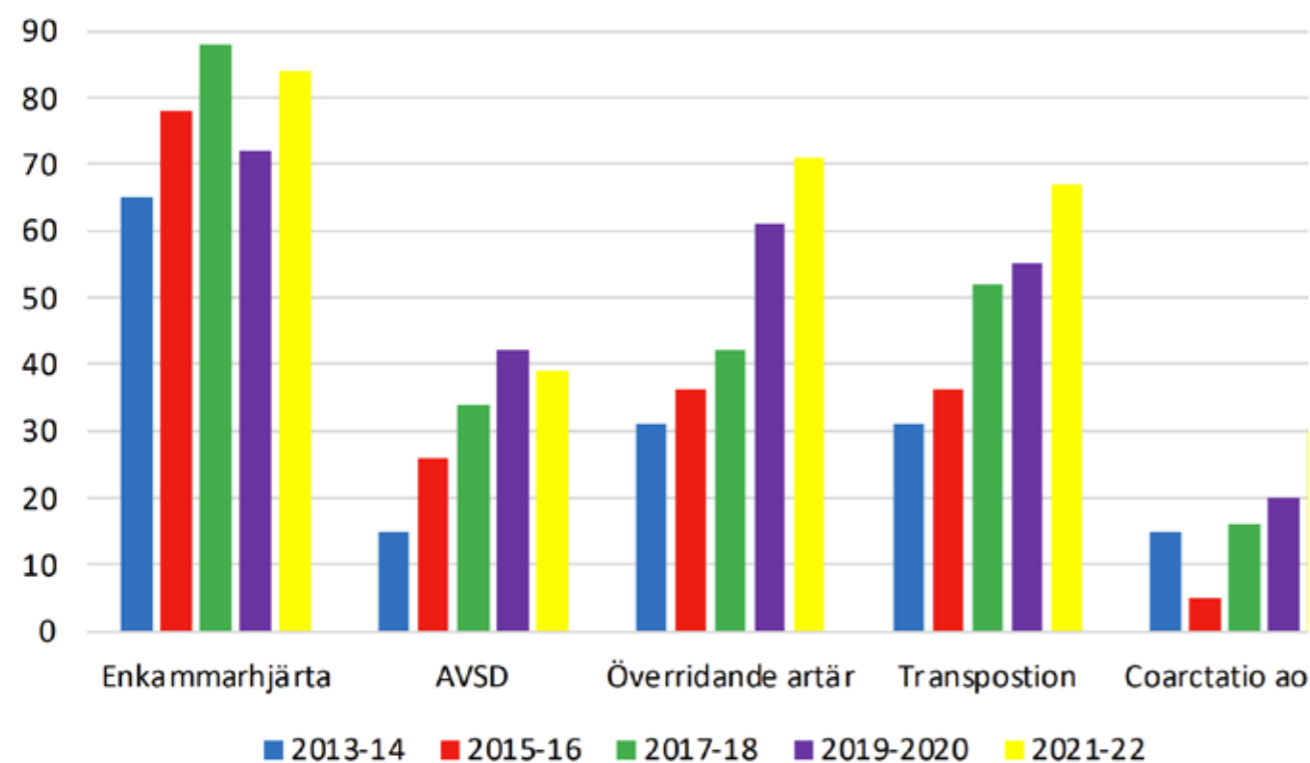
Jan Sunnegårdh, Senior Professor, Överläkare, Barnhjärtcentrum. Drottning Silvias Barnsjukhus Sahlgrenska universitetssjukhuset, Göteborg. E-mail: jan.sunnegard@vgregion.se



Katarina Hanseus, Docent, Överläkare, Sektionschef bankardiologi, Barnhjärtcentrum Skånes Universitetssjukhus E-mail: Katarina.hanseus@skane.se

Fosterhjärtdiagnostik – hur har den förändrat vår patientgrupp?

Tack vare den snabba utvecklingen inom fosterhjärtdiagnostik kan man idag upptäcka flertalet hjärtsjukdomar i ett tidigt stadiet. Numera upptäcks 42 procent av alla kritiska hjärtfel i Sverige prenatalt. Korrekt prenatal diagnos med adekvat rådgivning och noggrann förlossningsplanering är oerhört viktig. Detta banar väg för bättre förberedelser, ett optimerat perinatalt omhändertagande och därmed förbättrat utfall för patienterna. Dagens barnhjärtvård har siktet på att öka den prenatala detektionsgraden i hela landet, och att inkludera nya patientgrupper inom området.



Trender i prenatal detektion av allvarligt hjärtfel i Sverige.

Andel bland levande födda barn som fått sin diagnos under fostertiden per diagnosgrupp (%) och per födelseår; Enkammahjärta (alla varianter), Atrioventrikulär septumdefekt (AVSD), Överridande artär (inkl varianter av Fallot och Double Outlet Right Ventricle), Transposition av de stora artärerna, Coarctatio aortae (CoA).

Illustration: SWEDCON. Swedcon Årsrapport 2022 (Available from <https://www.ucr.uu.se/swedcon/arsrapporter>).

Under de senaste decennierna har den prenatala detektionsgraden av allvarliga medfödda hjärtfel ökat i Sverige (1). Fosterhjärtscreening ingår i den fosteranatomiundersökning som utförs i samband med mödravårdens rutinultraljud i graviditetsvecka 18–20. Initialt krävdes endast dokumentation av ”fyrkammarsbild”, därefter kompletterades med vyer som visualiserar de stora kärlen och kärlbågarna, vilket ökade detektionsgraden av flera typer av hjärtfel. Under 2022 utökade Svensk förening för Obstetrik och Gynnekologi (SFOG) fosterhjärtscreeningen till att även omfatta färgdoppler och år 2023 utnämndes till ”Fosterhjärtats År” för att sprida kunskap om fosterhjärtdiagnostik.

När ett hjärtfel diagnosticeras prenatalt informeras de blivande föräldrarna om diagnosen och dess prognos, behandling som kan bli aktuell samt eventuell möjlighet till avbrytning av graviditeten. Utvidgad utredning för att identifiera extrakardiella missbildningar och fostervattenprov för genetisk analys erbjuds. Den fortsatta prenatala uppföljningen, förlossningen och det postnatala omhändertagandet planeras i samråd mellan barnkardiolog, obstetriker och v b andra subspecialiteter.

Kritiska medfödda hjärtfel

Kritiska hjärtfel är sådana som kräver ingrepp under neonatalperioden. Numera upptäcks 42 procent av alla kritiska hjärtfel i Sverige prenatalt (2). Dessa hjärtfel kräver förlossning på barnhjärtkirurgiskt centrum. Bland de kritiska hjärtfelen har enkammahjärta den högsta prenatala detektionsgraden då man ofta ser en avvikande fyrkammarsbild. Denna grupp är också förknippad med en hög avbrytandefrekvens (1).

Det vanligaste kritiska hjärtfelet, coarctatio aortae (CoA), har däremot en låg prenatal detektionsgrad på 25–30 procent (Fig 1). Trettio procent av barnen med CoA i Sverige lämnar sjukhuset utan diagnos trots prenatal screening och postnatal undersökning (2). Anledningen till den låga perinatala detektionsgraden är att CoA oftast inte utvecklas förrän ductus arteriosus har slutit sig. Under fosterlivet ses oftast ospecifika avvikelser såsom en mer uttalad sidoskillnad mellan kamrarna och de stora kärlen. Utökad screeningprotokoll, fortlöpare utbildning samt möjlighet till feedback skulle kunna bidra till högre prenatal de-

tektionsgrad av allvarliga hjärtfel inklusive CoA (3).

Vissa kritiska hjärtfel löper risk för akut försämring direkt efter förlossningen och kräver en mer avancerad förlossningsplanering med ett högspecialiserat team i beredskap. Hypoplastiskt vänsterkammarsyndrom med restriktivt förmaksseptum samt transposition av de stora kärlen med intakt kammarseptum och en liten förmaks-kommunikation tillhör denna grupp. Prenatal diagnos av dessa tillstånd kan bidra till minskad preoperativ morbiditet och mortalitet (4).

Andra patientgrupper

Tack vare förbättrad fosterhjärtscreening upptäcks även andra typer av avvikelser. Ett exempel är kärlringar, en grupp medfödda kärlmissbildningar där aortabågen och dess förgreningar bildar en ringstruktur runt luftröret och matstrupen, vilket kan orsaka andnings- och sväljningssvårigheter. Symtomen är ofta ospecifika och varierar i intensitet, vilket innebär risk för försenad diagnos och behandling. Förbättrad prenatal detektion har ökat det totala antalet diagnostiserade fall de senaste åren. Detta ställer krav på strukturerade handlägningsrutiner postnatalt (5).

Utöver strukturella hjärtfel möjliggör fosterekokardiografi även diagnos, uppföljning och behandling av hjärtaarytmier hos fostret. Utvecklingen inom fosterhjärtdiagnostik har möjliggjort tidig detektion av fler olika hjärtsjukdomar. Korrekt prenatal diagnos med adekvat rådgivning och noggrann förlossningsplanering ger möjlighet till bättre förberedelser, ett optimerat perinatalt omhändertagande och därmed förbättrat utfall för dessa barn (4). Att öka den prenatala detektionsgraden i hela landet och att bemöta en förändrad patientgrupp, är centrala mål framöver.

Referenser

1. SWEDCON. Swedcon Årsrapport 2022 [Available from: <https://www.ucr.uu.se/swedcon/arsrapporter>].
2. Lannering K, Kazamia K, Bergman G, Östman-Smith I, Liuba P, Dahlqvist JA, et al. Screening for Critical Congenital Heart Defects in Sweden. *Pediatrics*. 2023;152(4).
3. Fricke K, Bhat M, Avdikos V, Asp A, Brodzki J, Thurn L. [High prenatal detection rates of complex congenital

heart defects (CHD)]. *Lakartidningen*. 2021;118.

4. Holland BJ, Myers JA, Woods CR, Jr. Prenatal diagnosis of critical congenital heart disease reduces risk of death from cardiovascular compromise prior to planned neonatal cardiac surgery: a meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2015;45(6):631-8.
5. Stephens EH, Eltayeb O, Kennedy C, Rigsby CK, Rastatter JC, Carr MR, et al. Influence of Fetal Diagnosis on Management of Vascular Rings. *Ann Thorac Surg*. 2022;113(2):630-6.



Kalliopi Kazamia, MD, Biträdande överläkare, Barn- och fosterkardiolog Barnhjärtcentrum Stockholm-Uppsala, kalliopi.kazamia@akademiska.se
E-mail: kalliopi.kazamia@regionstockholm.se



Sara Jonsson, MD, Överläkare, Barnkardiolog, Barn- och Ungdomscentrum Västerbotten
E-mail: sara.m.jonsson@regionvasterbotten.se



Katrin Fricke, MD, PhD, Biträdande överläkare, Barn- och fosterkardiolog Barnhjärtcentrum, Skånes universitetssjukhus Lund
E-mail: katrin.fricke@skane.se

POX-screening – hur har den påverkat upptäckten av livshotande hjärtfel?

Sedan drygt 10 år tillbaka POX-screenas alla nyfödda barn i Sverige. POX-screeningen tillsammans med den rutinmässiga ultraljudsundersökningen (RUL) av foster och den postnatala barnläkarundersökningen på BB, kompletterar varandra. De har tillsammans resulterat i en allt bättre detektion av livshotande hjärtfel innan hemgång från förlossningssjukhuset.

