



Tidsskriftet
DEN NORSKE LEGEFORENING

En gutt med hjertefeil og atferdsvansker

NOE Å LÆRE AV

ANNE-SIRI ØYEN

E-post: anne-siri.oyen@lds.no

Nic Waals Institutt

Lovisenberg Diakonale Sykehus

Anne-Siri Øyen (f. 1961) er spesialist i klinisk psykologi for barn og unge og har en ph.d.-grad i klinisk utviklingspsykologi. Hun er også tilknyttet Avdeling for barns helse, Folkehelseinstituttet.

Forfatter har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

BENTE ULLEBERG

Nic Waals Institutt

Lovisenberg Diakonale Sykehus

Bente Ulleberg (f. 1961) er helsesøster og har videreutdanning i sped- og småbarns psykiske helse. For tiden er hun tilknyttet et treårig implementeringsprosjekt ved R-BUP Øst og Sør.

Forfatter har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

PAUL SANGAR

Barneseksjonen psykisk helse, Enhet B

Barne- og ungdomspsykiatrisk avdeling

Oslo universitetssykehus, Ullevål

Paul Sangar (f. 1975) er lege i spesialisering i barne- og ungdomspsykiatri og konstituert overlege.

Forfatter har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

SEAN WALLACE

Barneavdeling for nevrofag

Oslo universitetssykehus

Sean C. Wallace (f. 1976) er ph.d., spesialist i barnesykdommer og overlege.

Forfatter har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

HENRIK HOLMSTRØM

Barnekardiologisk avdeling

Barne- og ungdomsklinikken

Oslo universitetssykehus

og

Institutt for klinisk medisin

Universitetet i Oslo

Henrik Holmstrøm (f. 1958) er spesialist i barnesykdommer, overlege og professor.

Forfatter har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

Flere studier har vist at barn med medfødt hjertefeil har økt risiko for motoriske, kognitive og atferdsmessige vansker. Samtidig må det tas i betraktning at avvikende utvikling ikke

nødvendigvis skyldes hjertefeilen. Vi presenterer en kasuistikk som illustrerer fordelene med tverrfaglig samarbeid, bred utredning og flere behandlingstiltak.

Gutten ble født i uke 38 + 4 dager. Fødselsvekten var 2 880 g, lengden 48 cm, hodeomkretsen 32 cm og apgarskåren 9/9/10. Fire timer gammel ble han cyanotisk, med en oksygenmetning på 80 %. Ekkokardiografi viste transposisjon av de store arteriene, en kompleks, cyanotisk, medfødt hjertefeil. Det var ingen andre misdannelser.

Han gjennomgikk åpen hjertekirurgi (arteriell omkobling; switch) første leveuke, uten komplikasjoner, og ble utskrevet etter 14 dager. Han var til utredning med spørsmål om epilepsi ved to måneders alder, da han spente seg i bue og hadde rullende øyne i ammesituasjoner. EEG-undersøkelse viste intet patologisk, og symptomene gikk gradvis vekk i løpet av få uker. Gutten har vært til årlig oppfølging av barnekardiolog i tillegg til standard helsestasjonsoppfølging.

Hjertefeil er den vanligste medfødte misdannelsen og forekommer hos ca. 1,2 % av alle barn (1). Hos omtrent 25 % er feilen alvorlig, og av disse hjertefeilene er transposisjon av de store arteriene en av de vanligste. I Norge blir det født ca. 20 barn per år med transposisjon av de store arteriene (2).

Hjertefeilen kjennetegnes av at de store pulsårene avgår fra «feil» hjertekammer, slik at sirkulasjonen foregår i to parallelle kretsløp i stedet for i serie. Oksygenrikt blod sirkulerer følgelig til og fra lungene, mens systemkretsløpet mottar oksygenfattig blod. Uten behandling dør de aller fleste når de føtale shuntene lukker seg i løpet av de første levemåneder.

Arteriell omkobling (arteriell switch-operasjon) utføres vanligvis i første leveuke. Til tross for den omfattende kirurgiske prosedyren er dødsfall ytterst sjeldent og det funksjonelle resultatet vanligvis utmerket ved denne typen hjertefeil hvis det ikke er andre misdannelser. Barn med transposisjon av de store arteriene har på gruppenivå nærmest normal fysisk yteevne og kan delta i alle aktiviteter på linje med andre barn (3).

