

Nationella riktlinjer för uppföljning av neonatala riskbarn

Svenska Neonatalföreningen

2015-03-16

Innehåll

1.	Arbetsgruppens sammansättning	4
2.	Sammanfattning	5
3.	Bakgrund	6
4.	Vilka barn skall följas	7
4.1	För tidigt födda barn	7
4.2	Barn som föds lätta för tiden.....	9
4.3	Morfologisk hjärnskada.....	9
4.4	Neonatala encefalopatier.....	9
4.5	Övrig svår sjuklighet	10
4.6	Övriga riskbarn	10
4.7	Sammanfattning av barn inkluderade i högriskgruppen.....	11
5.	Uppföljningens mål	11
6.	Vem skall undersöka barnen och var	12
6.1	Behov av kontinuitet och kunskap om det för tidigt födda och neonatalt sjuka barnets behov	12
6.2	Ett multidisciplinärt omhändertagande och samordnade vårdinsatser	12
6.3	Vidare utredning och omhändertagande	13
6.4	Nationellt och regionalt utbildningsbehov	13
6.5	Nationellt uppföljningsregister (Svenskt Neonatalt Kvalitetsregister=SNQ)	13
7.	När skall barnen undersökas och vad skall göras.....	14
7.1	Vid utskrivningen	14
7.2	Uppföljning upp till 2 års korrigerad ålder	14
7.3	Uppföljning vid 2 års korrigerad ålder (+/- 3 mån)	14
7.4	Uppföljning vid 5,5 års kronologisk ålder (+/- 3 mån).....	15
7.5	Intermediära riskbarn	16
8.	Neurologisk och motorisk undersökning.....	17
8.1	Målsättning	17
8.2	Bedömningsgrunder	17
8.3	Cerebral pares (CP).....	17
8.4	Minor neurological dysfunction.....	18
8.5	Undersökningar och metoder.....	18
8.5.1	Undersökningar före 2 års ålder.....	18
8.5.2	Undersökning vid 2 års korrigerad ålder	18

8.5.3	Åtgärder vid 2 års korrigerad ålder	19
8.5.4	Undersökning vid 5,5 års kronologisk ålder	19
8.5.5	Åtgärder vid 5,5 års kronologisk ålder	20
8.6	Vem gör vad	20
9.	Bedömning av kognitiv och språklig utveckling samt beteende	21
9.1	Målsättning	21
9.2	Bedömningsgrunder och utvecklingsmässiga avvikelser	21
9.3	Undersökningar och metoder.....	21
9.3.1	Undersökning vid 2 års korrigerad ålder	21
9.3.2	Åtgärder vid 2 års korrigerad ålder	22
9.3.3	Undersökning vid 5,5 års kronologisk ålder	23
9.3.4	Åtgärder vid 5,5 års kronologisk ålder	23
9.4	Vem gör vad.....	24
10.	Lista över bifogade bilagor	25
1a.	Föräldrainformation vid utskrivning.....	25
1b.	Kallelse 2-årskontroll	25
1c.	Kallelse 5,5-årskontroll	25
2a.	Hälsöformulär och protokoll 2-årskontroll.....	25
2b.	Hälsöformulär och protokoll 5,5-årskontroll.....	25
3a.	Klassificering av cerebral pares.....	25
3b.	Grovmotorisk funktionsgradering enligt GMFCS E&R	25
3c.	Finmotorisk funktionsgradering enligt MACS.....	25
3d.	Neurologisk undersökning enligt Hammersmith.....	25
3e.	Neurologisk bedömning enligt modifierad Touwen.....	25
4a.	M-CHAT	25
4b.	SDQ.....	25
11.	Referenser	26

1. Arbetsgruppens sammansättning

Aijaz Farooqi, Överläkare, Medicine doktor, Umeå

Vineta Fellman, Överläkare, Professor, Lund

Per-Olof Gäddlin, Överläkare, Medicine doktor, Jönköping

Boubou Hallberg, Överläkare, Medicine doktor, Stockholm

Bo Selander, Överläkare, Kristianstad

Fredrik Serenius, Professor, Uppsala

Erik Steninger, Överläkare, Medicine doktor, Örebro

Karin Stjernqvist, Professor, Lund

Katarina Strand-Brodd, Överläkare, Medicine doktor, Eskilstuna

Karin Sävman, Överläkare, Medicine doktor, Göteborg

Brigitte Vollmer, Överläkare, Docent, Stockholm

Ulrika Ådén, Specialistläkare, Docent, Stockholm

2. Sammanfattning

För tidig födsel och neonatal sjuklighet kan innebära betydande risker för framtida funktionsnedsättning. Nya grupper av överlevande barn och nya behandlingar vid svåra sjukdomstillstånd har lett till ett ökat behov av uppföljande insatser för att identifiera inte bara påtagliga funktionsstörningar som cerebral pares och utvecklingsstörning, utan också mer subtila kognitiva svårigheter, komplexa synstörningar och beteendevikelser. Under senare år har i synnerhet neuropsykiatriska störningar som ADHD och autismspektrumstörningar uppmärksamats.

Vi presenterar ett nationellt uppföljningsprogram där vi definierar en grupp neonatala högriskbarn som följs upp till skolstart. I högriskgruppen ingår barn födda före 28 v gestationsålder, barn med födelsevikt < -3 SD, barn med morfologisk hjärnskada, betydande asfyxi eller svår encefalopati av annan orsak, barn med cerebrala infektioner samt barn med annan mycket svår sjuklighet. Uppgifter om sjuklighet och funktionspåverkan inhämtas och standardiserade undersökningar av motorik, kognition, beteende och tillväxt görs vid 2 års korrigerad ålder samt vid 5,5 års ålder. Data samlas sedan i det nationella kvalitetsregistret SNQ. Syftet är att tidigt upptäcka för barnet och familjen betydande funktionspåverkan och med tidiga insatser förbättra barnets prognos och/eller livskvalitet. Insamlade data möjliggör även kvalitetsuppföljning och vetenskaplig utvärdering.

Programmet är i första hand en screeningverksamhet med standardiserade undersökningar för att tidigt upptäcka misstänkta avvikelser. I programmet ingår inte de omfattande, ofta multidisciplinära utredningar som krävs för att säkerställa diagnos och inte heller de hjälpinsatser som barn och familj kan behöva. Vi betonar dock behovet av fungerande lokala rutiner för vidare utredning samt för vidare omhändertagande inom habilitering samt barn- och/eller skolhälsovård.

Allt fler överlevande barn inom högriskgruppen, med större behov av uppföljning, utredning och behandling utgör en utmaning för inte bara neonatalvården utan för sjukvården i stort. Barnens ofta komplexa svårigheter kommer även att ställa stora krav på ökad kunskap och riktade stödinsatser inom förskola och skola. Vi hoppas att genom detta program inte bara förbättra omhändertagandet av det enskilda barnet utan också öka medvetenheten om dessa barn och deras behov och anpassning i samhället.

3. Bakgrund

Under de senaste decennierna har ett förbättrat obstetriskt omhändertagande och en snabb utveckling av den neonatala intensivvården lett till att överlevnaden för små och sjuka barn ökat. Mest slående är utvecklingen för de mycket för tidigt födda barnen där överlevnaden mer än fördubblats under de senaste decennierna och där den största ökningen ses i de lägsta gestationsåldrarna (1). I en nyligen publicerad svensk studie (EXPRESS-studien) omfattande barn födda före 27 veckors gestationsålder rapporteras en total överlevnad till ett års ålder på 70% och över 80% överlevnad för barn födda mellan 25 och 27 gestationsveckor (2). Stora förändringar har skett i vården av andra svårt sjuka nyfödda och nya behandlingsmetoder som hypotermi vid asfyxi, tidig likvortappning vid posthemorrhagisk hydrocefalus och NO (kväveoxid) samt ECMO-behandling vid svår lungsjukdom har införts. Samtidigt har omvårdnaden förändrats genom införandet av utvecklingsanpassad vård och aktiv föräldranärvaro (3).

Med ökad överlevnad och förändrade behandlingsmetoder har följt en ökad kunskap om de långsiktiga och ofta komplexa följderna av för tidig födsel och annan neonatal sjuklighet, med påverkan på såväl neurosensoriska funktioner som kognition och beteende. Detta ställer i sin tur krav på ett strukturerat uppföljningssystem som innefattar flera olika professioner och som följer barnen under längre tid.

Syftet med en sådan uppföljning är att identifiera och diagnosticera avvikelser hos det enskilda barnet och därmed ge förutsättningar för tidig behandling och adekvat stöd till barn och familj. Genom att samla in och sammanställa uppföljningsdata ges även möjlighet till kvalitetsuppföljning och vetenskaplig utvärdering av neonatal vård och behandling. Nationella och regionala uppföljningsdata är också nödvändiga för att kunna informera nyblivna föräldrar till svårt sjuka barn om deras barns framtida prognos.