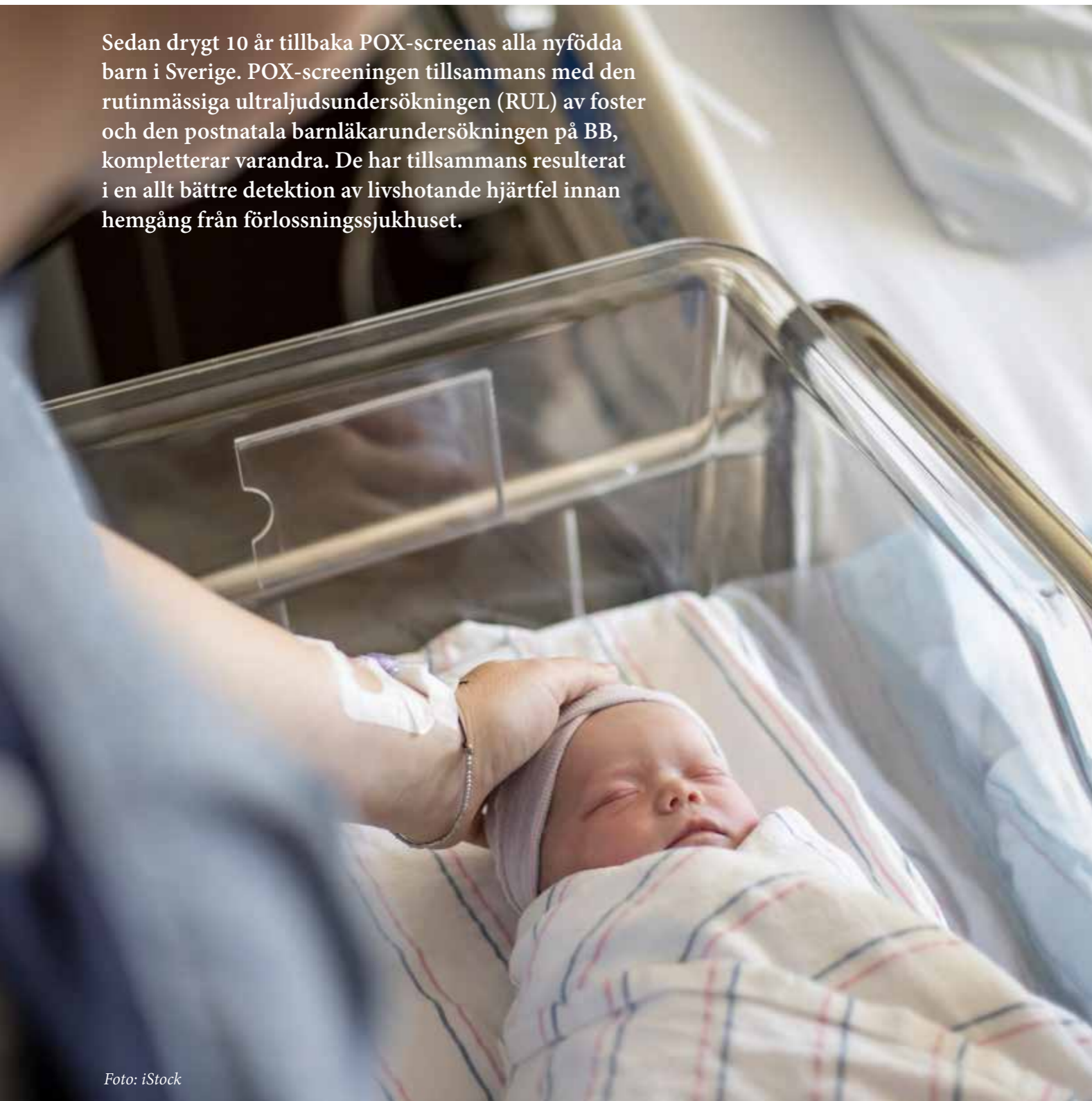


Foto: iStock

Tidig diagnos är avgörande för att öka överlevnaden och minska risken för allvarliga komplikationer hos nyfödda med livshotande hjärtfel. I Sverige har ca 1 av 1000 levande födda ett sådant hjärtfel, och behöver genomgå operation eller kateterintervention neonatalt. Så länge ductus arteriosus inte stängt sig kan dessa barn sakna symptom och tecken på hjärtsjukdom och riskerar att lämna BB odiagnostiserade.

Screening för tidig detektion av hjärtfel

Nuvarande screeningmetoder för tidig upptäckt inkluderar rutinmässig ultraljudsundersökning under graviditeten (RUL) samt barnläkarundersökning efter födseln. Sedan drygt ett decennium undersöks också alla nyfödda i Sverige med pulsoximetri (POX) innan de lämnar förlossningssjukhuset. En stor prospektiv kohortstudie från Västra Götalandsregionen 2009 visade på den betydande nytan av att mäta syrehalten i hand och fot, som komplement till den rutinmässiga barnläkarundersökningen för detektion innan hemgång av hjärtfel med dukusberoende system- eller lungcirkulation. (1) Detta ledde till ett införande av generell POX-screening såväl nationellt som internationellt. Flera studier därefter har visat ett tydligt samband mellan POX-screening och en minskad tidig dödlighet. (2)

POX-screeningen är säker, kostnadseffektiv och accepteras väl av både vårdpersonal och vårdnadshavare. Screeningen fångar upp onormalt låg arteriell syrehalt i hand och/eller fot oavsett orsak. Positiva screening-resultat som inte beror på hjärtfel, har även lett till tidig detektion av andra potentiellt allvarliga tillstånd, främst lungsjukdomar och infektioner. (3)

Nationella resultat av nuvarande screening för livshotande hjärtfel

2023 publicerade vi nationella data på resultatet av nuvarande screeningmetoder för livshotande hjärtfel. (4) Vi kunde visa att RUL, POX och barnläkarundersökning på BB kompletterar varandra och resulterar i en hög detektion. Närmare 90 procent av de inkluderade 630 fallen upptäcktes prenatalt eller postnatalt före utskrivning från BB. Endast ett barn avled under en 6-årsperiod till följd av ett sent upptäckt hjärtfel (hypoplastisk vänsterkammarsyndrom). Bland nyfödda

med cyanotiska hjärtfel utan prenatal diagnos, såsom pulmonalisatresi och uttalad Fallots tetrad, upptäcktes alla med hjälp av POX-screening. Av 50 nyfödda med postnatal diagnos av transposition av de stora kärlen, detekterades 49 vid POX-screeningen. (4) I kohortstudien från 2009, skickades 11 av 25 nyfödda med transposition hem odiagnostiserade från förlossningssjukhus utan POX-screening. (1)

Vår nationella studie visade dock att både POX-screening och RUL är okänsliga för detektion av coarctatio aortae. Av 131 nyfödda med postnatal diagnos av coarctation var endast 24 positiva på POX-screening (18 procent). Vid barnläkarundersökning hade 53 symptom eller fynd, som tex svaga femoralispulsar (33 st). Av 131 skickades 56 hem utan diagnos varav 22/56 (39 procent) återinlades med svår hjärtsvikt som krävde intensivvård.

Vad händer i framtiden?

POX-screeningen har lett till en betydande förbättring av den tidiga detektionen av livshotande hjärtfel och kompletterar övriga screeningmetoder. Fortfarande missas framför allt, såväl prenatalt som postnatalt. Förbättringar i den prenatala detektionen, och eventuellt tillägg av perfusionsindex till den postnatala screeningen, kan förhoppningsvis bidra till att färre skrivs hem utan diagnos i framtiden. (5)

Referenser

1. de-Wahl Granelli A, Wennergren M, Sandberg K, et al. Impact of pulse oximetry screening on the detection of duct dependent congenital heart disease: a Swedish prospective screening study in 39,821 newborns. *BMJ*. Jan 08 2009;338:a3037. doi:10.1136/bmj.a3037
2. Abouk R, Grosse SD, Ailes EC, Oster ME. Association of US State Implementation of Newborn Screening Policies for Critical Congenital Heart Disease with Early Infant Cardiac Deaths. *Article. JAMA - Journal of the American Medical Association*. 2017;318(21):2111-2118. doi:10.1001/jama.2017.17627
3. Meberg A. We still have a way to go when it comes to detecting critical heart defects. *Acta Paediatrica*.

2024;113(1):10-12. doi:10.1111/apa.16993

4. Lannering K, Kazamia K, Bergman G, et al. Screening for Critical Congenital Heart Defects in Sweden. *Pediatrics (Evanston)*. 2023;152(4)doi:10.1542/peds.2023-061949
5. Searle J, Thakkar DD, Banerjee J. Does pulsatility index add value to newborn pulse oximetry screening for critical congenital heart disease? *Archives of Disease in Childhood*. 2018;104(5):504-506. doi:10.1136/archdischild-2018-315891



Katarina Lannering, PhD, Överläkare, Barnhjärtcentrum, Drottning Silvias Barnsjukhus, Göteborg
E-mail: katarina.lannering@vgregion.se



Ingegerd Östman-Smith Professor Emerita, Sahlgreńska akademien, Barnhjärtmottagningen, Sahlgreńska Universitetssjukhuset/Drottning Silvias Barn- och ungdomssjukhus
E-mail: ingeagerd.ostman-smith@pediat.gu.se

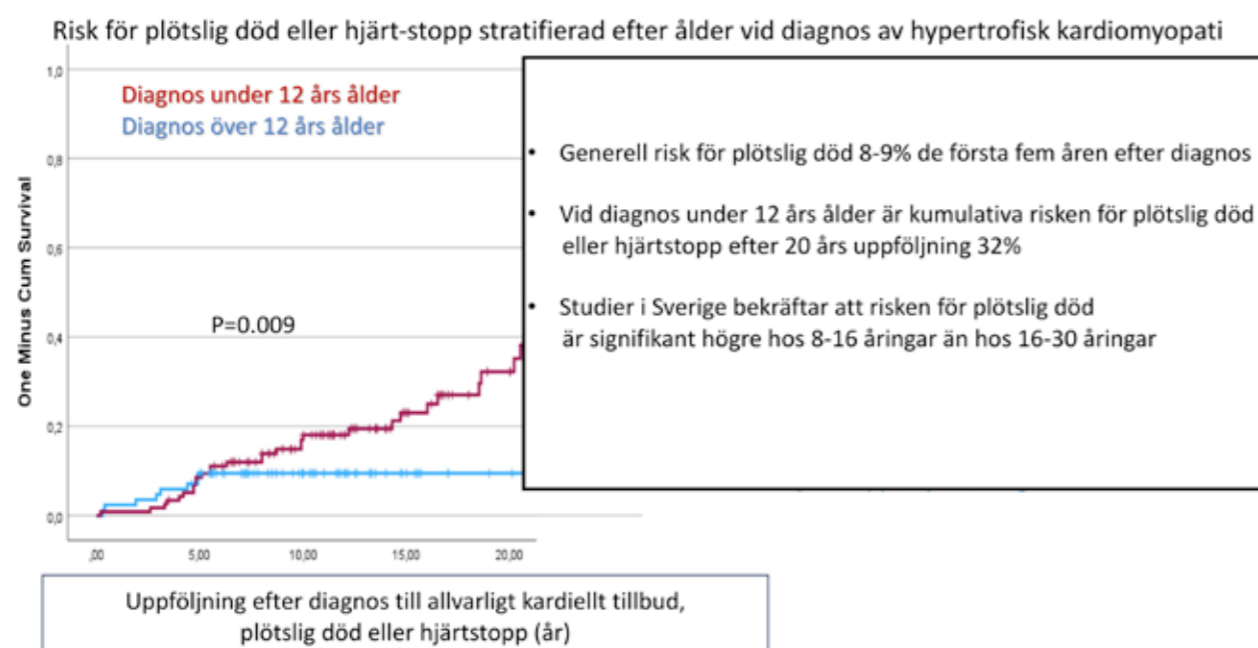


Mats Mellander, Docent, Överläkare, Barnhjärtcentrum, Drottning Silvias Barnsjukhus, Göteborg
E-mail: mats.mellander@vgregion.se

Kardiomyopati hos barn och ungdomar

Kardiomyopati (CM) är de sjukdomar som drabbar hjärtmuskeln, som inte kan förklaras av onormal kardiell belastning eller medfött hjärtfel. Debut av CM kan ske i alla åldrar, men är en ovanlig sjukdom i pediatrik population, uppskattad årlig incidens 1.1-1.5/100000 för barn och ungdomar <18 år(1). Risken för allvarlig arytm och kardiella tillbud måste fortlöpande omvärderas under uppföljning snabb progress kan ske under pubertal tillväxtpurt.

Figur 1



(Fig.1). Referens: Östman-Smith I, Sjöberg G, Fernlund E et al. *Cardiol Young*, 2023;33:S93

Kardiomyopati klassificeras utifrån fenotyp, dvs hjärtats struktur vid imaging samt påverkan på hjärtfunktionen; Dilaterad kardiomyopati (DCM), hypertrof kardiomyopati (HCM), arytmogen kardiomyopati (ACM) och restriktiv kardiomyopati (RCM), med sina specifika definitioner (1,2). I pediatrik ålder är DCM och HCM vanligast (1,2), men övriga kardiomyopati förekommer i pediatrik population. ACM har sannolikt underskattats i pediatrik ålder, och när den förekommer har sjukdomen allvarliga symtom (3).

Barn anpassar sig till sin förmåga, varför symtomen kan variera från symtomfri

till akuta symtom såsom andningsbesvär, bröstsmärta, onormalt allmänpåverkad vid infektion, syncope eller plötsligt hjärtstopp (1,2). Vid undersökning förekommer vanligen påverkad tillväxtkurva, blåsljud, EKG-förändringar eller hjärtförstoring vid hjärt-lungröntgen. Vid hjärt-ultraljud/hjärtMR avslöjas typ av kardiomyopati [1,2].

Vanligaste orsaken till övntad plötslig död

Tillståndet är allvarligt och behöver noggrann utredning. Kardiomyopati är den vanligaste orsaken till övntad plötslig död bland barn och ungdomar. Varje

nyupptäckt fall behöver diskuteras med barnkardiolog för att avgöra vårdnivå för fortsatt utredning, och start av specifik behandling. En basal utredning kan göras på hemortssjukhuset och skall omfatta EKG, hjärt-lungröntgen, hjärtultraljud samt basala lab-prover (2).

Prov för genetisk analys skall utföras vid påvisad kardiomyopati oavsett patientens ålder. Pediatrik kardiomyopati har större spektrum av bakomliggande orsaker varför den genetiska utredningen bör anpassas till ålder och fenotyp. Genetisk analys kan ha stor betydelse för patienten men också för fortsatt familjeutredning, där förstegradsläktingar primärt skall

erbjudas klinisk undersökning med EKG och hjärtultraljud även vid negativ genetisk utredning hos probanden (2).

Pediatrika kardiomyopati har vanligen genetisk orsak med autosomalt dominant nedärvningsmönster, men en relativt hög proportion av de-novo-mutationer hos barnpatienter (1,2). HCM kan också orsakas av metabol sjukdom tex glucogen storage disease (GSDs), eller vara del av syndrom, tex RASopatier inklusive Noonan Syndrom. DCM kan även orsakas av allvarlig myokardit, medfött hjärtfel, mitokondriell-, neuromuskulär sjukdom eller syndrom. ACM har vanligen genetisk orsak.