Fire år gammel ble vår pasient henvist til barne- og ungdomspsykiatrisk poliklinikk (BUP) med spørsmål om atferdsforstyrrelse og forsinket utvikling. Henviseren beskrev bekymring for dyspraksi: Gutten var motorisk urolig, hadde umoden fin- og grovmotorikk og strevde med daglige aktiviteter som avkledding og spising.

Sosialt hadde han vansker i samhandlingen med andre – han var fysisk utagerende overfor foreldre, søsken og i barnehagen. Spesielt var overgangssituasjoner og avvik fra rutiner vanskelig for ham. Han var mye plaget av hodepine og hadde økt søvnbehov (13–14 timer). Søvnunderskuddet forverret guttens symptomer. Han hadde fått diagnosen kumelkallergi ved seks måneders alder og fikk kumelkfri diett, men var ellers frisk.

Ved kontakt med BUP fremkom det at han var eldst av tre søsken i en familie hvor begge foreldrene hadde universitetsutdanning. De var ved henvisningstidspunktet bekymret for om guttens vansker skyldtes hjerneskade som følge av hjertefeilen. De var utslitt og ønsket at barnet ble utredet ved BUP slik at de kunne få veiledning i hvordan de bedre kunne takle guttens atferd.

Bedret overlevelse etter kirurgisk behandling for medfødt hjertefeil har de siste tiårene dreid oppmerksomheten mot nevrologiske utfall og livskvalitet (4). Det er nå vel dokumentert at barn med komplekse medfødte hjertefeil har betydelig økt risiko for utviklingsproblematikk (4). Slike problemer kan ha mange årsaker, og det er i det enkelte tilfelle ofte vanskelig å fastslå om de skyldes tilgrunnliggende genetiske forhold, intrauterine faktorer eller belastninger i forbindelse med fødsel, intensivbehandling eller forskjellige hjerteinngrep.

Barn med transposisjon av de store arteriene har i fostertiden en sirkulasjon som forsyner hjernen med mindre oksygenrikt blod enn normalt. I en studie ble det påvist forandringer ved MR-undersøkelse av hjernen hos mer enn 40 % av nyfødte barn med transposisjon av de store arteriene før kirurgisk behandling (5). På gruppenivå er intelligensnivået for barn med denne hjertefeilen innenfor aldersforventet område, men litt under gjennomsnittet

sammenlignet med barn på samme alder.

Samtidig viser flere studier økt forekomst av karakteristiske, men mer subtile avvik – lette til moderate avvik i utvikling av språk, motoriske ferdigheter, oppmerksomhet, eksekutiv fungering og atferd (6). Noen trenger derfor pedagogisk støtte på skolen (7).

Foreldrene og de ansatte i barnehagen fylte ut et spørreskjema for kartlegging av atferdsvansker og emosjonelle vansker (ASEBA, Achenbach System of Empirically Based Assessment) for aldersgruppen 1,5–5 år (8). Det ble gjort strukturert videoobservasjon av barnet i samspill med foreldrene hver for seg. Gutten ble observert både hjemme i familien og i barnehagen. Hans vansker ble videre kartlagt i samtale med pedagogisk leder, gjennom utredning av kognitiv fungering og ved barnepsykiatrisk legeundersøkelse. Det ble også innhentet opplysninger fra helsestasjonen.

I de første samtalene med familien kom det frem at det hadde vært vanskelig for moren å få blikkontakt med barnet i spedbarnstiden. Gutten var urolig og hadde under ammingen snudd seg vekk fra brystet gjentatte ganger. Gjennom hele første leveår hadde det vært vanskelig å oppnå en forutsigbar søvn- og måltidsrytme. Utviklingsmessig hadde han fulgt motoriske milepæler, dog noe senere enn gjennomsnittet. Språkutviklingen ble oppfattet som normal. Det fremkom at mor hadde hatt depressive symptomer i denne tiden. Hun ble gravid på nytt da gutten var 18 måneder.