För att möjliggöra en strukturerad och likvärdig uppföljning av neonatala riskbarn i Sverige har Svenska Neonatalföreningen inom Barnläkarföreningen (BLF) tillsatt en arbetsgrupp med representanter från Sveriges samtliga sjukvårdsregioner och med samlad kunskap om de olika aspekterna av neonatal uppföljning och utvärdering. Detta dokument utgör en sammanfattning av gruppens arbete och mynnar ut i nationella rekommendationer för uppföljning av neonatala riskbarn.

4. Vilka barn skall följas

Då det rekommenderade uppföljningsprogrammet i de flesta fall innebär ett ökat åtagande jämfört med nuvarande lokala program har en neonatal högriskgrupp definierats, där nytan av ett utökat uppföljningsprogram bedöms vara som störst. Denna grupp kännetecknas av

- en påtagligt förhöjd risk för långsiktiga funktionsnedsättningar
- funktionsnedsättningarna är av en sådan art att de inte med lätthet identifieras inom den rutinmässiga barnhälsovården
- tidiga behandlande och stödjande insatser kan förbättra barnets funktionsgrad och/eller livskvalitet.

4.1 För tidigt födda barn

Den största gruppen högriskbarn utgörs av de extremt för tidigt födda barnen (<28v gestationsålder). Svåra funktionsstörningar med cerebral pares (CP), grav hörsel- och synnedsättning samt utvecklingsstörning ses hos en liten men betydande del av dessa barn. Den svenska EXPRESS-studien rapporterar en CP-förekomst på 7% (4) vilket är något lägre, men i samma storleksordning, som i andra internationella studier (5-9). Förekomsten av CP ökar med minskande gestationsålder och i det västsvenska CP-registret var förekomsten av CP 5,6% hos barn födda före 28 v gestationsålder jämfört med 0,1% hos fullgångna barn (10). Det är dock viktigt att notera att lindrig CP med hög funktionsgrad är vanligare i denna barngrupp än svåra former utan egen förflyttningsförmåga (4). Hos för tidigt födda barn som inte utvecklar CP finns också en betydande risk att utveckla mindre uttalade neurologiska störningar – ”Minor neurological dysfunction”(11).

Förekomsten av betydande utvecklingsförsening eller utvecklingsstörning hos för tidigt födda barn har undersökts i ett flertal studier, men utvärderingen försvåras av skillnader i testmetoder över tid, olika inklusionskriterier samt olika definitioner för nedsatt kognitiv funktion. I en engelsk kohort-studie av barn födda före 26 v gestationsålder (EPICure-studien) bedömdes 19% ha svår utvecklingsförsening och ytterligare 11% ha måttlig utvecklingsförsening vid 2,5 års ålder (6) och förekomsten låg på liknande nivå vid 6 års ålder (12). Nyare studier, inklusive den svenska EXPRESS-studien rapporterar ca 20% med måttlig eller svår utvecklingsförsening (4, 5). Utvecklingsstörning med utvecklingskvot < 70 har i aktuella studier rapporterats hos ca 10% av barnen (9). Sammantaget ses en klar korrelation mellan minskande gestationsålder och nedsatt kognitiv funktion (4, 5, 8, 9).

Ökad prevalens av grav syn- och hörselnedsättning har rapporterats i flertalet studier av mycket för tidigt födda barn (3, 12, 13), men förekomsten av blindhet eller dövhet bland svenska för tidigt födda barn är <1% (4). Mindre uttalade synstörningar, visuella perceptionsstörningar och störningar i ögonmotorik är dock vanliga och kan ha stor betydelse för barnets funktionsförmåga (14-16).

I övergripande bedömningar av gruppen extremt för tidigt födda barn anges andelen med svår funktionsnedsättning vara mellan 8 och 34 % (9, 12, 13, 17) med 11% bland svenska barn under 27 v gestationsålder (4). En stor andel av barnen har dock en mindre uttalad kognitiv funktionsnedsättning, lindrigare motoriska svårigheter och/eller inlärnings- och beteendeproblematik. I EXPRESS-studien bedömdes 24% av barnen ha en mild kognitiv nedsättning vid 2,5 års ålder, definierat som en utvecklingsnivå mellan -1 och -2 SD jämfört med fullgångna kontrollbarn (4) och EPICure-studien rapporterar liknande siffror i tidig skolålder (12). Ett flertal aktuella studier pekar också på en ökad risk för neuropsykiatriska tillstånd, framför allt ADHD och autismspektrumstörningar hos för tidigt födda barn (18). ADHD hos för tidigt födda barn utmärks fram för allt av bristande uppmärksamhet och i mindre grad av hyperaktivitet. En fyrfaldig riskökning jämfört med fullgångna barn har rapporterats (18-21). Ett fåtal studier har undersökt förekomsten av autismspektrumstörningar, och en mycket hög förekomst (8%) har nyligen rapporterats i skolåldern hos barn födda före 26 v gestationsålder (22). Den höga förekomsten av mindre uttalad funktionspåverkan bekräftas i ett flertal studier som visar att runt 40-50% av extremt för tidigt födda barn behöver extra stöd i skolåldern (23-25).

Det är dock viktigt att påpeka att huvuddelen av svenska barn som fötts mycket för tidigt inte har någon allvarlig funktionsstörning. Sjuttiofem procent av barnen i EXPRESS-studien hade ingen eller endast mild funktionspåverkan vid 2,5 års ålder och 85% av svenska barn födda 1990-92 vid 23-25 veckors gestationsålder gick senare i vanlig skola (4, 20). Unga vuxna som fötts mycket för tidigt rapporterar också lika god livskvalitet som sina jämnåriga trots en ökad förekomst av hälsoproblem (26, 27).

De mycket för tidigt födda barnen med multipla, ofta subtila, kognitiva, beteendemässiga och motoriska svårigheter i kombination med komplexa syn- och perceptionstörningar, nutritionsproblem, bristande tillväxt och kardiopulmonell sjuklighet illustrerar behovet av den aktiva, långvariga och multidisciplinära uppföljning som nu rekommenderas.

Avgränsning åldersmässigt för vilka för tidigt födda barn som skall ingå i högriskuppföljningen är komplicerad. Risken för funktionspåverkan är bäst dokumenterad för barn i de lägsta gestationsåldrarna (4, 12, 13), men en förhöjd risk föreligger även för barn med mindre uttalad underburenhet (9, 13). Förekomsten av funktionsnedsättning i denna grupp är dock mindre väl studerad. Ökande gestationsålder innebär även ett ökande antal barn med en minskande andel funktionsstörningar vilket måste vägas in i en högriskuppföljning med begränsade resurser. Vi rekommenderar därför att alla barn med gestationsålder < 28+0 v följs som högriskbarn och i tillägg till detta underburna barn med annan morbiditet som grav tillväxthämning, morfologisk hjärnskada eller annan svår sjuklighet enligt nedan.

4.2 Barn som föds lätta för tiden

Många av de för tidigt födda barnen har en adderad risk på grund av låg födelsevikt och intrauterin tillväxthämning (28), men också hos fullgångna barn utgör låg födelsevikt i relation till graviditetslängden (small for gestational age = SGA) en risk för i första hand motorisk, men också kognitiv funktionspåverkan (29, 30). Risken för svåra funktionsstörningar är högre i gruppen med mer uttalad tillväxthämning (29) och för att undvika uppföljning av en stor grupp potentiellt friska barn har vi satt en gräns på -3 SD viktavvikelse för de barn som ingår i uppföljningsprogrammet.

4.3 Morfologisk hjärnskada

En annan uppenbar riskgrupp där långsiktiga följdtilstånd är väl dokumenterade är barn med morfologisk hjärnskada. I denna grupp ingår för tidigt födda barn med intraventrikulära blödningar (IVH grad 3-4), posthemorrhagisk hydrocefalus samt periventrikulär leukomalaci (PVL) av cystisk eller diffus typ. Bakomliggande diffus PVL bör övervägas hos barn med ventrikelvidgning utan blödning eller tecken till obstruktiv hydrocefalus. Dessa skador innebär den starkaste riskfaktorn för mer omfattande funktionsstörning hos de för tidigt födda barnen (9, 31). Bland de fullgångna barnen ses framför allt stroke med risk för motorisk funktionsstörning hos cirka hälften av barnen, medan kognitiv funktionspåverkan är mindre väl studerad (32). Hos fullgångna barn ses även intraparenkymala blödningar samt mer ovanliga skador eller missbildningar där en individuell bedömning får göras. Isolerade subarachnoidala eller subdurala blödningar innebär ingen markant riskökning och ingår inte i uppföljningsprogrammet. En ökad risk för neurosensoriska funktionsstörningar inklusive hörselnedsättning ses även vid CNS-infektioner (encefalit, meningit, kongenital virusinfektion) och dessa inkluderas därför i högriskprogrammet.