Läkemedelsbehandlingen vid kardiomyopati är beroende på fenotyp och skall skötas i samråd med barnkardiolog. Vid DCM inleds behandlingen vanligen på barnkardiologiskt centra med optimering av hjärtsviktsmedicinering. Ett fåtal patienter årligen drabbas av så svårt nedsatt hjärtfunktion att extern hjärt pump behövs i väntan på hjärttransplantation (2,4).

Vid HCM rekommenderas hög-dos betablockad, vid utflödesobstruktion tillägg av Disopyramid. Hjärtkirurgisk behandling i form av myektomi kan vara nödvändig (2,5).

ICD är indicerad som sekundärprofylax efter hjärtstopp, som bridge-to-transplant, men bör även övervägas hos högriskpatienter vid HCM eller ACM (2,4-6). Detta eftersom kumulativ risk för plötslig död eller hjärtstopp är hög ffa för HCM patienter, diagnostiserade under 12 års ålder (Fig 1).

Risken för allvarlig arytm och kardiella tillbud måste fortlöpande omvärderas under uppföljning, då snabb progress kan ske under pubertal tillväxtpurt. Flera forskargrupper erbjuder riskvärderingsverktyg on-line där det bäst validerade är HCMRiskKids <https://hcmriskkids.org/>, helst i kombination med EKG-baserad riskvärdering med EKG risk-score www.ecgriskscore.org/ (5,6). För ARVC (>14 år) <https://arvcrisk.com/risk2/>. Livsstilsmodifiering rekommenderas liksom psykosocialt stöd till den drabbade familjen. Med modern behandling av pediatrik kardiomyopati får patienten en bättre livskvalitet och framtid.

Referenser

1. *Pediatric Cardiomyopathies*. Lee TM, Hsu DT, Kantor P, Towbin JA, Ware SM, Colan SD, Chung WK, Jeffries JL, Rossano JW, Castleberry CD, Addonizio LJ, Lal AK, Lamour JM, Miller EM, Thrush PT, Czachor JD, Razoky H, Hill A, Lipshultz SE. *Circ Res*. 2017 Sep 15;121(7):855-873. PMID: 28912187
2. *2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies*. Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, Arbustini E, Barriales-Villa R, Basso C, Bezzina CR, Biagini E, Blom NA, de Boer RA, De Winter T, Elliott PM, Flather M, Garcia-Pavia P, Haugaa KH, Ingles J, Jurcut RO, Klaassen S, Limongelli G, Loeys B, Mogensen J, Olivetto I, Pantazis A, Sharma S, Van Tintelen JP, Ware JS, Kaski JP; ESC Scientific Document Group. *Eur Heart J*. 2023 Oct 1;44(37):3503-3626. PMID: 37622657
3. *Highly malignant disease in childhood-onset arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy*. Smedsrud MK, Chivulescu M, Forså MI, Castrini I, Aabel EW, Rootwelt-Norberg C, Bogsrud MP, Edvardsen T, Hasselberg NE, Früh A, Haugaa KH. *Eur Heart J*. 2022 Dec 1;43(45):4694-4703. doi: 10.1093/eurheartj/ehac485. PMID: 36036653
4. *Treatment Strategies for Cardiomyopathy in Children: A Scientific Statement From the American Heart Association*. Bogle C, Colan SD, Miyamoto SD, Choudhry S, Baez-Hernandez N, Brickler MM, Feingold B, Lal AK, Lee TM, Canter CE, Lipshultz SE; American Heart Association Young Hearts Pediatric Heart Failure and Transplantation Committee of the Council on Lifelong Congenital Heart Disease and Heart Health in the Young (Young Hearts). *Circ*. 2023 Jul 11;148(2):174-195. PMID: 37288568
5. *Sudden cardiac death in childhood hypertrophic cardiomyopathy*

is best predicted by a combination of electrocardiogram risk-score and HCMRisk-Kids score. Östman-Smith I, Sjöberg G, Alenius Dahlqvist J, Larsson P, Fernlund E. *Acta Paediatr*. 2021 Nov;110(11):3105-3115. PMID: 34314540



Eva Fernlund, Barnkardiolog, Överläkare, Docent, H.K.H. Kronprinsessan Victorias barn- och ungdomssjukhus, Universitetssjukhuset i Linköping, och Barnkliniken Vrinnevisjukhuset i Norrköping
E-mail: eva.fernlund@regionostergotland.se

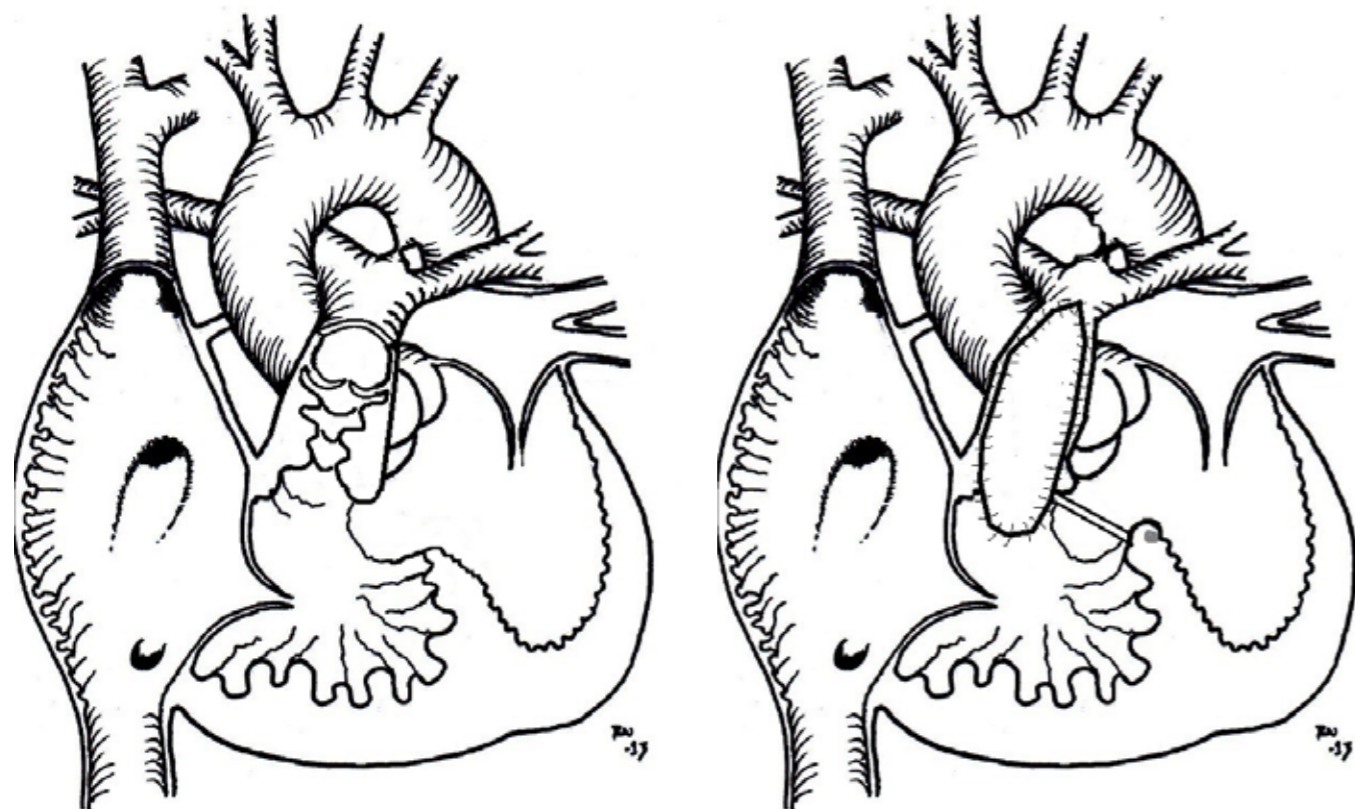
Ingegerd Östman Smith (se bild sid 13) Professor Emerita, Sahlgrenska akademien, Barnhjärtmottagningen, Sahlgrenska Universitetssjukhuset/Drottning Silvias Barn- och ungdomssjukhus.
E-mail: ingegerd.ostman-smith@pediat.gu.se



Gunnar Sjöberg, Överläkare, Barnhjärtcentrum, Stockholm/Uppsala
E-mail: gunnar.sjoberg@regionstockholm.se

Fallot – hur går det sedan?

Fallots anomali är ett vanligt men komplext hjärtfel. Grundfelet innebär en förskjutning av hjärtats utflöden. Detta resulterar i en kammarseptumdefekt, där aortan sitter ovanpå hålet, d v s överridar kammarseptum och ansluter till båda kammarna, samt en varierande grad av utflödeshinder till lungcirkulationen.



T v. Fallot innan operation. T h. Fallot opererad med transannulär patch.
Illustration: Boris Nilsson, Thoraxkirurg, Drottning Silvias barnsjukhus i Göteborg

Symtomen postpartum varierar med graden av utflödesobstruktion, från cyanos vid slutning av ductus arteriosus, till balanserad cirkulation med begränsade symtom, till lungöversirkulation med hjärtsviktssymtom. Detta påverkar preoperativt omhändertagande. Nästan 60 procent av patienter med Fallot har upptäckts prenatalt under de senaste 5 åren och detektionsgraden ökar stadigt. Det är vanligt för barn med Fallot att ha genetiska avvikelser inklusive 22q11DS (7 - 14 procent) och trisomi 21 (5 procent) samt extrakardiella missbildningar (1,2).

Primärkorrektio

Fallot korrigeras kirurgiskt vanligtvis vid ca 4 - 6 månaders ålder men tidigare läggs vid svårare symtom. Operationen

innefattar slutning av kammarseptumdefekten och vidgning av högerkammartutflödet. I mer än hälften av fallen krävs att man klyver genom klaffringen och vidgar den med en transannulär patch, vilket förstör klafffunktionen och orsakar betydande insufficiens. Man försöker därför alltid, om möjligt, bevara pulmonalklaffen. Hos de som genomgår klaffbevarande kirurgi finns det ofta kvar en utflödesobstruktion. Dessutom medför operationen retledningshinder (ffa högersidigt skänkelblock).

Barn med Fallot följs livet ut av barnkardiologer och sedan vuxenkardiologer med specialexpertis. Tidigare operation och ev kvarvarande hjärtavvikelse innebär ökad risk bl a för dilatation och hjärtsvikt av både vänster och höger

kammare, förträngning av lungartär och arytmier. De behöver därför genomgå regelbunden utredning med ekokardiografi, EKG, Holter och senare även med MR hjärta, CT och arbetsprov.

Mortalitet och morbiditet

Vi har tillsammans med barnkardiolog Kalliopi Kazamia (Uppsala) och thoraxkirurgerna Kiet Tran (Lund) och Mats Synnergren (Göteborg) analyserat utfallen för alla 595 barn som korrigerats för Fallot i Sverige, födda mellan 2000 - 2023. Överlevnanden är mycket god efter Fallotkorrektio i Sverige; 99 procent 10-årsöverlevnad och 97 procent 20-årsöverlevnad. Mortalitetsrisken är högre vid genetisk avvikelse. Liknande siffror ses internationellt (3).

Operationstekniken vid primärkorrektio påverkar långtidsprognosen. Vid klaffbevarande kirurgi har endast ca 20 procent behövt reintervention 20 år efter primärkorrektio. Motsvarande siffra för de som fått transannulär patch är 60 procent. Den vanligaste reinterventionen är implantation av en ny pulmonalklaff. Detta sker oftast via öppen kirurgi men allt oftare används kateterburen teknik. Dessa klaffar är biologiska och behöver inte varanbehandling. Klaffarna har dock begränsad hållbarhet och kommer därför behöva bytas ut, vilket gör att många patienter behöver genomgå flera ingrepp. En annan indikation för reintervention vid Fallot kan också vara förträngning i någon av lungartärgrenarna, vilket vanligen behandlas med stent via kateterteknik.

Majoriten kan leva som vanligt

Allvarliga rytmrubbning uppstår ffa i vuxen ålder. Endast 0,5 procent av svenska Fallotbarn har behövt pacemaker till följd av AV Block III, de flesta i anslutning till primärkorrektio. Flera patienter har fått ventrikulära extraslag, enstaka har fått ventrikeltakykardi men endast en patient har fått en ICD.

Barn med Fallot orkar i snitt 85 procent av normalt på arbetsprov (4). Abso-

luta majoriteten går i vanlig skola, deltar i skolidrott och påverkas inte av sitt hjärtfel i sin vardag.

Sammanfattningsvis lever de flesta barn med Fallot ett bra liv efter korrektio, trots risken för framtida komplikationer och ingrepp, vilket avspeglar utvecklingen inom svensk barnhjärtjukvård.

