

Sjukgymnastiska riktlinjer inom Barnkardiologi

Södra sjukvårdsregionen

Barn och ungdomar med medfödda hjärtfel

Författare

Charlotte Brattström
Leg. sjukgymnast
Barnsjukvården i Lund
Skånes Universitetssjukhus
221 85 Lund

Tel: 046 – 17 83 87

E-post: charlotte.brattstrom@skane.se

Medicinsk faktagranskning

Katarina Hanséus
Överläkare
Barnhjärtcentrum
Skånes Universitetssjukhus
221 85 Lund

Datum

2010-09-20

Målsättning

Övergripande mål: att barn och ungdomar med hjärtfel uppnår en så god motorisk och fysisk funktionsförmåga som möjligt.

Specifika mål: att följa barnets motoriska utveckling, fysiska funktionsförmåga och aktivitetsnivå. Att identifiera försenad eller avvikande motorik samt nedsatt uthållighet och styrka. Att stimulera till rörelse och aktivitet efter individuella förutsättningar samt motverka inaktivitet genom råd och stöd till barnen/ungdomarna och deras föräldrar. Att bedöma behov av behandlande insatser.

Introduktion

Medfött hjärtfel (congenital heart disease; CHD) är en paraplyterm för ett stort antal skilda missbildningar i hjärtat och de centrala kärlen som innefattar milda, måttliga samt komplicerade anomalier. Incidensen av medfött hjärtfel är ca åtta per 1000 födda barn. Det innebär att det föds ca 800 barn med hjärtfel varje år i Sverige. Det enskilda hjärtefelet samt hur ett och samma hjärtfel påverkar olika barn, varierar i hög grad. Mortaliteten hos barn med hjärtfel har minskat till följd av att både den operativa verksamheten och intensivvården utvecklats kraftigt under senare år. I de fall det är möjligt utförs en totalkorrektion av hjärtefelet men vid mer komplicerade hjärtfel är kirurgin palliativ, vilket innebär att hjärtats funktion förbättras men blir inte normal. Vid vissa svåra hjärtfel opereras barnet flera gånger, i olika steg.

I Sverige är den barnhjärtkirurgiska verksamheten koncentrerad till två sjukhus; Lund och Göteborg. Utvecklingen inom barnhjärtsjukvården har lett till att det finns en successivt allt större grupp barn och ungdomar, opererade för komplicerade medfödda hjärtfel, i samhället. Denna patient grupp är beroende av livslång uppföljning inom specialistsjukvård (1).

Funktionella problem

Den **fysiska arbetsförmågan** och toleransen för fysisk aktivitet kan vara nedsatt hos barn och ungdomar med medfött hjärtfel (2,3,4,5). Det kan bero på kvarstående hemodynamiska effekter av hjärtefelet eller vara sekundärt till fysisk inaktivitet (2,4,6). Den förändrade cirkulationen kan medföra låg syreupptagningsförmåga, förändrad blodvolym i kroppen och en förlängd återhämtningstid efter ansträngning (5,7). Inaktiviteten kan vara orsakad av ett överbeskydd från föräldrar och omgivning (3, 8).

Barn med **enkammar-cirkulation** har vid träning en lägre hjärtminutvolym. Hjärtfrekvens- och ventilationsanpassning till träning, kan vara förändrad och shuntar på olika nivåer kan orsaka desaturation (8). Arbetsförmågan på submaximal nivå kan vara god (9).

Antalet studier av den **fysiska aktivitetsnivån** hos barn och ungdomar med medfödda hjärtfel, jämfört med friska jämnåriga är få. Studier på barn och ungdomar med CHD visar att både den fysiska aktivitetsnivån och intensiteten i aktiviteterna var signifikant lägre, framför

allt hos pojkar med medfödda hjärtfel, jämfört med friska jämnåriga. Dessa skillnader var oberoende av hjärtfelets svårighetsgrad, vilket indikerar att det är andra faktorer än själva hjärtfelet som var avgörande för den fysiska aktivitetsnivån. Det är också tydligt att aktivitetsnivån blir lägre med ökad ålder. Ungdomar med CHD rör sig mindre än barn med CHD (8,10,11,12).

Svenska skolbarn opererade för CHD hade samma fysiska aktivitetsnivå som kontrollgruppen, vilken för båda grupperna, var lägre än gällande rekommendationerna för hälsofrämjande fysisk aktivitet (13). En studie visar att skolbarn opererade för transposition av de stora artärerna (arteriell switch), var mindre aktiva än friska jämnåriga. Upplevda restriktioner, överbeskydd från föräldrar samt en negativ självuppfattning, är faktorer som kan förklara den lägre fysiska aktivitetsnivån (14).

Hos barn och ungdomar, 7-18 år, med **enkammar-cirkulation** (Fontan-opererade) var den fysiska aktivitetsnivån sänkt jämfört med jämnåriga. Den lägre aktivitetsnivån sågs vid alla åldrar och den var oberoende av barnets fysiska arbetsförmåga och sammankopplad med en sänkt egen upplevd hälsa (9).