4.4 Neonatala encefalopatier

Det tillstånd som leder till de mest omfattande skadorna hos fullgångna barn är asfyxi följt av hypoxisk-ischemisk encefalopati (HIE) grad 2-3. I denna grupp föreligger en hög risk för svår cerebral pares, utvecklingsstörning och kramper med svåra skador hos i stort sett alla barn med HIE grad 3 och hos 30% av barnen med HIE grad 2 (33). Nyare studier tyder också på mer subtila kognitiva svårigheter med inlärningsproblem och även hörselnedsättning hos dessa barn (34, 35). Barn med HIE grad 2-3 är speciellt viktiga att följa då nya behandlingsformer (hypotermi) introducerats som på sikt kan ändra den långsiktiga prognosen (36). Förekomsten av cerebral pares och övriga neurosensoriska funktionsstörningar är dock betydande också efter införandet av hypotermibehandling (36), medan förekomsten av mindre uttalade motoriska svårigheter är ofullständigt känd.

Behandling med hypotermi är indicerad vid HIE grad 2-3 (36). Då denna gränsdragning kan innebära svårigheter kliniskt och barn med lindrig eller oklassificerad HIE kan komma att behandlas inkluderas alla barn med HIE grad 2-3 samt alla barn som hypotermibehandlats (oavsett HIE-grad) i uppföljningsprogrammet. Svårare encefalopati och/eller kramper ses även vid metabola störningar (exempelvis svår symptomatisk hypoglykemi) och hyperbilirubinemi (kernicterus). Dessa barn liksom barn med andra EEG-verifierade kramper bör följas inom högriskprogrammet om inte annan specifik uppföljning erbjuds.

4.5 Övrig svår sjuklighet

En mindre väl definierad grupp där heterogenitet och bristande uppföljningsdata gör riskbedömningen svårare är barn som klassificeras som ”kritiskt sjuka”. I denna grupp ingår barn med betydande cirkulatorisk och respiratorisk svikt och multiorganpåverkan postnatalt (exempelvis svår sepsis, allvarlig lungsjukdom med långdragen respiratorvård/NO/ECMO, nekrotiserande enterokolit) liksom tillstånd med risk för allvarlig påverkan på fetal cirkulation (tvillingtransfusionssyndrom med/utan intrauterin behandling, immunisering med intrauterint transfusionsbehov). I denna grupp finns ingen möjlighet att exakt avgränsa uppföljningsbehovet, men inklusion bör förbehållas de barn som haft en markant påverkan på cirkulation/syrsättning eller en påtaglig organpåverkan. Inklusion i högriskgruppen kan också ske efter en individuell bedömning av andra medicinska skäl eller behov av stöd till familjen.

Baserat på ungefärlig incidens av ovan beskrivna tillstånd beräknas högriskgruppen till ca 7 barn/1000 födda.

4.6 Övriga riskbarn

Förutom de ovan nämnda riskgrupperna finns ett behov av uppföljning också för andra för tidigt födda barn. I gruppen underburna barn födda vid 28-32v gestationsålder finns ett flertal studier som stödjer en ökad risk för såväl motoriska som kognitiva/beteendemässiga följdillstånd (37, 38). En mindre andel av dessa barn kommer att inkluderas i högriskgruppen av annan anledning (IVH, PVL, annan svår sjuklighet) medan i övrigt friska barn tills vidare följs enligt lokala rekommendationer. Det finns även andra barngrupper där en dokumenterad riskökning föreligger, men är så liten att den inte föranleder någon generell inklusion i högriskgruppen (exempelvis SGA -3 SD till -2 SD hos måttligt underburna eller fullgångna). För att bättre bedöma uppföljningsbehovet för denna intermediära riskgrupp (ffa underburna barn med gestationsålder 28+0-31+6 v) krävs en ökad kunskapsbas. Vi föreslår därför att hälso- och funktionsrelaterade data (enkät) inrapporteras på frivillig bas till SNQ enligt nedan för att ligga till grund för framtida rekommendationer.

Barn med medfödda missbildningar och omfattande kirurgi i nyföddhetsperioden, exempelvis barn med medfödda hjärtfel, har i regel annan klinisk uppföljning och följs idag inte rutinemässigt i neonatala uppföljningsprogram med fokus på neurologiska och utvecklingsmässiga avvikelser. Rutiner för att säkerställa att dessa barn får en adekvat uppföljning bör utarbetas.

4.7 Sammanfattning av barn inkluderade i högriskgruppen

- Underburenhet < 28+0 v gestationsålder
- Barn födda lätta för tiden med viktavvikelse < - 3 SD vid födelsen
- Morfologisk hjärnskada (IVH grad 3-4, diffus eller cystisk PVL, posthemorrhagisk hydrocefalus eller annan hydrocefalus utan MMC, stroke eller annan ischemisk skada, parenkymbloodning)
- HIE grad 2-3 och/eller hypotermibehandling
- Annan svår neonatal encefalopati (exempelvis kernicterus, svår symptomatisk hypoglykemi), EEG-verifierade kramper av annan orsak
- CNS infektion (encefalit, meningit, kongenital virusinfektion)
- Svår sjuklighet med respiratorisk/cirkulatorisk svikt och/eller multiorganpåverkan neonatalt (exempelvis svår sepsis, nekrotiserande enterokolit, allvarlig lungsjukdom med långvarig respiratorvård, ECMO eller NO-behandling) eller intrauterint (exempelvis tvillingtransfusionssyndrom, grav immunisering).

5. Uppföljningens mål

Grundat på de risker för funktionspåverkan som ses inom högriskgruppen föreligger följande specifika målsättningar:

- Att tidigt identifiera barn med misstänkt eller klar cerebral pares
- Att tidigt identifiera barn med påtaglig utvecklingsavvikelse eller utvecklingsstörning
- Att tidigt identifiera barn med nedsatt hörsel
- Att tidigt identifiera barn med nedsatt syn och innan skolstart barn med mer komplexa syn- och perceptionsstörningar
- Att innan skolstart identifiera barn med lindrig utvecklingsstörning, mindre påtaglig utvecklingsavvikelse eller påtaglig beteendeproblematik
- Att identifiera barn med bristande tillväxt i behov av vidare endokrinologisk utredning eller nutritionellt stöd
- Att sammanställa uppföljningsdata på ett sätt som möjliggör kvalitetsuppföljning och vetenskaplig utvärdering

6. Vem skall undersöka barnen och var

Uppföljningsverksamhet finns idag på samtliga kliniker där neonatala riskbarn vårdas. Inklusionskriterier och uppföljningstid varierar dock. Det finns också stora lokala och regionala skillnaderna avseende organisation och tillgång till specialkompetens inom olika områden. I de nationella rekommendationerna har vi valt att fokusera på standardiserade undersökningsmetoder och tillgång till specifik kompetens snarare än på hur mottagningsverksamheten organiseras. Rekommendationerna innefattar inte heller rutiner för vidare utredning vid misstänkt funktionsnedsättning, remittering till annan specialistvård, kontakt med habilitering, förskola eller skola utan detta sköts i enlighet med lokala rutiner. Riktlinjer för vidare utredning och uppföljning i relation till utfall i de rekommenderade undersökningarna utfärdas dock.

Vi vill även betona att undersökning vid de rekommenderade åldrarna bör eftersträvas, men om undersökning av någon anledning inte kan utföras som planerat skall undersökning göras vid annat lämpligt tillfälle för att inte barn med behov av utredning eller stöd skall missas.

6.1 Behov av kontinuitet och kunskap om det för tidigt födda och neonatalt sjuka barnets behov

Barn inom högriskgruppen har i de flesta fall varit svårt sjuka och sjukhusvårdade under lång tid. Det fortsatta vård- och uppföljningsbehovet, liksom behovet av information och stöd till familjen, tillgodoses då bäst genom en fast, kontinuerlig läkarkontakt som samordnar övriga vårdinsatser (företrädesvis neonatolog men andra alternativ såsom barnneurolog eller pediatriker med speciellt intresse för denna barngrupp kan förekomma). Vi förespråkar specialistmottagningar där även övriga yrkesgrupper har specifik kunskap om dessa barn.

6.2 Ett multidisciplinärt omhändertagande och samordnade vårdinsatser

I det team som följer dessa barn behövs inte bara specialistläkare enligt ovan utan även barnsjuksköterska, sjukgymnast och psykolog. Detta möjliggör även teamkonferenser där olika yrkesgrupper samverkar runt barnet.

Barnen bör även undersökas och i flertalet fall följas av ögonläkare och rutiner för tidig hörselscreening krävs. Familjestöd i form av kurators- eller psykologkontakt skall kunna erbjudas och dietist samt logoped finnas tillgängliga vid uppfödningproblem.