Referenser

1. Peyvandi S, Lupo PJ, Garbarini J, et al. 22q11.2 Deletions in Patients with Conotruncal Defects: Data from 1,610 Consecutive Cases. *Pediatr Cardiol.* Apr 21 2013;doi:10.1007/s00246-013-0694-4
2. Rauch R, Hofbeck M, Zweier C, et al. Comprehensive genotype-phenotype analysis in 230 patients with tetralogy of Fallot. *J Med Genet.* May 2010;47(5):321-331. doi:10.1136/jmg.2009.070391
3. Ishigami S, Ye XT, Buratto E, et al. Long-term outcomes of tetralogy of Fallot repair: A 30-year experience with 960 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg.* Jan 2024;167(1):289-302. e11. doi:10.1016/j.jtcvs.2023.04.015
4. Bhat M, Mercer-Rosa L, Fogel MA, et al. Longitudinal changes in adole-

scents with TOF: implications for care. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* Mar 1 2017;18(3):356-363. doi:10.1093/ehjci/jew272



Marie Bartos, Barnkardiolog, Barnhjärtcentrum, Drottning Silvias barnsjukhus, Sahlgrenska Universitet, Göteborg
E-mail: marie.bartos@vgregion.se



Misha Bhat, Överläkare, Barn- och fosterkardiolog, Barnhjärtcentrum, Skånes Universitetssjukhus i Lund, Lunds universitet, Lund
E-mail: misha.bhat@skane.se

Teman i Barnläkaren 2024

1. Barnreumatologi
2. Barns utveckling i en digital värld
3. Barnpsykiatri o samhället
4. Hjärtebarn – hur går det sedan?
5. Nya terapier vid ovanliga sjukdomar
6. Barnnefrologi

Utgivn: Materialdag (annons):

5 feb 14 dec
28 mar 10 feb
25 maj 20 apr
22 juli 5 jun
8 okt 23 aug
10 dec 21 okt

www.barnlakaren.se

ADHD medicinering och medfödda hjärtfel

Barn med medfödda hjärtfel har visat sig ha en högre prevalens av ADHD i jämförelse med andra barn. För att dessa barn ska få så bra behandling och uppföljning som möjligt behöver vi öka kunskapen för sambandet mellan medfödda hjärtfel och neuropsykiatrisk funktionsnedsättning. En av de betydande insatser som gjorts är framtagandet av ett nationellt uppföljningsprogram. Detta ska fungera som stöd för att tidigt identifiera funktionsnedsättningar hos barn med medfött hjärtfel.

Överlevanden för barn med medfött hjärtfel har ökat dramatiskt de senaste decennierna och ett växande antal barn med medfödda hjärtfel når vuxen ålder. Barn med medfödda hjärtfel har visat sig ha en högre prevalens av ADHD jämfört med barnpopulationen i allmänhet (1,2). Risken för neuropsykiatriska diagnoser och symptom förekommer oavsett krävt hjärtlungmaskin eller inte under sin hjärtoperation, och gäller både enkla och komplexa hjärtfel (1,2). Andra bidragande orsaker som diskuteras är genetisk predisposition, tidiga (ev. intrauterina) hjärnskador eller psykosociala stressorer hos barn med kronisk sjukdom.

Den kardiella säkerheten kring behandling med psykotropa läkemedel
Läkemedelsbehandling av psykiatriska symtom ökar bland unga i Sverige, samtidigt som allt fler unga söker för allvarliga symtom från hjärtat (3,4). Frågor om den kardiella säkerheten kring behandling med psykotropa läkemedel, så som ADHD-mediciner, har blivit allt vanligare inom barnkardiologin, och då speciellt för barn med medfött hjärtfel. Kunskapsläget är dock svagt, och inga tidigare studier har fokuserat på interaktionen mellan psykiatriska läkemedelskombinationer, kardiella biverkningar och barn med hjärtfel. En liten studie har visat att QTc förlängs hos ungdomar utan hjärtfel med psykiatrisk läkemedelsbehandling, och speciellt hos de med polyfarmaci (5). Risken med läkemedelsinducerad förlängd QTc, och ffa hos barn med hjärtfel, är inte känd.

Tack vare de stora nationella register som finns i Sverige d v s kvalitetsregister

som Swedcon, samt registren för slutenvård, öppenvård, läkemedel på recept, och dödsorsaker, kan vi få vetenskapligt stöd för vår kliniska erfarenhet. En nationell farmakovigilansforskning pågår nu i Sverige och preliminära resultat visar att incidensen för hjärtrelaterade händelser hos alla unga patienter med psykiatrisk läkemedelsbehandling är knappt 1 procent men att incidensen ökar betydligt vid behandling med flera läkemedel samtidigt och att en liten del av patienterna står för över en femtedel av återkommande händelser i hjärtat (opublicerat).

Noggrann övervakning och kontroll krävs

En multidisciplinär vårdmodell är avgörande för att möta de komplexa behoven hos barn med medfödda hjärtfel och ADHD. Regelbundna kardiella utvärderingar och uppföljningar är viktiga för att övervaka eventuella hjärtrelaterade biverkningar av ADHD-behandling. Sedan 2015 finns riktlinjer som stöd vid behandling av hjärtebarn med ADHD (Vårdprogram för barnkardiologisk övervakning vid läkemedelsbehandling av barn och ungdomar med ADHD, (<https://sbkf.barnlakarforeningen.se/vardprogram/>). Svensk barnkardiologisk förening har också utarbetat ett nationellt uppföljningsprogram för att tidigt identifiera funktionsnedsättningar hos barn med medfött hjärtfel (Nationellt uppföljningsprogram "Hjärtat och hjärnan").

I de allra flesta fall kan hjärtebarn, även de med arytmi sjukdom, som också drabbas av ADHD behandlas med centralstimulantia, men vissa anpassningar kan vara nödvändiga och mycket nog-

grann övervakning och kontroll krävs från förskrivande läkare i samråd med barnkardiolog. Barn med långt QT-syndrom (LQTS), kan behandlas med vissa psykotropa läkemedel, men noggrann övervakning av QT-intervallet är extra viktigt (Nationellt vårdprogram för medfött långt QT-syndrom). Kontakt med barnkardiolog kan ge stöd i valet av läkemedel (se vårdprogrammet om ADHD). Sammanfattningsvis är det viktigt att öka kunskapen för sambandet mellan medfödda hjärtfel och neuropsykiatrisk funktionsnedsättning, så som ADHD, samt att identifiera bästa praxis för behandling och uppföljning för att nå bästa möjliga resultat för våra hjärtebarn.

Referenser

1. Wernovsky G, Newburger JW, Jonas RA, Mayer JE, Bellinger DC. The risk of neurodevelopmental disabilities in children with complex congenital heart defects. *Circulation*. 2014;130(1):2-4.
2. Marino BS, Lipkin PH, Newburger 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):1143-1172.
3. Socialstyrelsen. Förskrivning av adhd-läkemedel 2016. Utvecklingen av incidens och prevalens. <https://www.socialstyrelsen.se/globalassets/sharepoint-dokument/artikelkatalog/ovrigt/2017-5-32.pdf>; 2017. Report No.: 2017-5-32.
4. Salmi P. Fler barn än förväntat får



Foto: iStock

adhd-läkemedel. I: Socialstyrelsen, editor. <https://www.socialstyrelsen.se/nyheter/2017/flerbarnanforvantatfaradhd-lakemedel2017>

5. Berger, V., Bromée, L., Lindam, A., Hallin, T., Reynisson, B., Halldner Henriksson, L., & Naumburg, E. (2024). Adolescents on psychotropic treatment displayed longer corrected QT intervals than unmedicated controls when they rose rapidly from the supine position. *Acta Paediatrica*. <https://doi.org/10.1111/apa.17206>



Estelle Naumburg, Docent, barnkardiolog, lektor i pediatrik, Umeå Universitet, Östersunds barnklinik
E-mail: estelle.naumburg@regionjh.se



André Rudolph, Barnkardiolog, Barnhjärtcentrum Stockholm-Uppsala
E-mail: andre.rudolph@regionstockholm.se

”Hjärtat och hjärnan” – nationellt uppföljningsprogram för barn och ungdomar med hjärt sjukdom

Alla barn och ungdomar med kroniska sjukdomar har rätt till en god och jämlik vård. Vården skall inkludera uppföljning av både grundsjukdomen och dess komplikationer. Detta har särskild betydelse för ”de nya överlevarna”, dvs de barn och ungdomar som idag lever med t ex komplexa hjärtsjukdomar¹. Trots framgångar inom medicinsk och kirurgisk behandling av hjärtsjukdomar, kvarstår risker för komplikationer som kan påverka den drabbades fysiska ork, tillväxt och utveckling^{2,3}.

Barn och ungdomar med komplicerade hjärtfel har förhöjd risk för påverkad kognitiv, social, emotionell och motorisk utveckling (2,4). Det gäller särskilt när hjärnans cirkulation varit annorlunda under fostertiden, eller om upprepad kirurgisk behandling i hjärt-lungmaskin behövs under första levnadsåret.

I det nationella uppföljningsprogrammet ”Hjärtat och Hjärnan”, ges rekommendationer om regelbunden tvärprofessionell uppföljning för att tidigt uppmärksamma behov av stöd och åtgärder som kan främja barnets eller ungdomens utveckling, öka dess möjligheter att klara skolgång, delta i fritidsaktiviteter och utvecklas till självständiga individer (5).

Uppföljningen avgörs av riskerna för komplikationer

Uppföljningsprogrammet ”Hjärtat och Hjärnan” tar hänsyn till att riskerna för neurologiska, psykomotoriska, kognitiva och psykosociala svårigheter, som konsekvens av hjärtsjukdomen (3,4), skiljer sig mellan olika diagnosgrupper. Högrisk-gruppen rekommenderas regelbunden och omfattande tvärprofessionell uppföljning hos barnhjärtläkare, sjuksköterska, kurator, dietist, fysioterapeut, arbetsterapeut, logoped och psykolog, i

samverkan med föräldrar och förskola eller skola. I högrisk-gruppen inkluderas barn som är födda med livshotande hjärtsjukdomar, som krävt hjärtoperation första levnads månaden (t ex hjärtfel som enkammarhjärta, transposition av de stora kärlen, och vissa cyanotiska hjärtfel), vilket rör sig om ca 125 barn per årskull i hela Sverige. Uppföljning enligt högrisk-programmet rekommenderas även till barn med riskfaktorer som prematuritet, låg födelsevikt eller med lång eller komplicerad vårdtid på sjukhus i samband med hjärtkirurgi samt till barn som hjärttransplanterats.

Gruppen med medelhög risk rekommenderas regelbunden screening med hjälp av screeninginstrumenten PedsQL och 5-15, samt före skolstart, utvärdering hos fysio- och arbetsterapeut. I gruppen med medelhög risk inkluderas barn och ungdomar med hjärtfel som krävt hjärtkirurgi under första levnadsåret och där livslång kardiell uppföljning är motiverad (t ex hjärtfel som atrioventrikulär septum defekt, icke cyanotisk Fallots anomali och koarktation). Då olika utmaningar uppstår i takt med individens utveckling (3), poängteras vikten av kontinuerligt stöd och regelbunden uppföljning från spädbarnstiden genom småbarnsåren och skolåren upp till vuxen

ålder. De flesta barn och ungdomar med hjärtsjukdom har okomplicerade klaff- eller shunthjärtfel, som kan åtgärdas med gott resultat (t ex ASD, VSD, PDA och pulmonalklaff-stenos). Dessa patienter har låg risk för påverkad utveckling och rekommenderas inte annan regelbunden uppföljning än den som sker inom barn- och skolhälsovården.

Rollfördelningen inom vården för barn och ungdomarna

Uppföljningsprogrammet ”Hjärtat och Hjärnan” är ett komplement till, och ersätter inte, uppföljningen inom barn- och skolhälsovården. Samverkan mellan barnhjärtsjukvården och barn- och skolhälsovården är av stor betydelse. Barn och ungdomshabiliteringens organisation är också en viktig samarbetspartner, som ansvarig för den samordnade uppföljningen av barn och ungdomar med svåra funktionsnedsättningar förutom hjärtsjukdomen.

Referenser

1. Khairy P, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, Abrahamowicz M, Pilote L, Marelli AJ. Changing mortality in congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2010;56(14):1149-1157.

	0-3 mån	3-4 mån	12-18 mån	2-3 år	5-6 år	9-12 år	15 år
HÖG RISK	Barnhjärtmottagning						
	Barnhälsovård	Barnhälsovård	Barnhälsovård	Barnhälsovård	Barnhälsovård	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		
MEDELHÖG RISK	Barnhjärtmottagning						
	Barnhälsovård	Barnhälsovård	Barnhälsovård	Barnhälsovård	Barnhälsovård	Skolhälsovård	Skolhälsovård
				PedsQL	PedsQL	PedsQL	PedsQL
					5-15	5-15	5-15
					Fysioterapeut		
					Arbetsterapeut		
LÅG RISK	Barnhjärtmottagning						
	Barnhälsovård	Barnhälsovård	Barnhälsovård	Barnhälsovård	Barnhälsovård	Skolhälsovård	Skolhälsovård
					Skolhälsovård	Skolhälsovård	Skolhälsovård

Schematisk översikt: Nationellt uppföljningsprogram för barn och ungdomar med hjärtsjukdom. ”Hjärtat och hjärnan”.