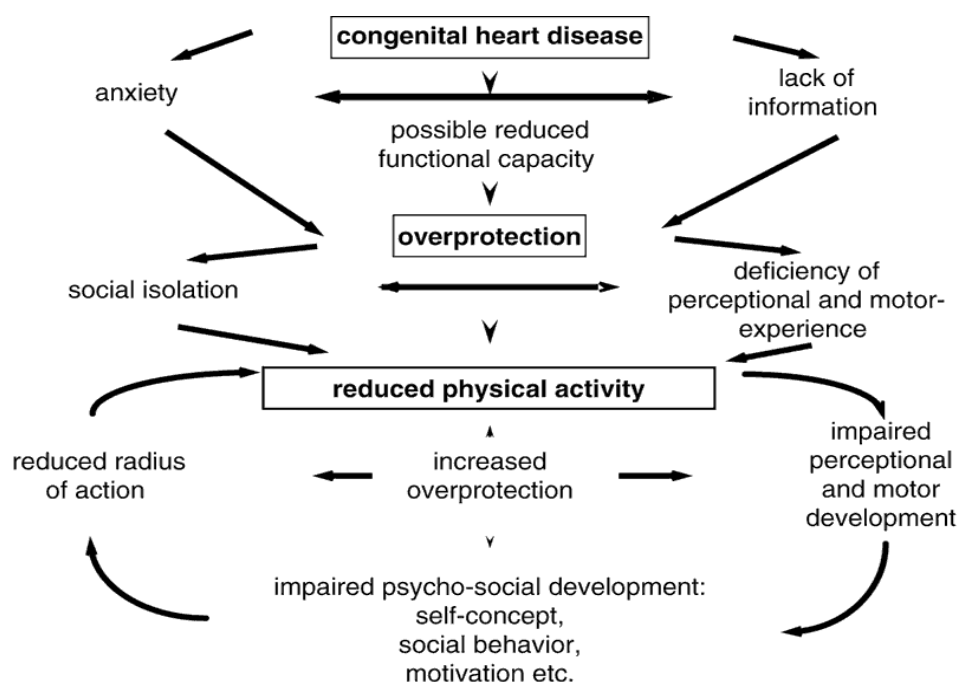
Barn med medfödda hjärtfel har **motoriska svårigheter** i större utsträckning än friska jämnåriga (15,16,17,18,19). De motoriska problemen kan vara lätta, måttliga eller svåra. Grov- och/eller finmotoriken kan vara påverkad. Vanligast förekommande är lättare motoriska problem, som inte syns så tydligt i kliniken, medan de svårare problemen är mer sällsynta (19).

Två review artiklar beskriver att det finns en ökad incidens av **neurologiska problem** och **utvecklingsförseningar** hos barn som opererats för **komplexa CHD**. Problemen är liknande de svårigheter som kan ses hos mycket prematurt födda barn (20,21).

I litteraturen finns beskrivet att: Barn med icke-korrigerade cyanotiska hjärtfel är grov- och finmotoriskt försenade i förhållande till jämnåriga (22). Barn med preoperativ hypoxemi har en större risk att utveckla motoriska svårigheter eller avvikelser (18,22). Barn som begränsas i sin fysiska aktivitetsnivå har större risk att utveckla motoriska svårigheter (19). Barn med enkammarcirkulation har större risk för neurologiska avvikelser (23). Hos barn med hypoplastisk vänsterkammarsyndrom (HLHS) finns en ökad risk för utvecklingsmässiga svårigheter, innefattande kognitiva, neuromotoriska och psykosociala problem (24,25).

Barn som genomgått operation för **komplexa CHD** i nyföddhetsperioden har vidare en uttalat högre risk för **uppmärksamhets- och hyperaktivitetproblem** jämfört med jämnåriga. Många av dessa barn kan behöva extra hjälp i skolan (21,23,26). En del av problemen visar sig ej förrän i skolåldern och det poängteras att test som är gjorda i tidig barndom har liten prediktiv validitet för senare **inlärningssvårigheter** (21).

Bjarnason-Wehrens et al beskriver hur barn med CHD kan hamna i en **ond cirkel**, innefattande överbeskydd och låg fysisk aktivitetsnivå, som kan påverka bland annat den **motoriska och psykosociala utvecklingen** i Figur 1 (15).



Figur 1. Vicious circle of reduced physical activity från Bjarnason-Wehrens (15).

Efter genomgången **hjärtkirurgi tidigt i livet** är följande utvecklingsmässiga svårigheter beskrivna

:

- **Tidig barndom:** här kan ses en global utvecklingsförsening med speciella svårigheter inom grov- och finmotorisk utveckling. De kan visa sig i begränsningar i vardagliga aktiviteter som att äta, klä sig, röra sig och socialt samspel. Hypotoni och beteendemässiga svårigheter kan förekomma (21,27).
- **Skolstart:** här kan barn visa en mängd olika utvecklingsmässiga avvikelser såsom; grov och finmotoriska problem (balans, koordination), uppmärksamhetsproblem, blyghet och kognitiva svårigheter (21,27).