Det bör även finnas etablerade kontakter med lungläkare, gastroenterolog, endokrinolog och andra subspecialister, liksom barneurologisk kompetens vid misstanke om motorisk eller utvecklingsmässig avvikelser.

För att minska belastningen på familjerna och uppnå att så många barn som möjligt kommer till uppföljning bör insatserna om möjligt samordnas. Samordning av vårdinsatser liksom insamling och registrering av data kräver därför ett betydande administrativt stöd. Det är dock viktigt att betona att all kompetens inte behöver vara tillgänglig på barnens hemsjukhus, utan tillgången på adekvat kompetens bör ses på regional nivå. Ett länssjukhus kan exempelvis välja att utnyttja psykologkompetens från regionklinik.

6.3 Vidare utredning och omhändertagande

Vid misstanke om funktionsnedsättning i samband med uppföljningsundersökning skall rutiner för vidare utredning finnas, baserat på undersökningsfynd. Utredning kan ske i anslutning till högriskuppföljningen eller efter remittering till annan vårdinstans. Vid konstaterad funktionsstörning skall lokala rutiner för vidare omhändertagande inom habilitering samt barn- och/eller skolhälsovård finnas

6.4 Nationellt och regionalt utbildningsbehov

Införandet av standardiserade neurologiska test kräver utbildning av samtliga läkare som undersöker barn inom programmets ram. På längre sikt kan detta behov sannolikt tillgodoses inom specialistutbildningen i neonatologi, men inför införandet av det nationella programmet krävs utbildningsinsatser på såväl nationell som regional nivå.

På samma sätt krävs utbildning av psykologer i första hand avseende Bayley-III då detta test tidigare huvudsakligen använts i forskningssammanhang i Sverige.

6.5 Nationellt uppföljningsregister (Svenskt Neonatalt Kvalitetsregister=SNQ)

För utvärdering av utfall i högriskgruppen registreras data från två standardiserade undersökningstillfällen i SNQ (se nedan). Detta möjliggör jämförelser över tid, mellan olika centra eller sjukvårdsregioner och med liknande uppföljningsprogram i andra länder.

För att möjliggöra kvalitetsuppföljning och utvärdering är det av största vikt att *alla* högriskbarn ses vid de standardiserade kontrollerna inom uppföljningsprogrammet. Detta gäller också de barn som omhändertagits inom habilitering eller av annan sjukvårdsinstans. Hos barn med redan diagnosticerad funktionsstörning bör kontrollerna istället modifieras så att de tester som används anpassas efter barnets funktionsgrad. Exempelvis bör inte WPPSI i sin helhet användas för barn med redan känd svår utvecklingsstörning.

I de fall då undersökningar inte genomförs bör man eftersträva att inhämta uppgifter om sjuklighet och funktionsnedsättning från familj och andra vårdinstanser. Det finns annars risk för ett systematiskt bortfall av barn med bestående funktionsstörningar vilket omöjliggör kvalitetsuppföljning med SNQ.

7. När skall barnen undersökas och vad skall göras

7.1 Vid utskrivningen

- Barn ingående i högriskgruppen bör identifieras redan under vårdtiden och föräldrarna informeras om programmets utformning. För föräldrainformation se Bilaga 1a.
- Remiss för hörselscreening med ABR (hjärnstamsaudiometri).
Barn tillhörande uppföljningsprogrammets riskgrupper löper ökad risk för auditiv neuropati och bör utöver rutinmässig OAE erbjudas undersökning med automatisk ABR eller fullständig ABR. Undersökningen bör göras inom 2 månader efter beräknad partus.
- Remiss för tidig kontroll hos ögonläkare.
Underburna barn med behandlingskrävande ROP (<31 v gestationsålder) följs vanligtvis i speciella riskbarnsprogram inom ögonsjukvården. Övriga underburna barn inom högriskgruppen liksom barn med morfologisk hjärnskada, HIE grad 2-3 och/eller hypotermibehandling samt barn med CNS-infektion remitteras för vidare uppföljning i samband med utskrivningen.

7.2 Uppföljning upp till 2 års korrigerad ålder

Denna uppföljning sker enligt lokala rutiner och bestäms av medicinska skäl, familjens behov av stöd och behovet av regelbundna bedömningar av barnets psykomotoriska utveckling och tillväxt. Dessa besök genomförs vanligen i anslutning till vedertagna nyckelåldrar (minst 3-4 tillfällen under de två första åren) för bedömning av utvecklingsmässiga milstolpar. Det är viktigt att betona att senare besök med standardiserade tester av neurologisk och kognitiv funktion inte ersätter eller utesluter tidig bedömning och diagnos av mer påtaglig funktionsstörning. Exempelvis bör barn med säkerställd eller misstänkt cerebral pares normalt vara identifierade innan 18 månaders ålder. Barnets och familjens behov av tidig utredning och tidiga stödinsatser får inte fördröjas.

7.3 Uppföljning vid 2 års korrigerad ålder (+/- 3 mån)

Detta är den första undersökningen som genomförs vid standardiserad ålder och med en för landet gemensam uppsättning undersökningsmetoder. Rekommenderade bedömningsinstrument samt utvärdering av respektive undersökning beskrivs i detalj i senare avsnitt. Valet av ålder baseras på möjligheterna att så tidigt och säkert som möjligt identifiera mer betydande avvikelser inom motorik (cerebral pares) och kognition (utvecklingsstörning, påtaglig utvecklingsförsening, grava beteendestörningar).

Den svenska EXPRESS-studien genomförde sin uppföljningskontroll vid 2,5 års korrigerad ålder (4). Valet att tidigarelägga undersökningen i det nationella uppföljningsprogrammet är baserat på vikten av tidig diagnos samt möjligheten att jämföra uppföljningsdata med liknande program i andra europeiska länder där standardiserad uppföljning företrädesvis görs vid 2 års ålder.

Kallelsen till denna kontroll skall innehålla information om att data registreras i SNQ, se Bilaga 1b.

Följande undersökningar ingår i kontroll vid 2 års korrigerad ålder:

- Anamnes och ifyllande av hälsoformulär (läkare, sjuksköterska), se Bilaga 2a. Detta formulär innehåller uppgifter om sjuklighet, funktionsinskränkningar och behov av stödinsatser.
- Läkarbedömning inklusive standardiserat neurologiskt test enligt Hammersmith (läkare/sjukgymnast).
- Utvecklingsbedömning med Bayley-III (psykolog).
- Beteendeobservation (psykolog) samt checklista för autismscreening (M-CHAT) (vårdnadshavare/psykolog/sjuksköterska).
- Längd, vikt, huvudomfång (sjuksköterska).
- Remiss för bedömning hos ögonläkare vid misstanke om synnedsättning, ögonmotorikstörning eller perceptionsstörning.
- Förnyad remiss för hörselbedömning vid nedsatt språklig förmåga vid Bayley-III testning.

En sammanfattande bedömning med information till familjen om undersökningsfynd och eventuell vidare utredning och remittering bör ges i nära anslutning till undersökningarna. Barnets läkare ansvarar för medicinsk information och psykologen ansvarar för att föräldrarna får information om barnets utvecklingsprofil utgående från Bayley-III testning samt observation och föräldraskattning av beteende. Hur informations-överföringen sker kan anpassas efter lokala förhållanden. Teamkonferenser med genomgång av barnets sammantagna kognitiva och motoriska/neurologiska undersökningsfynd rekommenderas. Samtidigt bör behov av annat stöd såsom kontakt med förskola, vårdbidrag och föräldrastöd bedömas.

Av särskild vikt är bedömning av bristande tillväxt där såväl nutritionella som endokrinologiska orsaker bör övervägas. Det är av särskild vikt att uppmärksamma barn som fortsatt är $< -2,5$ SD för längd då dessa barn kan bli aktuella för senare behandling med tillväxthormon. Dessa barn bör följas och remitteras för endokrinologisk utredning enligt lokala rutiner.

Efter samtliga undersökningar genomförts matas data in i SNQ.

7.4 Uppföljning vid 5,5 års kronologisk ålder (+/- 3 mån)

Detta är den avslutande undersökning som genomförs vid standardiserad ålder och med en för landet gemensam uppsättning metoder. Bedömningsinstrument samt utvärdering av respektive undersökning beskrivs i detalj i senare avsnitt. Uppföljningsåldern har valts för att möjliggöra diagnos och utredning av framför allt kognitiva svårigheter och beteendeavvikelser/neuropsykiatriska störningar innan skolstart. Då CP-skador sannolikt diagnosticerats i denna ålder avser den motoriska bedömningen främst att diagnosticera mindre uttalade motoriska avvikelser (minor neurological dysfunction) av funktionell betydelse.

Kallelsen till denna kontroll skall innehålla information om att data registreras i SNQ, se Bilaga 1c.