2. 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.
3. Sanz JH, Cox S, Donofrio MT, et al. Trajectories of neurodevelopment and opportunities for intervention across the lifespan in congenital heart disease. *Child Neuropsychol*. 2023;1-27.
4. Marino BS, Lipkin PH, Newburger 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):1143-1172.
5. Calderon J, Bellinger DC. Executive function deficits in congenital heart disease: why is intervention important? *Cardiol Young*. 2015;25(7):1238-1246



Maria Sjöborg Alpman, MD
Tidigare ordförande i Svensk Barnkardiologisk förening,
Biträdande överläkare, Barnhjärtcentrum Stockholm-Uppsala
Astrid Lindgrens Barnsjukhus, Karolinska Universitetssjukhuset, Stockholm
E-mail:
maria.sjoberg-alpman@regionstockholm.se



Jenny Alenius Dahlqvist, MD, PhD,
Ordförande Svensk Barnkardiologisk förening,
Överläkare Barnhjärtmottagningen, Umeå Universitetssjukhus, Barn- och Ungdomscentrum Västerbotten
E-mail:
jenny.alenius@regionvasterbotten.se



Cecilia Kjellberg Olofsson, MD, PhD
Tidigare ordförande i Svensk Barnkardiologisk förening,
Överläkare Barn- och Ungdomsmedicin Sundsvall, Region Västernorrland
E-mail:
cecilia.kjellberg.olofsson@rvn.se

Från medfött hjärtfel till förvärvad hjärt-kärlsjukdom

Framstegen inom behandling och diagnostik av medfödda hjärtfel har lett till en ökande population av vuxna med medfödda hjärtfel. Snart finns det fler vuxna med medfödda hjärtfel än barn med samma diagnos i Sverige. Mortaliteten och morbiditeten bland dessa vuxna har förskjutits från medfödda till förvärvade hjärt-kärlsjukdomar, där aterosklerotisk sjukdom och dess komplikationer utgör de största orsaken.



Foto: iStock

Grundsjukdomen, i form av ett medfött hjärtfel, kan i sig leda till en ökad risk för tromboemboliska komplikationer inklusive stroke. Förekomst av arytmier, hyperviskositet, blodstas, påverkad leverfunktion, stent och graft, reinterventioner och resthjärta bidrar till den ökade risken. Incidensen av stroke bland vuxna med medfödda hjärtfel är tio gånger högre än i normalpopulationen. Många behandlas därför med Trombyl eller antiagulantia, men tydliga riktlinjer för förebyggande behandling saknas.

Övervikt och fetma är nu globala hälsoproblem som även drabbar barn och vuxna med medfödda hjärtfel. Personer med övervikt och hjärtfel har dessutom ökad risk för hypertoni, hyperlipidemi och diabetes. Typ 2-diabetes och metabola syndromet är vanligare i denna grupp än i normalpopulationen, och cyanos verkar vara en ytterligare riskfaktor utöver de traditionella riskfaktorerna. Patienter med Turners syndrom är särskilt utsatta för metabolt syndrom och fetma.

Vad innebär det att leva med medfött hjärtfel?

Att leva med ett medfött hjärtfel innebär en livstid av upprepade stress, både i form av oro, ångest och depression, samt i form av fysisk stress från själva hjärtfelet, olika operationer, konstgjorda material i kroppen och avvikande blodcirkulation. Denna upprepade stress kan leda till aktivering av lågradig inflammation, vilket i sin tur ökar risken för insulinresistens och ateroskleros. Dessutom har 34 procent av unga vuxna med medfödda hjärtfel högt blodtryck, både systoliskt och diastoliskt, vilket i sig ökar risken för ateroskleros. Redan bland unga med medfödda hjärtfel ses ökad kärlstelhet och ökad intima-mediatjocklek, en surrogatmarkör för tidig ateroskleros.

Sammanfattningsvis ser vi flera ökade risker för framtida hjärt-kärlsjukdom hos barn med medfödda hjärtfel. Detta måste uppmärksammas och förebyggande insatser behövs från tidig ålder. Medicinsk behandling av arytmier, hypertoni, hjärtsvikt, förhöjda blodfetter och antitrombotisk behandling är viktig både under uppväxten och i vuxen ålder.

Vikten av en hälsosam livsstil

Det är också avgörande att uppmärks-

samma påverkbara livsstilsfaktorer för att minska risken för framtida förvärvade hjärt-kärlsjukdomar. Detta inkluderar att undvika nikotin och alkohol, samt att främja en hälsosam kost och regelbunden fysisk aktivitet.

Det är viktigt att vara medveten om de särskilda utmaningar dessa familjer möter, såsom nutritionsproblem i tidig ålder, rädsla för fysisk ansträngning och hos vissa även kognitiva svårigheter. Idag finns en ökad medvetenhet bland både sjukvårdspersonal och föräldrar om vikten av fysisk aktivitet, även för barn med medfödda hjärtfel. Vi behöver dock erbjuda mer konkret information och stöd för att uppmuntra fysisk aktivitet från tidig ålder, för att övervinna rädsla och begränsningar inom familjen, sjukvården, skola och samhälle.

Referenser

1. Brida M, De Rosa S, Legendre A, Ladouceur M, Dos Subira L, Scognamiglio G, Di Mario C, Roos-Hesselink J, Goossens E, Diller G, Gatzoulis MA. Acquired cardiovascular disease in adults with congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2023 Nov 14;44(43):4533-4548. doi: 10.1093/eurheartj/ehad570. PMID: 37758198
2. Jean-Luc Bigras. Cardiovascular Risk Factors in Patients With Congenital Heart Disease. *Canadian Journal of Cardiology*, Volume 36, Issue 9, 2020, Pages 1458-1466, ISSN 0828-282X, <https://doi.org/10.1016/j.cjca.2020.06.013>.
3. C. Andonian, F. Langer, J. Beckmann, G. Bischoff, P. Ewert, S. Freilinger, et al. Overweight and obesity: an emerging problem in patients with congenital heart disease. *Cardiovascular Diagnosis and Therapy*; Vol 9, Supplement 2 (October 28, 2019): *Cardiovascular Diagnosis and Therapy [Current Management Aspects in Adult Congenital Heart Disease (ACHD): Part II]* 2019
4. Häcker AL, Reiner B, Oberhoffer R, Hager A, Ewert P, Müller J. *Eur J Prev Cardiol*. ("Elevated Aortic Augmentation Index in Children Following Fontan ...") 2018 Jan;25(1):103-109. doi: 10.1177/2047487317737174. Epub 2017 Oct 23. PMID: 29058952
5. Williams CA, Wade C, Pielek G, Stuart G, Taylor RS, Long L. Physical activity interventions for people with congenital heart disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2020, Issue 10. Art. No.: CD013400. DOI: 10.1002/14651858.CD013400.pub2.



Felicia Nordenstam MD PhD, Överläkare Barnkardiologi, Sektionschef Barnhjärtcentrum Stockholm/Uppsala, Karolinska Universitetssjukhuset E-mail: felicia.nordenstam@regionstockholm.se



Frida Dangardt, Docent, Överläkare, Barnhjärtcentrum, Drottning Silvias Barnsjukhus Adj Universitetslektor i Kardiovaskulära sjukdomar med inriktning barn Avd f Molekylär och klinisk medicin, Inst f Medicin, Sahlgrenska Akademien Göteborgs Universitet E-mail: frida.dangardt@klinfys.gu.se

STEPSTONES överföringsprogram:

Hur kan vi förbättra överföring från barn till vuxensjukvården för unga med hjärtfel?

Stepstones har utvecklats i samarbete med unga patienter med hjärtfel, deras föräldrar, representanter från patientföreningar samt kliniker och forskare. Förberedande studier har bl a visat att många ungdomar och föräldrar kände sig oförberedda inför överföringen från barn till vuxenvården. Flertalet unga hade svårt att berätta om sitt hjärtfel och behövde mer kunskap om sitt tillstånd och dess konsekvenser i vuxenlivet. Syftet med programmet är att stärka unga att bli aktiva partners vid övergången till vuxensjukvården. Det ska därigenom förbättra deras hälsa och egenvårdsförmåga under denna känsliga period.

Övergången från barn- till vuxensjukvård för unga med hjärtfel har fått ökad uppmärksamhet, vilket är naturligt eftersom fler barn med hjärtfel överlever till vuxen ålder. Många av dessa unga patienter kommer behöva livslång uppföljning inom vården, och behovet av en förbättrad övergång, som sker vid 18-års ålder, till vuxensjukvården har blivit tydligt.

Bristande övergångsprocess kan få allvarliga konsekvenser

Brister i vården vid övergången har påtalats av patienter, närstående, patientorganisationer och sjukvårdspersonal. En bristande övergångsprocess kan leda till negativa konsekvenser både på kort och lång sikt, som ökade medicinska och psykosociala risker, fler och svårare symptom, utveckling av komplikationer samt försämrat välbefinnande och livskvalitet. Även förutsättningar för utbildning, arbetsmarknad och familjebildning kan påverkas negativt. Under ungdomsperioden, en sårbar tid i livet, måste unga successivt ta över ansvaret för sin hälsa samtidigt som de byter vårdgivare. Sjukvården måste därför anpassa bemötande, vård och behandling för att bättre möta ungas behov före, under och efter övergången till vuxensjukvården (1).

Postivt för ungdomarna på flera plan
Stepstones är ett forskningsprojekt som syftar till att utvärdera effekten av ett per-

soncentrerat övergångsprogram för unga med långvariga sjukdomstillstånd. Den första randomiserade studien genomfördes i gruppen unga med hjärtfel. Syftet med programmet är att stärka unga att bli aktiva partners vid övergången till vuxensjukvården och därigenom förbättra deras hälsa och egenvårdsförmåga under denna känsliga period. Stepstones är generiskt som idé men utvärderades i det första steget i gruppen unga med hjärtfel (2).

Programmet utvecklades i samverkan med unga patienter, föräldrar, representanter från patientföreningar samt kliniker och forskare. Förberedande studier visade att många ungdomar och föräldrar kände sig oförberedda inför överföringen. Ungdomarna hade ofta svårt att berätta om sitt hjärtfel och behövde mer kunskap om sitt tillstånd och dess konsekvenser i vuxenlivet. De ville också ha mer information om uppföljningen inom vuxensjukvården och sina nya vårdgivare. Både unga och deras föräldrar ansåg att även vuxensjukvården har förbättringspotential när det gäller att möta unga vuxna och deras behov (3-5).

Förbättrade självbilden och ökade kunskapen om sjukdomen

Stepstones-programmet består av flera komponenter där överföringskoordinatören har en central roll. Överföringskoordinatören, en specialistsjuksköterska

utbildad i ungdomsmedicin och ungdomars hälsa, träffar ungdomarna vid tre tillfällen under en cirka 2,5 års period med start vid 16 års ålder. Detta anpassas efter patientens behov. Den randomiserade studien visade att programmet signifikant ökade empowerment, minskade föräldradelaktighet, vilket var eftersträvat. Det förbättrade även självbilden, förberedde ungdomarna inför övergången och ökade deras sjukdomsrelaterade kunskap jämfört med en kontrollgrupp som fick rutinvård (2). En hälsoekonomisk studie har genomförts och analys pågår.

Svensk sjukvård har blivit bättre på att diagnostisera och behandla barn med hjärtfel, vilket har lett till att fler unga genomgår den kritiska övergången till vuxensjukvården. Med de resurser som samhället satsar ligger också ett ansvar i att säkerställa resurser för uppföljning för att garantera välbefinnande, livskvalitet och en god vuxenutablering.

För mer information om Stepstones överföringsprogram: <https://youtu.be/IhLvmDwDjBw?si=XUT7-nTqOZYIFCi>

Referenser

1. Förberedd och sedd. Myndigheten för vård och omsorgsanalys. Rapport 2019:6.
2. Bratt EL, Acuna Mora M, Sparud-Lundin C, Saarijarvi M, Burström Å, Skogby S, Fadl, S, Rydberg A,



FAKTA

Stepstones står för Swedish transition effects project supporting teenagers with chronic medical conditions. Syftet med projektet är att stärka unga att bli aktiva partners vid övergången till vuxensjukvården. Det ska därigenom förbättra deras hälsa och egenvårdsförmåga, under denna känsliga period.

Foto: iStock

Fernlund E, Hanseus K, Kamazia K, Moons P. The STEPSTONES transition program for adolescents with congenital heart disease is effective in improving patient empowerment: a randomized controlled trial. *J Adolesc Health*. 2023 Apr. 7:S1054-139X(23)00114-3. doi: 10.1016/j.jadohealth.2023.02.019.

3. Burström Å. Transition from child healthcare to adult healthcare for adolescents with congenital heart disease. 2018. Avhandling. Karolinska institutet. <http://hdl.handle.net/10616/46190>

4. Asp A, Bratt EL, Bramhagen AC. Transfer to adult care - Experiences of young adults with Congenital Heart Disease. *Journal of Pediatric Nursing*. 2015 Sep-Oct;30(5):e3-e10. doi: 10.1016/j.pedn.2015.05.025.
5. Bratt EL, Burström Å, Hanseus K, Rydberg A, Berghammer M. Do not forget the parents- Parents concerns during transition to adult care for adolescents with congenital heart disease. *Child Care Health and Development*. 2018 Mar;44(2):278-284. doi:10.1111/cch.12529



Ewa-Lena Bratt, Professor, Barnsjuksköterska Barnhjärtcentrum, Drottning Silvias Barn och ungdomssjukhus, Göteborg Institutionen för vårdvetenskap och hälsa, Sahlgrenska akademien, Göteborgs universitet <https://www.gu.se/en/research/health-care-transition-research-group>
E-mail: ewa-lena.bratt@gu.se

”Jag tror varken jag eller läkarna räknade med de trauman som följde ingreppen”

Via Hjärtebarnsfonden har vi haft möjlighet att få prata med ett ”hjärtebarn” i vuxen ålder. Idag upptäcks många hjärtfel tidigt men Ebba Östergrens upptäcktes och opererades först när hon fyllt 16 år. Ökad puls har under många år varit förenad med livsfara. Först nu, sju år efter sin andra hjärtoperation vågar hon träna regelbundet. Den största utmaningen under sjukdomstiden var att ta emot oväntade besked om sin diagnos och efterföljande hjärtoperationer. Då fanns familjen alltid där.