ASEBA-skårene viste at begge foreldrene rapporterte at gutten hadde betydelig mer vansker enn vanlig for barn på samme alder, det gjaldt både atferdsvansker og emosjonelle vansker. Samspillsvurderingen viste at det var god kontakt mellom gutten og begge foreldrene. Han hadde behov for at moren senket tempoet i samspillet og gi ham mer emosjonell støtte når noe ble vanskelig. Når det gjaldt samspillet med faren, var vurderingen at gutten hadde behov for større emosjonelt engasjement og tydeligere responser, både verbalt og i lek. ASEBA-skårene fra barnehagen var innen normalvariasjonen for gutter på samme alder. Samtidig beskrev pedagogisk leder at personalet hadde lært seg å ivareta guttens behov, og at atferdsvansker, fysisk utagering og konflikter med andre barn var blitt betydelig redusert siden henvisningstidspunktet. De observerte fortsatt at gutten lett ble sliten og overveldet og at han hadde behov for skjerming fra andre barn i ulike aktiviteter.

Den foreløpige konklusjonen var at det ikke fantes grunnlag for noen barnepsykiatrisk diagnose. Guttens vansker ble vurdert som samspillproblemer, og løsningen lå i veiledning av foreldrene. Foreldrenes bekymring for hjerneskade som følge av hjertefeilen og guttens vedvarende store atferdsvansker i hjemmet gjorde at BUP likevel gjennomførte en supplerende nevrokognitiv utredning, med delprøver fra evnetesten WPPSI-IV (Wechsler Preschool and Primary Scale of Intelligence-IV) og NEPSY-II (en nevropsykologisk test for barn).

Henvisningssymptomene var uspesifikke og kunne være uttrykk for flere ting, for eksempel barnepsykiatrisk/emosjonell problematikk, kognitive avvik eller mer spesifikke vansker som følge av lettere hjerneskade. Resultater fra spørreskjemaene fylt ut av foreldre og omsorgsarbeidere gjenspeiler ikke alltid vanskene slik de fremstår hjemme og i barnehagen. Det er derfor viktig å vurdere både beskrivelser, observasjoner og resultater fra spørreskjemaundersøkelser i et helhetlig klinisk bilde.

En samlet utredning med nevrokognitive tester viste at gutten ga god kontakt, med resultater innen normalområdet for alle skalaer og med aldersadekvate eksekutivfunksjoner for alderen. Observasjoner under testingen viste også at han kunne ha behov for noe ekstra støtte og tid for å få brukt og utviklet sitt potensial.

Hjemme tiltok guttens atferdsvansker – i form av aggressivitet overfor søsknene, rigiditet og sterk uvilje mot å følge familiens rutiner. Hans atferd og hans store søvnbehov styrte og begrenset familielivet, og han gikk glipp av sosial erfaring både i familien og med andre barn fordi han ble lagt en til to timer før de yngre søsknene. Hjemmeobservasjoner fra behandler i BUP bekreftet foreldrenes beskrivelser av barnet.

Foreldrene slo seg ikke til ro med at det ikke var noe nevrologisk galt med sønnen, og det

ble startet utredning av barnenevrolog. Man påviste ingen utfall ved generell somatisk undersøkelse eller ved nevrologisk undersøkelse. Han hadde ingen dysmorfe trekk. Vekt, høyde og hodeomkrets var symmetriske og godt innenfor det normale. Det ble tatt et orienterende sett med blodprøver poliklinisk, med normalt resultat. EEG- og MR-undersøkelse av hjernen med standard protokoll for utviklingsforstyrrelse ga ingen patologiske funn.

Utredningen ved barnepoliklinikken sammenfalt med funn fra BUP og ga ingen holdepunkter for organisk hjerneskade, men på bakgrunn av de rapporterte samspillsvanskene fikk han diagnosen F93.9 Uspesifisert følelsesmessig forstyrrelse i barndommen.

Basert på en helhetsvurdering av situasjonen anbefalte BUP samspillsveiledning for foreldrene, med hovedvekt på tilknytning og emosjonsregulering. Foreldreprogrammet Circle of Security Parenting (COS-P) (9) ble valgt, med ukentlig individuell veiledning til foreldrene over ti ganger. I tillegg fikk barnehagen veiledning.