Följande undersökningar ingår i kontroll vid 5,5 års kronologisk ålder:

- Anamnes och ifyllande av hälsoformulär (läkare, sjuksköterska), se Bilaga 2b.
- Läkarbedömning samt standardiserat neurologiskt test enligt modifierad Touwen (läkare/sjukgymnast)
- Utvecklingsbedömning med WPPSI- IV (psykolog)
- Föräldraskattningsskala avseende barns psykiska hälsa, SDQ (vårdnadshavare/psykolog)
- Längd, vikt, huvudomfång, blodtryck, enkel spirometri (FEV%, underburna barn med tidigare BPD) (sjuksköterska)
- Motorisk bedömning med Movement ABC (sjukgymnast)
- Remiss för bedömning hos ögonläkare vid misstanke om synnedsättning, ögonmotorikstörning eller perceptionsstörning hos barn som inte tidigare ingår i synuppföljningsprogram
- Förnyad remiss för hörselbedömning vid nedsatt språklig förmåga vid testning eller om barnet inte genomgått hörselundersökning vid 4-årskontrollen på BVC.

En sammanfattande bedömning med information till familjen om undersökningsfynd och eventuell vidare utredning och remittering bör ges i nära anslutning till undersökningarna. Barnets läkare ansvarar för medicinsk information och psykologen ansvarar för att föräldrarna får information om barnets utvecklingsprofil utgående från WPPSI-testning samt observation och enkät avseende beteendeavvikelser. Hur informationsöverföringen sker kan anpassas efter lokala förhållanden. Teamkonferenser med genomgång av barnets sammantagna kognitiva och motoriska/neurologiska undersökningsfynd rekommenderas. Samtidigt bör behov av annat stöd såsom kontakt med skola, vårdbidrag och föräldrastöd bedömas.

Också vid denna ålder bör bristande tillväxt enligt kriterier vid 2 års ålder föranleda remiss för vidare endokrinologisk utredning.

Efter samtliga undersökningar genomförts matas data in i SNQ.

7.5 Intermediära riskbarn

I denna grupp ingår i övrigt friska barn födda efter 28+0 – 31+6 v gestationsålder. Dessa barn följs enligt lokala riktlinjer men hälsoformulär skall om möjligt fyllas i vid 2 resp 5,5 års ålder (Bilaga 2a+b) och i de fall barnen följs av läkare på specialistmottagning görs även standardiserad neurologbedömning enligt ovan. Insamlade uppgifter införs i SNQ.

8. Neurologisk och motorisk undersökning

8.1 Målsättning

- Att tidigt (innan eller vid 2 års ålder) misstänka och utreda cerebral pares
- Att vid fastställd eller misstänkt cerebral pares skatta funktionsgrad
- Att innan skolstart hitta mindre motoriska avvikelser (minor neurological dysfunction=MND) och betydande motorisk försening med funktionell betydelse

8.2 Bedömningsgrunder

Bedömning av motorik hos växande barn innefattar såväl bedömning av barnets motoriska utveckling och funktion som av neurologiska avvikelser, framför allt cerebral pares. Bedömning av utvecklingsmässiga milstolpar och motorisk utvecklingsnivå vid strukturerad utvecklingsbedömning kan ge en uppfattning om barnets motoriska funktion, medan misstanke eller fastställande av en neurologisk avvikelse kräver en strukturerad neurologisk bedömning. Vid misstänkt eller bekräftad neurologisk avvikelse görs funktionsbedömning enligt särskilda skalor avseende grovmotorik och finmotorik enligt nedan.

Sammanfattningsvis bör bedömning av barnets motoriska utvecklingsnivå kombineras med neurologisk undersökning och bedömning av motorisk funktion.

8.3 Cerebral pares (CP)

CP klassificeras i första hand via neurologiska fynd som *spastisk*, *dyskinetisk* och *ataktisk*. Den spastiska formen kan vara *unilateral* (hemiplegi) eller *bilateral* (di-/tetraplegi). Den dyskinetiska formen kan delas in i *koreo-aretos* och *tonusväxling*. Vid blandformer anges den form som dominerar och som i första hand orsakar funktionsnedsättningen. Klassifikation av CP görs vanligen av läkare med barnneurologisk kompetens. För detaljerad information om stegvis klassificering enligt Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE), Bilaga 3a.

I nästa steg sker en klassifikation av grovmotorisk funktionsgrad enligt Gross Motor Function Classification System (GMFCS E&R). För detaljerad beskrivning, se Bilaga 3b eller <http://motorgrowth.canchild.ca/en/gmfcs/resources/gmfcs-er.pdf>.

Kortfattad sammanfattning:

Nivå I: Går utan begränsningar; inskränkningar i mer avancerade grovmotoriska färdigheter.

Nivå II: Går utan gånghjälpmedel eller bedöms gå utan gånghjälpmedel vid 4 års ålder; begränsningar vid gång utomhus och ute i samhället.

Nivå III: Går med gånghjälpmedel eller bedöms gå med gånghjälpmedel vid 4 års ålder; begränsningar vid gång utomhus och ute i samhället.

Nivå IV: Begränsningar i förmågan att förflytta sig själv och bedöms aldrig kunna gå; barnet transporteras eller använder elrullstol utomhus och ute i samhället.

Nivå V: Förmågan till självständig förflyttning är och bedöms förbli mycket begränsad även vid användning av tekniska hjälpmedel.

Även handmotorisk funktion klassificeras enligt validerad skala; Manual Ability Classification Scale (MACS) se Bilaga 3c eller www.macs.nu (39).

8.4 Minor neurological dysfunction

Minor neurological dysfunction (MND) eller ”soft neurological signs” är ett begrepp som används för avvikelser i koordination eller balans hos barn som inte har tecken på CP eller annan neurologisk sjukdom (40, 41). Tillståndet är vanligt hos neonatala riskbarn (40) och är starkt associerat till inlärningssvårigheter och beteendevikelser, i synnerhet uppmärksamhetsstörningar (42). Det finns ett flertal andra begrepp använda i detta sammanhang, exempelvis DCD (developmental coordination disorder), men vi har valt MND då diagnos kan ställas med rekommenderade undersökningar och tillståndet är väl dokumenterat i vår riskgrupp.

8.5 Undersökningar och metoder

De metoder som föreslås är validerade för undersökning avseende CP och/eller MND, har god tillförlitlighet och kan genomföras lokalt av pediatriker eller sjukgymnast.

8.5.1 Undersökningar före 2 års ålder

Undersökningar av spädbarn och småbarn syftar till att tidigt upptäcka och utreda misstänkta neurologiska avvikelser, framför allt CP. Dessa undersökningar ligger utanför de undersökningar som sker med standardiserade metoder och inrapporteras till SNQ, men bör utföras av tränad pediatriker och innefatta en strukturerad neurologisk bedömning. Sjukgymnast bör finnas tillgänglig för utvidgad bedömning. Undersökningarna genomförs enligt lokala rutiner, men ett flertal neurologisk bedömningsmetoder finns tillgängliga, framför allt Hammersmith Infant Neurological Examination (43) som kan kombineras med en motorisk utvecklingsbedömning exempelvis Alberta Infant Motor Scales (AIMS) (44) eller Structured Observation of Motor Performance (SOMP-I) (45).

Vilka barn kräver ytterligare åtgärder: Barn med asymmetrisk motorik, barn med avvikelser i tonus och spontanmotorik samt barn med påtaglig motorisk utvecklingsförsening bör genomgå vidare neurologisk utredning i anslutning till uppföljningsmottagning eller efter remittering till i första hand barnneurolog. Detta sker enligt lokala rutiner. Barn med tidigt säkerställd CP bör remitteras för omhändertagande inom barnhabiliteringen.

8.5.2 Undersökning vid 2 års korrigerad ålder

Även i denna ålder syftar undersökningen till att tidigt upptäcka och utreda misstänkt CP. Misstanke om CP bör dock i de flesta fall ha väckts redan vid tidigare kontroller och barnneurologisk utredning påbörjats eller genomförts. I samband med undersökningen görs:

- Övergripande bedömning av grovmotorik (enligt hälsoformulär, Bilaga 2a)
- Strukturerad neurologisk bedömning enligt Hammersmith Infant Neurological Examination (43). Detta test innefattar bedömning av milstolpar samt hållning, rörelsemönster, tonus, reflexer och kranialnervsfunktion. För beskrivning av test och testets utförande, se Bilaga 3d.

Vid misstänkt eller klar avvikelse (CP eller stark misstanke om CP) görs följande:

- Enkel bedömning av barnets grovmotoriska funktionsgrad enligt protokoll för 2-årskontrollen, grundat på GMFCS E&R anpassad för åldern (se Bilaga 2a).
- Om möjligt inhämtas subklassificering av CP enligt SCPE (se Bilaga 3a). Klassificering av CP görs vanligen av läkare med barnneurologisk kompetens och klassificeringen vid denna ålder är i en del fall fortfarande oklar.