– Det som betydde mest för mig när jag var sjuk, var att de ställde upp så mycket och verkligen stöttade mig i allt, säger hon.



Den största psykiska utmaningen för Ebba har varit att beskedet om hennes båda hjärtoperationer kommit plötsligt och utan förvarning.

Ebba Östergren är uppvuxen i en liten by utanför Gränna med mamma och pappa och tre systrar. Hon har alltid älskat att syssla med olika sportaktiviteter. Från tidig ålder har hon varit engagerad i allt från fotboll, innebandy och ishockey. Fotbollen låg henne varmest om hjärtat och så det var den sporten som hon

fortsatte med från barnåren upp till övre tonåren. Efter grundskolan valde hon att gå på fotbollsgymnasium.

Alla dessa år var det allvarliga medfödda hjärtfel som Ebba drabbats av, okänt för henne och övriga omgivningen.

Vad minns du tydligast från din barn-dom och de första skolåren? När märkte

du att något inte stod rätt till med din hälsa?

–Som barn var jag väldigt aktiv och satt nästan aldrig still. Jag höll på med fotboll och innebandy när jag var yngre. Mitt första minne av hjärtfelet var när jag gick i högstadiet. Vi skulle ha friidrottsdag med skolan och alla skulle springa 60

meter. Jag var först ut och tog rekordet, läraren var helt lyrisk och jag fick hybris. Så tänkte att jag kunde springa igen för att slå det nya rekordet, men andra loppet sprang jag betydligt långsammare och i tredje loppet var jag inte ens i närheten av mina klasskamraters resultat. Jag orkade inte ens ta mig in själv till omklädningsrummet själv, mina kompisar fick bära in mig. Sedan minns inte jättemycket, mer än att allt snurrade och blev svart. Se´n vakande jag upp hemma. Det var då allt började.

Besvär med andning och kondition började ge sig till känna och begränsade hennes vardag. Det ställdes diagnoser som astma och anorexia, men hon kände att det inte stämde riktigt in på hennes problematik. Diagnosen kom som en chock för hennes när hon fyllt 16 år.

–Mitt i tonåren skulle jag operera hjärtat. Min första hjärtoperation var en device operation. Vi fick välja mellan den så kallade ”lilla operationen” eller den traditionella via bröstkorget. Vi valde den som vi trodde innebar minst komplikationen och kortast rehabilitering. Men direkt efter att jag vaknat upp efter operationen så hade jag konstiga komplikationer som syn- och känselbortfall, en oerhörd huvudvärk och en olustig känsla i bröstet. Jag tänkte ”är det så här ni friska mår?” Man kan säga att jag sedan blev den absolut äldsta på hjärtavdelningen för barn, för det var trots allt barnavdelningen man tillhörde även om jag var 16 år.

–Sedan följde en jobbig tid. Efter årtal av tjat på sjukvården om att jag kände att något inte stämde med mig efter operationen, fick jag det märkliga svaret ”att jag som så ung tjej inte kunde känna skillnad på fysiskt eller psykisk smärta.” De kunde hjälpa mig med en remiss till psykiatri. Efter det slutade jag att ha kontakt med sjukvården, och under den tiden hade jag gått från barn till vuxen utan att ens reflektera kring det.

Flera år senare, när hon nått tjugooårs-åldern, kom det plötsligt en kallelse till en ny operation. Eftersom Ebba levte i föreställningen att det var hennes mentala hälsa som skapade problem för henne, kom kallelsen som en chock. Hon förstod inte sammanhanget. Det blev en akut operation. Anledningen var även den mycket oväntad.

Varför blev ditt ärende plötsligt så angeläget?

–Remissen för denna andra operation fick jag på grund av ett dödsfall. En annan patient med samma symptom som jag,

alltså de som jag försökt berätta om för värden i årtal, dog plötsligt. Så det var då jag blev tagen på allvar. Chocken över beskedet om akut operation och att jag kanske inte insåg det kritiska läget, gjorde att jag först tackade nej. Då fick läkarna mig att inse att det var livsavgörande. Om jag inte gjorde denna operation så skulle jag förmodligen sluta som den andra patienten. Den device som tidigare opererats in hotade att skada aortan.

Hur har du upplevt att värden hjälpt dig från att vara barnpatient till vuxenpatient?

Vad tänker du kring övergången? Vad var bra och vad har varit mindre bra?

–Jag skulle säga att värden inte har hjälpt alls med övergången från barn till vuxen. Det var som ett stort glapp, att man själv som patient skulle jaga efter information och ta reda på vilken ny läkare som man var tilldelad. Det var väldigt lite information om hur det funkar på vuxenavdelningen. Jag var för trött för att orka med det, så i mitt fall fick min pappa ta över all kontakt med sjukvården. Jag skulle säga att övergången var rätt brutal, det kändes som man bara blev utkastad från ”barn” och sen fick man själv börja jaga värden. Det var enorm utmaning och detta tror jag kan bli mycket bättre. Kanske en avdelning för unga vuxna mellan 18-25 år hade varit bra.

Hur ser ditt liv ut idag? Upplever du begränsningar ditt vardagliga liv?

Vad har varit största utmaningen?

–Idag sju år senare efter min andra hjärtoperation har jag äntligen vågat börja träna mer regelbundet. Anledningen är att träning för mig länge haft kopplingen till risk för att dö. På det så har det verkligen varit mentalt jobbigt att få upp pulsen. I dag tränar en del landsvägscykel och springer en del. Det som betydde mest för mig när jag var sjuk var att min familj ställde upp så mycket och verkligen stöttade mig i allt.

Den största utmaningen för mig har varit att mina hjärtoperationer alltid kommit som en chock. Detta har gjort det tufft att fatta vad man gått igenom och fatta att man varit sjuk. Så den mentala hälsan har absolut varit tuffast för mig.

–Andra stora svårigheter med att vara ett hjärtebarn, var för mig att jag trodde att så fort jag var lagad i hjärtat så skulle jag må bra. Jag tror varken jag eller läkarna räknade med de trauman som följde med ingreppen. Jag fick mentala problem från upplevelserna och för mig

handlade det mycket om tilliten, Kan jag verkligen lita på att jag är frisk nu? Jag kände mig lurad, för hela livet hade jag gått med hjärtfel utan att veta. Jag hade fötts med mitt hjärtfel, men det missades att följas upp när jag var barn.

–Jag kände mig också väldigt ensam, då jag var den enda som inte var 2 - 4 år på avdelningen jag hamnade på. Det gällde även vid den andra operationen, då var jag klart yngst. Det var också svårt att gå från barn- till vuxenvården. På barnavdelningen är man väldigt tydlig och pedagogisk med hur det funkar och man får lättare kontakt med personalen vid frågor eller funderingar. Men när du övergår till vuxenvården så hänger allt på dig som är sjuk. Du måste orka allt själv, t ex ringa försäkringsbolag e t c.

–Dessutom hade jag en tanke om att om jag orkade så mycket när jag var sjuk, och att jag då skulle orka så otroligt mycket som frisk. Det slutade med att jag gick in i väggen bara fyra månader efter min sista hjärtoperation 2017. Jag trodde att jag kunde komma tillbaka som ”vanligt” och köra på, men huvudet orkade inte hänga med. Även om hjärtat och äret såg bra ut så tänkte vården inte på att unga också kan bli utbrända. Jag hade behövt professionell hjälp på ett psyko-

logiskt plan.

–Hjärtat i sig mår bra idag, men skulle säga att allt runt omkring verkligen har tagit på krafterna, och sju år senare skulle jag fortfarande säga att jag inte är helt tillbaka från min utmattning.

Är det något du skulle vilja dela med dig av till andra som befinner sig i en liknande situation?

–Jag tror det är viktigt att våga acceptera att det tar tid att komma tillbaka och att få må helt bra, oavsett om man är ung eller gammal. Man behöver inte stressa tillbaka till jobbet. Det är okej att må skit, och kom ihåg att det finns fler som antagligen varit med om likande situationer. Ta kontakt med dem och stöd varandra.

Lyssna på Hjärtebarnspoddens intervju med Ebba: <https://open.spotify.com/episode/2uV3hGSmOHSEVpg-HUc1vJ0?si=8f4c148ad37e4a15>

Margareta Munkert Karnros
E-mail: info@barnlakaren.se

FAKTA Förmaksseptumdefekt

Förmaksseptumdefekt innebär att det finns ett hål i skiljeväggen mellan hjärtats två förmak. Blod från vänster förmak går över till höger sida. Det ökar belastningen på höger kammare och blodflödet till lungorna ökar. Förmaksseptumdefekt kallas också atriumseptumdefekt (ASD).

Behandling: Hjärtfelet kan ofta behandlas genom att hålet i skiljeväggen stängs med en så kallad device av konstgjort material. Den förs in till hjärtat genom en tunn slang som kallas kateter. Den har förts in i kroppen via ett blodkärl i ljumsken. Barnet behöver då inte opereras. De barn som har ett hål som inte lämpar sig för ovanstående behandling opereras oftast vid två och fyra års ålder. Hålet sys då ihop eller täcks med en lapp från barnets egen hjärtsäck eller en lapp av konstgjort material. Det behövs ingen behandling om hålet i skiljeväggen är mycket små. Efter behandlingen brukar barnet undersökas regelbundet. Hen är frisk om hjärtat och blodcirkulationen fungerar som det ska efter ett par år.

Källa: www.1177.se, Ulf Ergander, barnkardiolog, Karolinska universitetssjukhuset, Stockholm

Årets handledare i pediatrik är Lisen Ignell

Lisen Ignell, överläkare, VO barn och ungdom, Helsingborgs lasarett, har tilldelats priset som den bästa handledaren i pediatrik. Priset instiftades av BLF år 2015 för att lyfta fram och uppmuntra de värdefulla utbildningsinsatser som görs varje dag runt om i Sverige. Motiveringen löd:

”Som barnakutens inofficiella queen roddar hon snuvor blandat med respinsufficienser, svåra samtal och stressade kollegor. Lisen tar sig tid att utbilda mer oerfarna kollegor även i svåra och pressade situationer. Hon har bland annat utvecklat scenarioträningar där vi utbildningsläkare får växa in i teamleaderrollen. Hon lär oss att ha helikopterperspektiv i akutrummet, att tänka «zebror» även om det vanligtvis är «hästar».



Lisen är kollegan som inte bara artigt frågar «hur är läget», hon tar sig tid, lyssnar, stöttar och finns där när vi kollegor behöver det. Hon pushar oss utbildningsläkare att inte nöja oss med dåliga arbetsvillkor och omöjliga scheman. Lisen är personen som behandlar anafylaxin på klinikfesten. Lisen är kollegan som

kommer ihåg detaljer och har alltid en godisbit i fickan när energin tryter. Lisen tar ofta underläkarnas parti i de ibland hetsiga morgonmötesdiskussionerna. Vi önskar att alla någon gång får jobba med en handledare som Lisen – hon är ovärderlig!

Lisen, tack för att du är du”

SWEDCON

SWEDCON är ett nationellt register för foster, barn och vuxna med medfödd hjärtsjukdom och inkluderar kirurgisk och kateterburen behandling av medfödda hjärtsjukdomar.

Avsikten med registret är att kunna följa patienterna från fostertiden och barndomen, över i vuxen ålder. Data används både för kvalitetsutvärdering samt för forskningsändamål. Vi får unik information om förekomst, naturalförlopp och behandlingsresultat för medfödda hjärtsjukdomar. Över hela Sverige registrerar drygt 30 kliniker till registret och hittills finns över 70 000 individer registrerade. Årsrapporten är tillgänglig för alla via vår hemsida <https://www.ucr.uu.se/swedcon/>

SWEDCON är en ovärderlig källa till kunskap om medfödda hjärtsjukdomar, som vi skapar tillsammans.



Ida Jeremiasen, MD PhD, Barnkardiolog, Överläkare, Barnhjärtcentrum Lund
E-mail: Ida.jeremiasen@skane.se



Välbesökt Barnvecka i Linköping

Årets evenemang i Linköping/Norrköping blev en lyckad tillställning med så många som 1 207 deltagare. Besökarna kom från norr till söder och vissa hade rest långväga för att få vara med. –Det var fler i Halmstad förra året, 1 373 besökare totalt. Men i år var det betydligt fler än vi räknat med, med tanke på regionernas sparkrav, säger Thomas Abrahamsson, vetenskaplig sekreterare i BLF och i år även ansvarig för Barnveckan vetenskapliga program.