I denne type veiledning er det av betydning både å gi foreldrene generell psykoedukasjon om tilknytning, emosjonsregulering og generell utviklingsstøtte og å ta utgangspunkt i konkrete situasjoner for å gjøre veiledningen personlig (10).

Foreldrene evnet å ta i bruk en ny forståelse av hva gutten hadde behov for og fikk gjennom dette snudd et vanskelig samspillsmønster, som viste seg å forklare en stor del av barnets problematikk.

For å kunne nyttiggjøre seg denne type hjelp var det en forutsetning for foreldrene at man først hadde utredet barnets kognitive og nevrologiske symptomer og funksjonsnivå. Ved avslutningen rapporterte de om betydelig bedret samspill hjemme, overfor både foreldre og søsken. Pedagogisk leder i barnehagen rapporterte om god utvikling der.

Diskusjon

Rollefordelingen er ofte uklar når det gjelder oppfølgingen av barn med komplekse tilstander. For vår pasient hadde verken spesialisthelsetjenesten eller primærhelsetjenesten tatt initiativ til utredning før den aktuelle henvisningen til BUP. Hjerterfeilen var brukt som tilstrekkelig forklaring på barnets atferd, noe som ofte skjer.

Å få et barn med hjerterfeil konkretiserer spørsmålet om liv og død i familien fra barnets første levedag, ofte allerede under svangerskapet. Mange av disse barna har tidlig alvorlige symptomer i form av lav oksygenmetning og spisevansker. De kan trenge lange sykehusopphold, ekstra tilsyn i hjemmet, ernæringsregimer og/eller sondefeeding. Det er lett å forestille seg at dette kan ha betydning for samspillet mellom foreldre og barn.

Familier med lite støttende nettverk og mødre med tidligere depressive episoder eller andre psykiske belastninger vil kunne være sårbare for depresjon etter fødselen (11). Generelt har vi kunnskap om at depresjon hos mødre er assosiert med ulike vansker hos barna, for eksempel uro og irritabilitet i spedbarnsalderen, vansker med selvregulering og lav stresstoleranse (11). Mødre til barn med medfødt hjerterfeil kan være spesielt utsatt for emosjonelt stress, og dette kan føre til samspillsproblemer (12–15).

Det er vist at samspillsveiledning med vekt på tilknytningsrelasjonen mellom foreldre og barn hjelper barna til både bedre emosjonsregulering i stressende situasjoner og selvstendighet og mestring når nye ferdigheter skal læres (10). En randomisert norsk studie har vist at enkel samspillsveiledning til foreldre med premature barn ga store utslag i barnas kognitive funksjon ved fem års alder (15).

Arbeidet med vår pasient og hans foreldre illustrerer behovet for systematisk oppfølging av barn med hjerterfeil – og viser at tiltak nytter. Særlig i tilfeller med komplekse behandlingsforløp er det viktig med en tverrfaglig utredning som kartlegger symptomene innen forskjellige områder. Det har vært en tendens til at utviklingsavvik hos barn med hjerterfeil kun forklares og forstås i lys av hjerterfeilen, uten at problemene/vanskene blir

utredet mer inngående.

Norsk interessegruppe for barnekardiologi har nylig laget en veileder for tverrfaglig oppfølging av barn med hjertefeil. Hensikten er å fange opp barn som har behov for tiltak utover den somatiske oppfølgingen (16). Med denne kasuistikken ønsker vi å spre kunnskap om veilederen og samtidig belyse betydningen av samspillet mellom foreldre og barn.

For vår pasient og hans familie ble situasjon vesentlig forbedret etter en relativt begrenset behandlingsinnsats basert på grundig utredning av både barnet og dynamikken i familien. Utredningens store omfang i det aktuelle tilfellet bærer preg av den familiære krisen som hadde utviklet seg gjennom guttens fire første leveår. Det viste seg at han ikke hadde den karakteristiske konstellasjonen av nevropsykiatriske vansker som barn med komplekse hjertefeil kan ha (1, 4, 6). Hos vår pasient syntes samspillsproblematikken å være dominerende. Dette er fortsatt en utfordring for familien.