Tidsåtgången för Hammersmith-test och eventuell funktionsbedömning beräknas till 10-15 min, beroende på undersökarens vana och undersökningsfynd.

I 2 årskontrollen ingår även bedömning med Bayley-III för samtliga barn och den motoriska skalan ger en god uppfattning om barnets motoriska utvecklings/funktionsnivå hos barn utan neurologisk avvikelse.

8.5.3 Åtgärder vid 2 års korrigerad ålder

Barn med asymmetrisk motorik, med avvikelser i tonus och spontanmotorik eller med påtaglig motorisk utvecklingsförsening bör remitteras för vidare neuropediatrik utredning. Baserat på Hammersmith-undersökning föranleder avvikelser i mer än ett test per område eller grava avvikelser inom ett enskilt test fortsatt utredning, se Bilaga 3d. Barn med säkerställd CP bör remitteras för omhändertagande inom barnhabiliteringen om så inte redan skett.

8.5.4 Undersökning vid 5,5 års kronologisk ålder

Vid denna ålder bör alla barn med CP vara diagnosticerade och omhändertagna inom habiliteringen. Även subklassificering bör vara tillgänglig. Undersökningen av barn med CP inriktas nu mot fin- och grovmotorisk funktionsgrad.

De motoriska undersökningarna av barn utan CP syftar till att hitta MND och motorisk försening av funktionell betydelse för barnet. En neurologisk bedömning kombineras därför med ett sjukgymnasttest inriktat på motorisk funktion. I undersökningen ingår:

- Strukturerad neurologisk bedömning med modifierad Touwen (46) för att upptäcka och klassificera MND (se Bilaga 3e)
- Movement ABC (M-ABC) för bedömning av motorisk funktion (47)

För barn med CP noteras:

- Subklassificering enligt SCPE
- Grovmotorisk funktionsgrad (GMFCS E&R, Bilaga 2a) enligt protokoll i hälsoformulär
- Finmotorisk funktionsgrad (MACS) (39). För beskrivning av test och testets utförande se Bilaga 3c.

Tidsåtgången för Touwen samt funktionsgradering beräknas till 10-15 min beroende på undersökarens vana och eventuella undersökningsfynd. Tidsåtgången för Movement-ABC är ca 30 min. Funktionsklassificering enligt GMFCS E&R samt MACS görs i första hand baserat på föräldrarnas uppgifter och med mycket liten tidsåtgång.

8.5.5 Åtgärder vid 5,5 års kronologisk ålder

Vid uttalade avvikelser i tre eller flera domäner (muskeltonus, reflexer, koordination, balans eller övrigt) i Touwen-test hos barn som *inte* har CP bör MND 2 misstänkas (se Bilaga 3e för definitioner). Barn med sådana svårigheter bör remitteras för neuropediatrik bedömning alternativt utvidgad bedömning hos sjukgymnast med barnkompetens. Vid motoriska svårigheter i form av ovanstående avvikelser i Touwen-test och/eller nedsatt motorisk funktion (< 15e percentilen på Movement-ABC) bör även en samlad bedömning göras av barnets motoriska och kognitiva funktion (gärna teamkonferens). Denna bedömning kan sedan ligga till grund för information till föräldrar, vidare uppföljning och behov av stöd. MND 1 föranleder normalt sett ingen åtgärd.

8.6 Vem gör vad

Neurologisk bedömning genomförs av kunnig pediatriker medan CP-diagnostik och klassificering vanligtvis kräver läkare med barnneurologisk kompetens. Hammersmith-test samt bedömning enligt modifierad Touwen kan göras av läkare eller kunnig sjukgymnast. Funktionstest som Movement-ABC görs företrädesvis av sjukgymnast och MACS av sjukgymnast eller arbetsterapeut.

Ansvarig läkare ansvarar för sammanfattande bedömning av motoriskt status, information till föräldrar samt eventuell remittering.

Hälsoenkät samt undersökningsresultat inrapporteras till SNQ enligt lokala rutiner.

9. Bedömning av kognitiv och språklig utveckling samt beteende

9.1 Målsättning

- Att tidigt (senast 2 års korrigerad ålder) identifiera betydande utvecklingsavvikelse eller utvecklingsstörning samt betydande beteendevikelser såsom kontaktstörning
- Att före skolstart identifiera mindre uttalade kognitiva och/eller verbala utvecklingsavvikelse samt betydande beteendeproblematik/neuropsykiatrisk störning

9.2 Bedömningsgrunder och utvecklingsmässiga avvikelser

Bedömning av ett barns utveckling grundar sig på standardiserade bedömningar av utvecklingsnivå vid olika åldrar. Utvecklingen bedöms inom olika områden och barnets generella utveckling kan summeras i form av ett utvecklingsindex (DQ) där barnets prestation jämförs med medianen av jämnåriga barns färdigheter i en normalpopulation (upp till ca 3,5 års ålder) eller som intelligenskvot (IK) då barnets nivå relateras till populationen (från ca 3,5 års ålder). Vid $IK < 70$ kan utvecklingsstörning föreligga men denna diagnos kräver vidare utredning.

Beteendevikelser i de beskrivna riskgrupperna är framförallt ADHD och autismspektrumstörningar. Misstanke om dessa störningar baseras på beteendeobservationer av psykolog samt föräldraskattningsskalor och bör vid utfall föranleda vidare utredning.

9.3 Undersökningar och metoder

Redan innan 2 års korrigerad ålder bör uppenbara avvikelser i barnets utveckling uppmärksammas och föranleda utvecklingsbedömning inför eventuell vidare utredning och tidiga stödåtgärder. Detta sker enligt lokala rutiner.

9.3.1 Undersökning vid 2 års korrigerad ålder

- Utvecklingsbedömning med Bayley-III
- Beteendeobservation under undersökningssituationen för bedömning av aktivitetsnivå och kontakt
- Checklista för autismscreening; M-CHAT

För *utvecklingsbedömning* används Bayley-III (48). Den svenska versionen består av språkligt anpassade delar av den amerikanska originalversionen och innehåller tre huvudskalor:

- Kognitiv skala, med kognitivt index (Cog).
- Språklig skala innehållande deltest för receptiv (RC) och expressiv (EC) kommunikation där poängen summeras till ett språkligt index (Lang)
- Motorisk skala innehållande deltest för finmotorik (FM) och grovmotorik (GM) där poängen summeras till ett motoriskt index (Mot)

Bayley-III är inte normerat på en svensk population, men har under 2007-2010 använts för bedömning av ett stort antal extremt för tidigt födda barn och fullgångna kontroller i den svenska EXPRESS-studien vid en medelålder på 2 år och 6 månader korrigerat för för tidig födsel (4). Dessa grupper är betydligt större än normeringspopulationen i USA och den svenska kontrollgruppens värden kommer därför att användas som referensvärden.

Det är även viktigt att känna till att resultat vid testning med Bayley-III inte är direkt jämförbara med resultat från tidigare Bayley-II testning då studier visar att testning med Bayley-III ger generellt högre score och framför allt tenderar att underskatta förekomsten av barn med nedsatt kognitiv förmåga. Detta kan ha betydelse för tidig diagnos av utvecklingsstörning och rätt till hjälpinsatser (49), men har beaktats vid gränssättning för föreslagna åtgärder enligt nedan (50).

Skattning av samspel, kontakt och kommunikation för tidig misstanke om autismspektrumstörning genomförs med föräldraenkäten M-CHAT (Modified Checklist for Autism in Toddlers). Detta formulär finns att hämta från nätet på många olika språk, se http://www2.gsu.edu/~psydlr/Diana_L_Robins_Ph.D..html. M-CHAT införs gradvis i samband med 2,5 årskontroll på BVC och föreslås därför ingå också i riskbarnsuppföljningen. För frågeformulär och bedömning se Bilaga 4a. Aktuella studier visar dock en hög förekomst av positiva utfall i gruppen extremt för tidigt födda barn. Tolkningsresultat på M-CHAT bör därför ske med försiktighet i vår barngrupp och vägas samman med samspel under psykologbedömningen, andra funktionsnedsättningar, kognitiva svårigheter samt nedsatt syn eller hörsel (51).

Tidsåtgången för Bayley-III bedömning inklusive beteendeobservation är 60-90 minuter samt för uppföljning av M-CHAT 10-30 minuter.

9.3.2 Åtgärder vid 2 års korrigerad ålder

Vid *Utvecklingsindex* < 90 inom någon av huvudskalorna eller stor diskrepans mellan RC och EC i Språkliga skalan och/eller stor diskrepans FM och GM i Motoriskskalan informeras föräldrar och interventioner för att stödja barnets utveckling bör diskuteras. Kontakt med förskola eller rekommendation att börja förskola kan vara aktuellt och man bör ta ställning till fortsatt uppföljning enligt lokala rutiner under perioden fram till 5,5 årskontrollen.