Linköping mötte årets deltagare med grönskande parker med krokus, scilla och påskliljor i full blom. Ulrika Åden (tv) avtackades som ordförande i BLF med gåva och blommor från styrelsen. Vice ordförande för BLF, Åsa Neuman och BLF:s nya Ordförande Anna Olivecrona under det festliga evenemanget sista kvällen i Linköping. Foto: Urban Tirén



Katarina Lantering, PhD, Överläkare, Barnhjärtcentrum, Drottning Silvias Barnsjukhus, Göteborg var glad mottagare av BLF:s Rolf Zetterström-pris för bästa pediatrika avhandling. Priset överlämnades av BLF:s vetenskapliga sekreterare, Thomas Abrahamsson (tillika vår vetenskapsredaktör i Barnläkaren). Foto: Göran Wennergren



Mottagarna av Acta Paediatricas Young Investigator Award för 2023, Magnus Öhlund och Elina Oldhoff, flankerar chefredaktör Hugo Lagercrantz. Foto: Göran Wennergren



Tisdagskvällens utflykt gick till Norrköping. A. Här den gamla fabriksbyggnaden Strykjärnet på ön Laxholmen mitt i Motala ström. Nu plats för Arbetets museum. Foto: Göran Wennergren



Vid tisdagskvällens utflykt till Norrköpings gamla industrivarter, möttes deltagarna av en fartfylld, ung danstrupp. Foto: Göran Wennergren

Skickliga unga akrobater stod för underhållningen på en av tillställningarna i Norrköping. Foto: Barnläkaren





Sista kvällen hade Hollywood-tema med vibbar av Oscarsgalan. Många av deltagarna gick "all in" och var utklädda till allt från skådespelande sjörövare till regissörer i smoking och solglasögon. Utanför festlokalen stod en stor vit limousine parkerad.
Foto: Urban Tirén



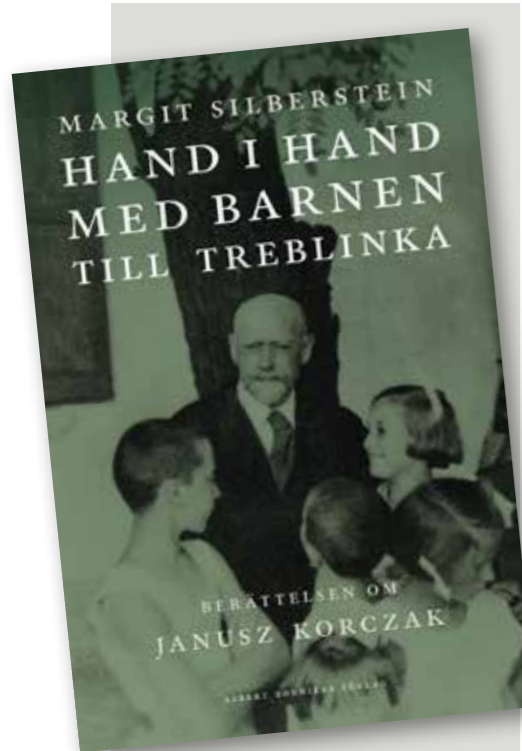
Daniel Örtoft, general för årets Barnvecka, lämnade över stafettpinnen till Olivia Brunell som passade på att välkomna alla till nästa års Barnvecka. Denna äger rum i Uppsala, den 31/3-3/4.
Foto: Barnläkaren



The real croup, ett proffsigt band från barnkliniken i Norrköping, bjöd på underhållning under "Hollywood-festen". Publiken dansade och sjöng med i kända låtar, som bandet rev av under kvällen.
Foto: Urban Tirén



Nya ordföranden för BLF, Anna Olivecrona och Helena Wigert, ordförande för Riksföreningen för Barnsjuksköterskor avrundade kvällens festmiddag med ett fint gemensamt tal.
Foto: Barnläkaren



Titel: *Hand i hand med barnen till Treblinka*

Författare: Margit Silberstein

Antal sidor: 260

Förlag: Albert Bonniers Förlag

Utgivning: 2024-01-22

ISBN: 978-91-0-080173-1

Finns också som e-bok (ISBN:

978-91-0-080413-8) och ljudbok

(uppläsare Ludvig Josephson, ISBN:

978-91-0-080459-6)



Bild 1. Bokens författare, Margit Silberstein. Foto: Sara Mac Key.

Bokrecension

Gripande blodvändare om judiska läkaren som följde barnen in i döden

FN:s barnkonvention stadfästes år 1990 och undertecknades av 190 länder med undantag för USA. En föregångare till denna tillkom under 1920-talet i Nationernas Förbund i Genève. Dess tankar hade formulerats av bland andra den polske barnläkaren Janusz Korczak och svenskan Ellen Key. År 1959 aktualiserades Korczaks idéer om barns rättigheter, vilket banade väg för FN-konventionen.

Men vem var Janusz Korczak? Han är relativt okänd i Sverige, trots att kampen för barns rättigheter är en svensk paradfråga. Om honom kan man nu läsa i Margit Silbersteins bok: "Hand i hand med barnen till Treblinka. Berättelsen om Janusz Korczak". Författaren motiverade sitt ämnesval med att hon ville skriva om en ädel, altruistisk hjälte under en svår tid – ett "ljus i mörkret". Hon har tidigare givit ut en bok om sin judiska familj, varav flera mördades under Förintelsen (Förintelsens barn, 2021). Annars är hon mest känd som politisk reporter både i dagstidningar, radio och tv.

Korczaks ursprungliga namn var Henryk Goldszmit, men han bytte ut sitt judiska namn mot ett mer polskt då antisemitismen var mycket utbredd i Polen. Han växte upp i ett assimilerat och välbärgat hem, men fadern blev psykotisk och dog vid relativt ung ålder. Korczak måste därför tidigt börja arbeta som informator. Men helst ville han bli författare. Han insåg att det inte räckte som försörjning utan utbildade sig till läkare. Han lyckades komma in på universitetet i Warszawa trots *numerus clausus*, som utestängde de flesta judiska studenterna.

Barnläkare och författare

I likhet med Tjechov menade Korczak att läkaryrket fördjupade hans kreativa arbete. Författarskapet blev redan från ett tidigt stadium framgångsrikt med boken "Salongsbarnet" om en bortskämd pojke som "växer upp i de fina salongerna, där luften är tjock av falskhet och snobberi".

Men med viss självbiografisk anspeling "vaknar han med insikten att hans liv är tomt och meningslöst" och att han måste ta sig in i en värld där barn lider av fattigdom och hungersnöd.

Janusz Korczak började sin karriär som läkare på ett barnsjukhus år 1905, men blev snart inkallad som fältläkare i den ryska armén. Polen var ju en del av det ryska tsardömet. Han åkte med den transsibiriska järnvägen till Kina, där han såg hur barnen svälte och föräldralösa barn misshandlades.

Vid hemkomsten hade han blivit berömd för sin bok och blev eftersökt som barnläkare för överklassens barn. Han kunde då ta ordentligt betalt, vilket gjorde det möjligt att också ta hand om fattiga barn, som fick komma gratis.

Chef för ett judiskt barnhem

Korczak gifte sig aldrig och ville inte bilda familj. Han var orolig för att ett eventuellt barn skulle kunna drabbas av faderns psykos. Men framför allt ville han vara ett slags far för alla barn. Tillfället till detta kom när han erbjöds att bli chef för ett hem för judiska gatubarn år 1912. Tack vare en judisk filantropisk organisation så byggdes en fin byggnad med barnhemmet Dom Sierot på Krochmalnagatan 92, en välkänd gata i Isaac Bashevis Singers böcker.

Förutom att driva barnhemmet så gjorde Korczak vetenskapliga observationer och förde journal rörande de sjuka barnen (Bild 2). Det han är mest berömd för är hans mantra "Barn är inte morgondagens människor. De är människor idag". Barndomen är alltså ingen transportsträcka till vuxenlivet, "Korczaks passion för barns rättigheter var lite av en besatthet...". För att klara av de disciplinproblem som kunde uppstå bland dessa tidigare vanvårdade barn inrättade han särskilda barnstolar. Domare utsågs bland barnen. Alla barn kunde anmäla brott mot barnhemmets regler, slarv med städningen eller



Bild 3. Marschen mot döden i Treblinka. Illustration: Rebecka Lagercrantz

matlagningen och mobbing. Straffen var oftast att den skyldiga skulle erkänna och ångra sitt brott medan äga undveks. Ett tag välldes det in anmälningar varvid kaos uppstod, men Korczak lyckades återställa ordningen genom att modifiera domstolsreglerna. Den kände schweiziske barnpsykologen Jean Piaget besökte barnhemmet 1924 och blev mycket imponerad. Korczak utsågs också till en av cheferna för ett katolskt barnhem, som kom att drivas med liknande principer som Dom Sierot.

Korczak fortsatte med sitt skrivande och författade bland annat barnboken "Kung Mattias", som översatts till flera språk och sattes upp som pjäs av Backkateatern i Göteborg år 2009. Han blev också en känd radioröst, kanske ungefär som Farbror Sven. Eftersom han var jude var han tvungen att framträda anonymt under tacknamnet: "Den gamle doktorn". Programmet blev mycket populärt.

Den tyska ockupationen

Men den 1 september 1939 invaderades Polen av tyskarna och efter några veckor tvingades alla judar bära armbindel med davidstjärna. Korczak vägrade och klädde sig i stället i den polska arméuniform

han hade kvar från det förra kriget.

I oktober 1940 under Jom Kippur tvingades alla judar att flytta till de upprättade gettokvarteren, vars murar restes av tvångsbeordrade judar.

Korczak fortsatte att bedriva barnhemsverksamheten med samma rutiner men i betydligt enklare lokaler. Men det var brist på mat och han ägnade mycket tid åt att samla in födoämnen med mera till sina barn. Maten hade delvis smugglats in av hans gamla icke-judiska medarbetare.

Valde bort möjligheten att överleva

I augusti 1942 tvingades barnen ut från hemmet för att vandra till Umschlagplatz. Det var en värdig marsch med fyra barn i varje rad och med Korczak som ledare och hans närmaste medarbetare Fröken Stefa sist i ledet. Det är en berömd marsch mot döden i Treblinka som är väl omvittnad på olika sätt (Bild 3). Korczak hade blivit erbjuden att komma undan, genom att bli försedd med ett falskt "ariskt pass", men han ville inte överge sina barn.

Silbersteins utomordentligt välskrivna bok är av särskilt intresse för denna tidskrifts läsare därför att den handlar om en av historiens främsta barnläkare, som inte bara värnade om barnets hälsa utan också

om barnets rättigheter och situation i allmänhet. Den är en gripande blodvändare, som bör ingå i alla medicinares kanon, särskilt för barnläkarna.



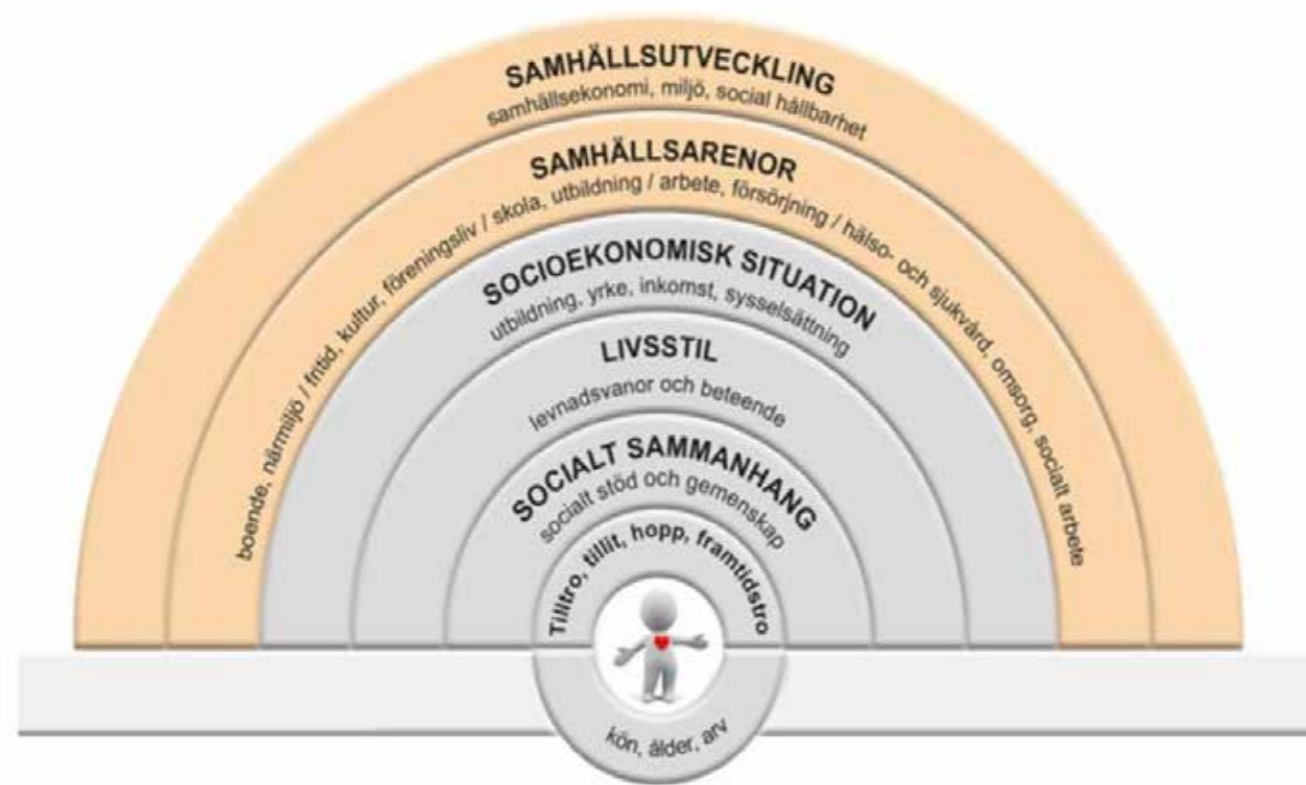
Bild 2. Barnläkaren Janusz Korczak. Illustration: Rebecka Lagercrantz



Hugo Lagercrantz, Chefredaktör Acta Paediatrica
E-mail: hugo.lagercrantz@ki.se

Uppfostran eller barnpsykiatri – betydelsen av tidigt stöd till föräldrar

Vi vet idag att mycket av barnets framtida utveckling avgörs tidigt i livet. Studier visar att tidiga insatser för att främja adekvat stimulans och skydda mot negativ påverkan, är grundläggande för en god och hälsosam utveckling. Barn med psykosociala eller biologiska riskfaktorer, är i särskilt behov av tidiga insatser som främjar skyddsfaktorer. Det är även av största vikt att ha familjen i fokus under arbetets gång, då den utgör det lilla barnets utgångspunkt i form av miljö och upplevelsevärld.