Guttens vansker illustrerer kompleksiteten i gråsonen mellom somatikk og atferd og viktigheten av en grundig utredning. I slike tilfeller bør barna følges opp videre, slik veilederen anbefaler for å forebygge senere psykiske, sosiale og skolefaglige vansker.

LITTERATUR:

1. 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: 1143 - 72. [PubMed][CrossRef]
2. Leirgul E, Fomina T, Brodwall K et al. Birth prevalence of congenital heart defects in Norway 1994-2009 – a nationwide study. *Am Heart J* 2014; 168: 956 - 64. [PubMed][CrossRef]
3. Skinner J, Hornung T, Rumball E. Transposition of the great arteries: from fetus to adult. *Heart* 2008; 94: 1227 - 35. [PubMed][CrossRef]
4. Gaynor JW, Stopp C, Wypij D et al. Neurodevelopmental outcomes after cardiac surgery in infancy. *Pediatrics* 2015; 135: 816 - 25. [PubMed][CrossRef]
5. McQuillen PS, Hamrick SE, Perez MJ et al. Balloon atrial septostomy is associated with preoperative stroke in neonates with transposition of the great arteries. *Circulation* 2006; 113: 280 - 5. [PubMed][CrossRef]
6. Villafaña J, Lantin-Hermoso MR, Bhatt AB et al. D-transposition of the great arteries: the current era of the arterial switch operation. *J Am Coll Cardiol* 2014; 64: 498 - 511. [PubMed][CrossRef]
7. Shillingford AJ, Glanzman MM, Ittenbach RF et al. Inattention, hyperactivity, and school performance in a population of school-age children with complex congenital heart disease. *Pediatrics* 2008; 121: e759 - 67. [PubMed][CrossRef]
8. Achenbach TM. The Achenbach System of Empirically Based Assessment (ASEBA): Development, Findings, Theory, and Applications. Burlington, VT: University of Vermont Research Center for Children, Youth, & Families, 2009.
9. Cooper G, Hoffman K, Powell B. Circle of Security Parenting: a relationship based parenting program. Spokane, WA: Circle of Security International, 2009. <https://www.circleofsecurityinternational.com/> (9.10.2017).
10. Brandtzæg I, Smith L, Torsteinsson S. Mikroseparasjoner. Tilknytning og behandling. Bergen: Fagbokforlaget, 2011.
11. Eberhard-Gran M, Slinning K. Nedstemthet og depresjon i forbindelse med fødsel. Oslo: Folkehelseinstituttet, 2007.
12. Gardner FV, Freeman NH, Black AMS et al. Disturbed mother-infant interaction in association with congenital heart disease. *Heart* 1996; 76: 56 - 9. [PubMed][CrossRef]
13. Stene-Larsen K, Brandlistuen RE, Holmstrøm H et al. Emotional reactivity in infants with congenital heart defects: findings from a large case-cohort study in Norway. *Acta Paediatr* 2010; 99: 52 - 5. [PubMed]

14. Solberg Ø, Dale MT, Holmstrøm H et al. Long-term symptoms of depression and anxiety in mothers of infants with congenital heart defects. *J Pediatr Psychol* 2011; 36: 179 - 87. [PubMed][CrossRef]
15. Nordhov SM, Rønning JA, Dahl LB et al. Early intervention improves cognitive outcomes for preterm infants: randomized controlled trial. *Pediatrics* 2010; 126: e1088 - 94. [PubMed][CrossRef]
16. Veileder for tverrfaglig oppfølging av hjerte barn i primær- og spesialisthelsetjenesten. Oslo: Norsk barnelegeforening, 2015.
<http://legeforeningen.no/Fagmed/Norsk-barnelegeforening/Interessegrupper/Ductusno/Fag/Oppfolging-rutiner1/Veileder-for-tverrfaglig-oppfolging-av-hjerte-barn-i-primar-og-spesialisthelsetjenesten/> (9.10.2017).

Publisert: 30. oktober 2017. Tidsskr Nor Legeforen. DOI: 10.4045/tidsskr.17.0198

Mottatt 26.2.2017, første revisjon innsendt 23.6.2017, godkjent 9.10.2017.

© Tidsskrift for Den norske legeforening 2020. Lastet ned fra tidsskriftet.no