Vid *Utvecklingsindex* < 80 inom en eller flera domäner föreligger misstanke om utvecklingsstörning. Detta bör föranleda återbesök, eventuellt med utvidgad bedömning, och samtal med föräldrarna eller direkt remiss till habilitering samt tidiga stödåtgärder enligt lokala rutiner.

Kommentar: De relativt höga index som föranleder information och åtgärd grundar sig på fynden i den svenska EXPRESS-populationen där index 90, 80 och 70 motsvarades av -1 SD, -2 SD respektive -3 SD jämfört med en svensk kontrollpopulation. Rekommendationerna minskar därmed risken för underdiagnostik av barn med utvecklingsförsening eller utvecklingsstörning.

Beteendeproblem: Vid avvikande observation eller utfall på M-CHAT diskussion med föräldrar och ställningstagande till vidare neuropsykiatrisk/psykologisk utredning enligt lokala rutiner.

9.3.3 Undersökning vid 5,5 års kronologisk ålder

- Utvecklingsbedömning med WPPSI-IV
- Beteendeobservation under undersökningssituationen för bedömning av aktivitetsnivå och kontakt
- Föräldraskattningsskala avseende barns psykiska hälsa; SDQ (The Strengths and Difficulties Questionnaire, se Bilaga 4b samt www.sdqinfo.org).

För bedömning av kognitiv utveckling används WPPSI-IV (Wechsler Preschool and Primary Scale of Intelligence™-Fourth Edition). Testet har amerikanska normer, medelvärdet är 100 och standarddeviationen 15. Svensk normering pågår och kommer att finnas tillgängligt under 2014. WPPSI-IV består av 15 deltest och i denna uppföljning ingår 10 deltest: Blockmönster, Information, Matriser, Symbolletning, Bildminne, Likheter, Överstrykning, Spatialt minne, Figursammansättning, Bildkategorier vilket ger IK för Hela skalan (HIK) samt 5 index; Verbalt Index (VI), Visiospatialt Index (VSI), Flödesindex (FI), Arbetsminnesindex (AI) samt Snabbhetsindex (SI). Datoriserad rättningsmall finns för testet.

För bedömning av barnets psykiska hälsa används föräldraskattningsformuläret ”Styrkor och Svårigheter (SDQ) 3-16år”. Formuläret omfattar 25 frågor om hyperaktivitet/koncentrationssvårigheter, beteendeproblem, kamratproblem, emotionella symptom och prosocialt beteende som tolkas i relation till gränsvärden. För instruktioner se Bilaga 4b.

Den totala tidsåtgången för WPPSI-IV samt bedömning av SDQ svar är 60-90 minuter.

9.3.4 Åtgärder vid 5,5 års kronologisk ålder

Vid *total IK* 70 - 85 eller påtagliga svårigheter inom en eller flera index ges information till föräldrar. I samråd med föräldrarna planeras eventuell förberedande kontakt med skolan samt ställningstagande till vidare utredning baserat på barnets specifika svårigheter. Barnet bör följas inom skolhälsovård eller öppenvård för barn.

Vid *total IK* < 70 eller påtagliga svårigheter inom en eller flera index bör barnet efter information till föräldrar remitteras till barnhabiliteringen.

Beteendeproblem: Om barnet upplevs avvikande under observation eller passerar gränsvärdena för SDQ diskuteras barnets situation med föräldrarna. Vid misstanke om ADHD eller autismspektrumstörning remittering för vidare neuropsykiatrisk/psykologisk utredning enligt lokala rutiner.

9.4 Vem gör vad

Psykologen som testat barnet ansvarar för scoring av test samt värdering och sammanställning av resultat. Efter detta ansvarar psykologen i samråd med läkaren för återkoppling och information till föräldrarna. Psykolog och läkare ansvarar gemensamt för att kontakt tas med förskola/skola då detta är befogat och för att barnet vid behov av vidare utredning eller stöd remitteras vidare.

Teamdiskussioner med en samlad bedömning av barnets kognitiva, verbala och motoriska funktioner samt beteende och psykisk hälsa rekommenderas som grund för föräldrainformation, vidare utredning/remittering samt kontakt med förskola eller skola.

10. Lista över bifogade bilagor

- 1a. Föräldrainformation vid utskrivning
- 1b. Kallelse 2-årskontroll
- 1c. Kallelse 5,5-årskontroll
- 2a. Hälsöformulär och protokoll 2-årskontroll
- 2b. Hälsöformulär och protokoll 5,5-årskontroll
- 3a. Klassificering av cerebral pares
- 3b. Grovmotorisk funktionsgradering enligt GMFCS E&R
- 3c. Finmotorisk funktionsgradering enligt MACS
- 3d. Neurologisk undersökning enligt Hammersmith
- 3e. Neurologisk bedömning enligt modifierad Touwen
- 4a. M-CHAT
- 4b. SDQ

11. Referenser

1. Socialstyrelsens expertrapport: Perinatalt omhändertagande vid extrem underburenhet. In: Socialstyrelsen, editor. www.socialstyrelsen.se2004.
2. EXPRESS group. One-year survival of extremely preterm infants after active perinatal care in Sweden. *JAMA : the journal of the American Medical Association*. 2009;301(21):2225-33. Epub 2009/06/06.
3. Westrup B. Newborn Individualized Developmental Care and Assessment Program (NIDCAP) - family-centered developmentally supportive care. *Early human development*. 2007;83(7):443-9. Epub 2007/04/27.
4. Serenius F, Kallen K, Blennow M, Ewald U, Fellman V, Holmstrom G, et al. Neurodevelopmental outcome in extremely preterm infants at 2.5 years after active perinatal care in Sweden. *JAMA : the journal of the American Medical Association*. 2013;309(17):1810-20. Epub 2013/05/02.
5. Doyle LW, Roberts G, Anderson PJ. Outcomes at age 2 years of infants < 28 weeks' gestational age born in Victoria in 2005. *The Journal of pediatrics*. 2010;156(1):49-53 e1. Epub 2009/09/29.
6. Wood NS, Marlow N, Costeloe K, Gibson AT, Wilkinson AR. Neurologic and developmental disability after extremely preterm birth. EPICure Study Group. *The New England journal of medicine*. 2000;343(6):378-84. Epub 2000/08/10.
7. Hintz SR, Kendrick DE, Wilson-Costello DE, Das A, Bell EF, Vohr BR, et al. Early-childhood neurodevelopmental outcomes are not improving for infants born at <25 weeks' gestational age. *Pediatrics*. 2011;127(1):62-70. Epub 2010/12/29.
8. Moore T, Hennessy EM, Myles J, Johnson SJ, Draper ES, Costeloe KL, et al. Neurological and developmental outcome in extremely preterm children born in England in 1995 and 2006: the EPICure studies. *BMJ*. 2012;345:e7961. Epub 2012/12/06.
9. Marret S, Marchand-Martin L, Picaud JC, Hascoet JM, Arnaud C, Roze JC, et al. Brain Injury in Very Preterm Children and Neurosensory and Cognitive Disabilities during Childhood: The EPIPAGE Cohort Study. *PloS one*. 2013;8(5):e62683. Epub 2013/05/10.
10. Himmelmann K, Hagberg G, Uvebrant P. The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. X. Prevalence and origin in the birth-year period 1999-2002. *Acta Paediatr*. 2010;99(9):1337-43. Epub 2010/04/10.
11. Arnaud C, Daubisse-Marliac L, White-Koning M, Pierrat V, Larroque B, Grandjean H, et al. Prevalence and associated factors of minor neuromotor dysfunctions at age 5 years in prematurely born children: the EPIPAGE Study. *Archives of pediatrics & adolescent medicine*. 2007;161(11):1053-61. Epub 2007/11/07.
12. Marlow N, Wolke D, Bracewell MA, Samara M. Neurologic and developmental disability at six years of age after extremely preterm birth. *The New England journal of medicine*. 2005;352(1):9-19. Epub 2005/01/07.
13. Larroque B, Ancel PY, Marret S, Marchand L, Andre M, Arnaud C, et al. Neurodevelopmental disabilities and special care of 5-year-old children born before 33 weeks of gestation (the EPIPAGE study): a longitudinal cohort study. *Lancet*. 2008;371(9615):813-20. Epub 2008/03/11.
14. Holmstrom GE, Kallen K, Hellstrom A, Jakobsson PG, Serenius F, Stjernqvist K, et al. Ophthalmologic outcome at 30 months' corrected age of a prospective Swedish cohort of children born before 27 weeks of gestation: the extremely preterm infants in sweden study. *JAMA ophthalmology*. 2014;132(2):182-9. Epub 2013/12/07.
15. Ramenghi LA, Ricci D, Mercuri E, Groppo M, De Carli A, Ometto A, et al. Visual performance and brain structures in the developing brain of pre-term infants. *Early human development*. 2010;86 Suppl 1:73-5. Epub 2010/02/16.
16. Atkinson J, Braddick O. Visual and visuocognitive development in children born very prematurely. *Progress in brain research*. 2007;164:123-49. Epub 2007/10/09.
17. Mercier CE, Dunn MS, Ferrelli KR, Howard DB, Soll RF. Neurodevelopmental outcome of extremely low birth weight infants from the Vermont Oxford network: 1998-2003. *Neonatology*. 2010;97(4):329-38. Epub 2009/11/27.