Källa: Östgötakommissionen (2014).

Figur 1. Reviderad regnbågsmodell över de viktigaste bestämningsfaktorerna baserad på Dahlgren och Whiteheads modell från 1991. Källa: Östgötakommissionen (2014).

Det är inte 'arv eller miljö' när det gäller barns utveckling - det är både och. Det är inte kärlek eller ramor som barn behöver - det är både och. Och det är inte barnpsykiatri eller föräldrastöd utan många gånger både och, när det gäller neuropsykiatriska utvecklingsavvikelser och beteendestörningar hos barn.

Barn kommer till världen med olika förutsättningar. Ett holistiskt sätt att beskriva detta är modellen om hälsans bestämningsfaktorer (Fig 1). Där ingår barnets genetiska och biologiska förutsättningar, men också relationerna, levnadsvanorna, socioekonomisk situation, välfärdsarenor som barnet möter och samhället som barnet lever i. Med det här synsättet är det lätt att inse att vare sig föräldrarna, eller någon specifik aktör själva avgör hur barnet kommer utvecklas.

Särskilt behov av tidiga insatser

Det vi däremot vet, är att väldigt mycket av barnets framtida utveckling avgörs tidigt i livet. De tidiga insatserna vi gör för att främja adekvat stimulans och skydda mot negativ påverkan betalar sig många gånger om, jämfört med om vi försöker åtgärda brister senare (4).

Barn med psykosociala eller biologiska riskfaktorer är i särskilt behov av tidiga insatser som främjar skyddsfaktorer. Eftersom familjen utgör det lilla barnets miljö och upplevelsevärld, är det klokt att börja där, gärna i hemmiljön. Just utökade hembesöksprogram är ett sätt att bygga relation och tillit mellan föräldrar och vårdgivare/socialtjänst. Regeringens satsning på utökade hembesöksprogram, särskilt i utsatta områden, är därför välkommen.

För ett barns hjärna utgör föräldrarnas lyhörighet själva motorn för utveckling, samtidigt som det också stöttar den bästa "bromsen" ett barn kan ha: förmågan till självreglering. De flesta föräldrastödsprogram, oavsett om de inriktar sig på att främja anknytning eller bygger på social inlärningsteori via beteenden, innehåller komponenter som utvecklar både föräldrarnas lyhörighet och adekvat gränssättning.

Samarbete mellan vårdnadshavarna och barnpsykiatri

Barn är olika, vilket också innebär att inget föräldraskap är det andra likt. Att vara förälder kan periodvis vara krävande,

men extra höga krav ställs på den vuxnes föräldrakompetens om familjereaktionerna inte är harmoniska, barnet upplevt tidig toxisk stress (3), har ett utmanande temperament, eller neuropsykiatrisk funktionsnedsättning. Här behöver samhället möta upp och ge stöd efter behov. Kanske är det bara en övergående period av kolik som BVC kan hjälpa till med. Kanske är barnet för tidigt fött och skulle vara behjälpt av ett tidigt samspeleprogram, såsom SPIBI? (1) Det kan vara treningen med utbrott där föräldrarna kan få god hjälp av ett evidensbaserat föräldrastödsprogram som De otroliga åren eller Triple P (2). Kanske är vardagen lite extra svår för femåringen som inte tål förändringar och inte förstår sig på kompisarna, eller sexåringen som inte kan fokusera i ett klassrum fullt med andra barn. Här kan utredning av ett multidisciplinärt team vara motiverat, kombinerat med anpassade verktyg för föräldrarna.

Gränsen var vanligt föräldrastöd med goda metoder behöver kompletteras med barnpsykiatriens insatser är sällan knivskarp och påverkas definitivt av hälsans övriga bestämningsfaktorer. Här behöver vi möta familjer med samma lyhörighet och förutsägbara ramor, som vi önskar att de i sin tur kan erbjuda sina barn. Vi ska ge förutsättningar för varje förälder att kunna fokusera på att vara sitt bästa jag för sina barn.

Referenser

1. Baraldi, E., Allodi, M.W., Löwing, K., Smedler, A.C., Westrup, B., & Ådén, U. (2020). Stockholm preterm interaction-based intervention (SPIBI)-study protocol for an RCT of a 12-month parallel-group post-discharge program for extremely preterm infants and their parents. *BMC Pediatr.*, 20, 49. DOI: <https://doi.org/10.1186/s12887-020-1934-4>
2. SBU. Program för att förebygga psykisk ohälsa hos barn: en systematisk översikt och utvärdering av medicinska, hälsoekonomiska, sociala och etiska aspekter. Stockholm: Statens beredning för medicinsk och social utvärdering (SBU); 2021. SBU Utvärderar 339.
3. Shonkoff, J.P., Garner, A.S., Committee on Psychosocial Aspects of

Child and Family Health; Committee on Early Childhood, Adoption, and Dependent Care; Section on Developmental and Behavioral Pediatrics. (2012). *The lifelong effects of early childhood adversity and toxic stress.* *Pediatrics*, 129(1):e232-46. DOI: <https://doi.org/10.1542/peds.2011-2663>

4. The Heckman Equation. [Besökt 13 mars 2024]. *The Heckman Equation.* <https://heckmanequation.org/the-heckman-equation/>
5. Östgötakommissionen för folkhälsa slutrapport. (2014). <https://www.regionostergotland.se/download/18.193d1c-5618827c47a556cf7/1685707389898/Folkhalsorapport%20m%20omslag.pdf>



Anna Sarkadi, Specialistläkare och Professor i Socialmedicin vid Uppsala universitet samt ledningsläkare för Centrala Barnhälsovården i Region Uppsala E-mail: anna.sarkadi@uu.se



Erika Baraldi, leg. Psykolog & Fil Dr i specialpedagogik, anknuten till Stockholms universitet E-mail: erika.baraldi@specped.su.se

OBS! Under kalendarier publiceras enbart kalendariepunkter som registrerats på BLF:s hemsida. Registrera därför din kurs/fortbildning på www.barnlakarforeningen.se. För mer info om respektive kurs se www.barnlakarforeningen.se/kalender/

Info om BLF Lunchwebinar

Som vanligt gäller första tisdagen i varje månad kl. 12.15-13.00 i samarbete med Svenska Läkaresällskapet.
Info: <https://www.barnlakarforeningen.se/2023/12/17/blf-lunchwebbinarier-under-varen-2024-hela-programmet/>

6/8 BLF Lunchwebbinarium - t.b.d

Info: <https://www.barnlakarforeningen.se/2023/12/17/blf-lunchwebbinarier-under-varen-2024-hela-programmet/L>

18/8-21/8 ISPCAN Uppsala. BLF's delförening för Barn som far illa

Info: <https://bsfi.barnlakarforeningen.se/kalender/ispcan/>

2/9-5/9 Vadstenakursen 2024. Kurs i Barnkardiologi

Info: <https://sbkf.barnlakarforeningen.se/kalender/vadstenakursen-2024/>

2/9 -3/9 Högbergakurs, tema första tiden i livet. Svenska neonatalföreningen.

Info: <https://neo.barnlakarforeningen.se/kalender/hogbergakurs-tema-forsta-tiden-i-livet/>

7/9-11/9 European Respiratory Society Congress

Info: <https://www.ersnet.org/congress-and-events/congress/>

9/9-13/9 Arytmi-kurs, Lund. Svensk Barnkardiologisk förening.

Info: <https://mkon.nu/arytmi2024>

18/9-20/9 Höstmöte. BLF's delförening för allergi och lungmedicin

Info: <https://aol.barnlakarforeningen.se/kalender/hostmote-save-the-date/>

19/9-21/9 EPNS Masterclass Cambridge. Svensk Neuropediatrik förening

Info: <https://snpf.barnlakarforeningen.se/kalender/epns-masterclass-cambridge/>

19/9-20/9 BLF's delförening för Barn som far illa. BSFI internat Vrångö

Info: <https://bsfi.barnlakarforeningen.se/kalender/delforeningen-bsfi-internat-vrango/>

NÄSTA NUMMER

Nästa nummer har temat **Nya terapier vid ovanliga sjukdomar** och utkommer den 8 oktober.

Det kommer dock att finnas tillgängligt på Barnläkarens hemsida www.barnlakaren.se tidigare. Via vårt nyhetsbrev, Facebook och Twitter får du information om när detta sker.

Tipsa gärna om nyheter:
info@barnlakaren.se



Jerringfonden stöder forskning och verksamhet för barn och ungdomar med särskilda behov. Med särskilda behov avses fysisk eller psykisk funktionsnedsättning, kronisk sjukdom eller social utsatthet.

Fonden anslår varje år medel till:

- **Forskningsanslag och Forskningsstipendier**

– SISTA ANSÖKNINGSDAG DEN 20 SEPTEMBER VARJE ÅR

- **Fortbildningsstipendier för arbetslag/ personalgrupper**

– SISTA ANSÖKNINGSDAG DEN 4 OKTOBER VARJE ÅR

- **Aktivitetsbidrag till organisationer/föreningar/ institutioner/skolor**

– SISTA ANSÖKNINGSDAG DEN 20 OKTOBER VARJE ÅR

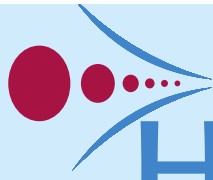
- **Individuella Fortbildningsstipendier**

– SISTA ANSÖKNINGSDAG DEN 20 FEBRUARI VARJE ÅR

- **Vetenskapliga symposier**

– SISTA ANSÖKNINGSDAG DEN 1 MARS VARJE ÅR

MER INFORMATION FINNS ATT HÄMTA PÅ
WWW.JERRINGFONDEN.SE



Hemangioliol[®]

PROPRANOLOL

Den enda orala lösningen som är godkänd för
infantila hemangiom som kräver behandling



Behandling med oral propranolol 3 mg/kg/dag som inleds före 10 veckors ålder är förknippad med en signifikant bättre fullständig eller nästan fullständig tillbakagång av målhemangiomet än behandling som påbörjats mellan 5 veckor och 5 månaders ålder (framgångsfrekvens 60% vs. 86%, $p=0,0037$)¹

Hemangioliol (propranolol) 3,75 mg/ml, oral lösning. Rx, F. Beta-receptorblockerare, icke-selektiva. ATC-kod: C07AA05. **Indikation:** Behandling av prolifererande infantilt hemangiom som kräver systemisk terapi: Livs- eller funktionshotande hemangiom, ulcererat hemangiom med smärta och/eller bristande respons på enklare sårbehandlingar, samt hemangiom med risk för bestående ärr eller missbildningar. Ska initieras hos spädbarn i åldern 5 veckor till 5 månader. **Kontraindikationer:** Prematura barn < 5 veckors korrigerad ålder. Barn som ammas, om modern intar läkemedel kontraindicerade med propranolol. Överkänslighet mot den aktiva substansen eller mot något hjälpämne. Astma eller bronkospasm i anamnesen. Atrioventrikulära block av 2:a eller 3:e graden. Sjuka sinus-syndrom. Kardiogen chock. Hjärtsvikt. Prinzmetals angina. Svåra perifera arteriella cirkulationsstörningar. Spädbarn med anlag för hypoglykemi. Feokromocytom. Bradykardi och hypotoni underliggande värden givna i produktresumén sektion 4.3. **Varningar och försiktighet:** Före behandling måste screening för risker med propranolol utföras och analys av sjukdomshistoria samt klinisk undersökning inklusive hjärtfrekvens och hjärt- och lungauskultation. Efter första intag och efter varje dosökning måste en klinisk övervakning, inkluderande blodtryck och hjärtfrekvens, ske minst varje timme under minst 2 timmar. Vid PHASE syndrom eller misstanke om hjärtavvikelse ska specialist konsulteras. Vid akuta bronkopulmonella tillstånd bör behandlingsstart skjutas upp. Vid isolerad bronkospasm, luftvägsinfektion med dyspné och väsande andning eller tecken på hypoglykemi måste behandling avbrytas. Rekommenderas ej vid renal/hepatisk funktionsnedsättning. Behandling måste avbrytas minst 48 timmar före kirurgi. Överväg behandlingens lämplighet hos patienter med stora ulcererade hemangiom, psoriasis eller risk för anafylaxi. För information om samtidig användning av andra läkemedeltyper se produktresumén sektion 4.4. För mer information och pris, se fass.se. **Kontakt:** Pierre Fabre Pharma Norden AB, www.pierrefabrepharma.se. Produktresuméns senaste översyn: 2023-01-10. SE/HEMA/06/23/0002

1. Léauté-Labrèze C, Frieden I, Delarue A. Early initiation of treatment with oral propranolol for infantile hemangioma improves success rate. *Pediatr Dermatol*. 2023 Mar;40(2):261-264. doi: 10.1111/pde.15198. Epub 2022 Dec 13. PMID: 36511888.