18. Johnson S, Marlow N. Preterm birth and childhood psychiatric disorders. *Pediatric research*. 2011;69(5 Pt 2):11R-8R. Epub 2011/02/04.
19. Hack M, Taylor HG, Schluchter M, Andreias L, Drotar D, Klein N. Behavioral outcomes of extremely low birth weight children at age 8 years. *Journal of developmental and behavioral pediatrics : JDBP*. 2009;30(2):122-30. Epub 2009/03/27.
20. Farooqi A, Hagglof B, Serenius F. Behaviours related to executive functions and learning skills at 11 years of age after extremely preterm birth: a Swedish national prospective follow-up study. *Acta Paediatr*. 2013;102(6):625-34. Epub 2013/03/06.
21. Farooqi A, Hagglof B, Sedin G, Gothefors L, Serenius F. Mental health and social competencies of 10- to 12-year-old children born at 23 to 25 weeks of gestation in the 1990s: a Swedish national prospective follow-up study. *Pediatrics*. 2007;120(1):118-33. Epub 2007/07/04.
22. Johnson S, Hollis C, Kochhar P, Hennessy E, Wolke D, Marlow N. Psychiatric disorders in extremely preterm children: longitudinal finding at age 11 years in the EPICure study. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*. 2010;49(5):453-63 e1. Epub 2010/05/01.
23. Farooqi A, Hagglof B, Sedin G, Gothefors L, Serenius F. Chronic conditions, functional limitations, and special health care needs in 10- to 12-year-old children born at 23 to 25 weeks' gestation in the 1990s: a Swedish national prospective follow-up study. *Pediatrics*. 2006;118(5):e1466-77. Epub 2006/11/03.
24. Johnson S, Hennessy E, Smith R, Trikic R, Wolke D, Marlow N. Academic attainment and special educational needs in extremely preterm children at 11 years of age: the EPICure study. *Archives of disease in childhood Fetal and neonatal edition*. 2009;94(4):F283-9. Epub 2009/03/14.
25. Stjernqvist K, Svenningsen NW. Ten-year follow-up of children born before 29 gestational weeks: health, cognitive development, behaviour and school achievement. *Acta Paediatr*. 1999;88(5):557-62. Epub 1999/07/30.
26. Saigal S. Quality of life of former premature infants during adolescence and beyond. *Early human development*. 2013;89(4):209-13. Epub 2013/03/07.
27. Hallin AL, Stjernqvist K. Adolescents born extremely preterm: behavioral outcomes and quality of life. *Scandinavian journal of psychology*. 2011;52(3):251-6. Epub 2010/12/03.
28. De Jesus LC, Pappas A, Shankaran S, Li L, Das A, Bell EF, et al. Outcomes of Small for Gestational Age Infants Born at <27 Weeks' Gestation. *The Journal of pediatrics*. 2013. Epub 2013/02/19.
29. Jacobsson B, Ahlin K, Francis A, Hagberg G, Hagberg H, Gardosi J. Cerebral palsy and restricted growth status at birth: population-based case-control study. *BJOG : an international journal of obstetrics and gynaecology*. 2008;115(10):1250-5. Epub 2008/08/22.
30. Arcangeli T, Thilaganathan B, Hooper R, Khan KS, Bhide A. Neurodevelopmental delay in small babies at term: a systematic review. *Ultrasound in obstetrics & gynecology : the official journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*. 2012;40(3):267-75. Epub 2012/02/04.
31. Perlman JM. White matter injury in the preterm infant: an important determination of abnormal neurodevelopment outcome. *Early human development*. 1998;53(2):99-120.
32. Rutherford MA, Ramenghi LA, Cowan FM. Neonatal stroke (vol 97, pg F377, 2012). *Arch Dis Child-Fetal*. 2013;98(2):F180-F.
33. Pin TW, Eldridge B, Galea MP. A review of developmental outcomes of term infants with post-asphyxia neonatal encephalopathy. *European journal of paediatric neurology : EJPN : official journal of the European Paediatric Neurology Society*. 2009;13(3):224-34. Epub 2008/07/01.
34. Marlow N, Rose AS, Rands CE, Draper ES. Neuropsychological and educational problems at school age associated with neonatal encephalopathy. *Archives of disease in childhood Fetal and neonatal edition*. 2005;90(5):F380-7. Epub 2005/08/23.
35. Lindstrom K, Lagerroos P, Gillberg C, Fernell E. Teenage outcome after being born at term with moderate neonatal encephalopathy. *Pediatric neurology*. 2006;35(4):268-74. Epub 2006/09/26.

36. Jacobs SE, Berg M, Hunt R, Tarnow-Mordi WO, Inder TE, Davis PG. Cooling for newborns with hypoxic ischaemic encephalopathy. *Cochrane Database Syst Rev.* 2013;1:CD003311. Epub 2013/02/27.
37. Moster D, Lie RT, Markestad T. Long-term medical and social consequences of preterm birth. *The New England journal of medicine.* 2008;359(3):262-73. Epub 2008/07/19.
38. Lindstrom K, Lindblad F, Hjern A. Preterm birth and attention-deficit/hyperactivity disorder in schoolchildren. *Pediatrics.* 2011;127(5):858-65. Epub 2011/04/20.
39. Eliasson AC, Krumlinde-Sundholm L, Rosblad B, Beckung E, Arner M, Ohrvall AM, et al. The Manual Ability Classification System (MACS) for children with cerebral palsy: scale development and evidence of validity and reliability. *Developmental medicine and child neurology.* 2006;48(7):549-54. Epub 2006/06/20.
40. Hadders-Algra M. Two distinct forms of minor neurological dysfunction: perspectives emerging from a review of data of the Groningen Perinatal Project. *Developmental medicine and child neurology.* 2002;44(8):561-71. Epub 2002/09/11.
41. Touwen BC, Sporrel T. Soft signs and MBD. *Developmental medicine and child neurology.* 1979;21(4):528-30. Epub 1979/08/01.
42. Landgren M, Pettersson R, Kjellman B, Gillberg C. ADHD, DAMP and other neurodevelopmental/psychiatric disorders in 6-year-old children: epidemiology and co-morbidity. *Developmental medicine and child neurology.* 1996;38(10):891-906. Epub 1996/10/01.
43. Haataja L, Mercuri E, Regev R, Cowan F, Rutherford M, Dubowitz V, et al. Optimality score for the neurologic examination of the infant at 12 and 18 months of age. *The Journal of pediatrics.* 1999;135(2 Pt 1):153-61. Epub 1999/08/04.
44. Piper MC DJ. *Motor assessment of the developing infant.* Philadelphia: WB Saunders; 1994.
45. Persson K, Stromberg B. Structured observation of motor performance (SOMP-I) applied to preterm and full term infants who needed neonatal intensive care. A cross-sectional analysis of progress and quality of motor performance at ages 0-10 months. *Early human development.* 1995;43(3):205-24. Epub 1995/11/24.
46. Fily A, Truffert P, Ego A, Depoortere MH, Haquin C, Pierrat V. Neurological assessment at five years of age in infants born preterm. *Acta Paediatr.* 2003;92(12):1433-7. Epub 2004/02/20.
47. Henderson SE SD, Anna Barnett A. . *Movement Assessment Battery for Children (Movement ABC-2).* Second ed. San Antonio: Pearson; 2007.
48. N B. *Bayley Scales of Infant and Toddler Development.* 3rd ed. San Antonio: Harcourt Assessment Inc; 2006.
49. Moore T, Johnson S, Haider S, Hennessy E, Marlow N. Relationship between test scores using the second and third editions of the Bayley Scales in extremely preterm children. *The Journal of pediatrics.* 2012;160(4):553-8. Epub 2011/11/04.
50. Johnson S, Moore T, Marlow N. Using the Bayley-III to assess neurodevelopmental delay: which cut-off should be used? *Pediatric research.* 2014;75(5):670-4. Epub 2014/02/05.
51. Moore T, Johnson S, Hennessy E, Marlow N. Screening for autism in extremely preterm infants: problems in interpretation. *Developmental medicine and child neurology.* 2012;54(6):514-20. Epub 2012/03/31.