Etiologin till uppkomna utvecklingsmässiga avvikelser/motoriska problem är troligen multifaktoriell (21,27):

- Typ av CHD
- Påverkan på hjärnan preoperativt (fetalt, neonatalt)
- CHD som kräver öppen hjärtkirurgi tidigt i livet
- Perioperativa faktorer: strukturella hjärnavvikelser
- Operativa
- Postoperativa: låg cardiac output.
- Cyanotiska hjärtfel som opereras vid högre åldrar eller ej opereras
- Palliativ kirurgi
- Överbeskydd
- Komplexerade vårdförlopp med många/långvariga sjukhusvistelser
- Föräldrastress

Den **motoriska och fysiska funktionsförmågan** hos barn/ungdomar med CHD som sjukgymnasten möter i **kliniken** varierar i hög grad. Den kan mycket grovt delas in i olika grupper:

- åldersadekvat motorisk och fysisk funktionsförmåga.
- den fysiska prestationsförmågan är nedsatt på grund av fysisk inaktivitet utan medicinska orsaker utifrån hjärtfelet.
- den fysiska prestationsförmågan är nedsatt på grund av cirkulationsstörningen och leder till fysiska begränsningar så som nedsatt styrka, uthållighet och förmåga till aktiviteter.
- sen motorisk utveckling/mindre motoriska svårigheter i kombination med en cirkulationsstörning som ger fysiska begränsningar så som nedsatt styrka, uthållighet och förmåga till aktiviteter.
- stora motoriska problem eller avvikelser orsakade av CNS påverkan som ger begränsningar på kroppsfunktionsnivå och förmåga till aktiviteter.
- CHD som del av syndrom, som kan ge svårigheter inom olika utvecklingsmässiga områden.

Mätmetoder

Validitets- och reliabilitetsstudier för sjukgymnastiska mätmetoder finns sammanställda på Legitimerade Sjukgymnasters Riksförbunds (LSR) hemsida under "Mätmetoder" (28). Det finns inga specifika mätinstrument för barn/ungdomar med CHD. Här presenteras instrument som kan vara lämpliga för sjukgymnasten att använda vid bedömning av funktionsförmåga och uppföljnings-/interventionsbehov inom barnkardiologin:

Funktion	Metod	Syfte	Mätområde enligt ICF
Grov- och finmotorisk utveckling	Peabody Developmental Motor Scales (PDMS-2). 0-83 mån Standardiserat och normerat test. Funktionstest.	Diskriminerande motorisk utvecklingsbedömning. Även för barn med avvikande motorisk utveckling.	Kroppsfunktion-/struktur. Aktivitet/delaktighet.
Grovmotorisk utveckling	Alberta Infant Motor Scale (AIMS). 0-18 mån. Standardiserat och normerat test. Funktionstest.	Identifiera motorisk försening. Bedömning av motorisk utveckling över tid (ej vid med mer avvikande rörelsemönster).	Aktivitet/delaktighet
Grov- och finmotorisk utveckling	Movement Assessment Battery for Children (Movement ABC). 4-12 år. Standardiserat och normerat test. Funktionstest.	Diskriminerande motorisk utvecklingsbedömning.	Aktivitet/delaktighet
Grov- och finmotorisk utveckling	Bruininks Oseretsky Motor Test 2 (BOT2): 4-18 år Standardiserat och normerat test. Funktionstest.	Diskriminerande motorisk utvecklingsbedömning.	Aktivitet/delaktighet
Gångsträcka	6-minuters gångtest (6MWT). Barn och vuxna. Funktionstest.	Cirkulatorisk - respiratoriska förmåga under gång. Ref.material 4-11 år (29)	Kroppsfunktion-/struktur.
Funktionell förmåga. Grad av hjälpbehov i vardagen	Pediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI). 0.5-7.5 år. Standardiserat och normerat test. Intevju (enkät).	Bedömning av funktionsförmåga, hjälpbehov, anpassning i miljön hos barn med funktionshinder.	Kroppsfunktion-/struktur. Aktivitet/delaktighet
Spontanmotorik	General Movements (GM). 0-4 mån.	Bedömning av spontanmotorik. Prediktion av avvikande motorisk utveckling.	Kroppsfunktion-/struktur.
Fysisk självkänsla	Profil över barn och ungdomars fysiska självuppfattning, "Sådan är jag!"© (CY-PSPP). Normerat test. Frågeformulär.	Urskilja individer med hög respektive låg självkänsla utifrån egna uppfattningar om sin kropp.	Kroppsfunktion-/struktur.
Fysisk aktivitetsnivå	Frågeformulär	Mäta rapporterad fysisk aktivitetsnivå	Aktivitet/delaktighet
Fysisk aktivitetsnivå	Stegräknare	Mäta antal steg under viss tidsperiod.	Aktivitet/delaktighet
Grad av måluppfyllelse	Goal Attainment Scaling (GAS). Tvärvetenskapligt instrument.	Planera rehabilitering, följa utveckling, planera behandling mm.	Kroppsfunktion-/struktur. Aktivitet/delaktighet beroende på valt målområde

Intervention/Behandling

Fysisk aktivitet/ fysisk träning: Det finns underlag att rekommendera barn och ungdomar opererade för medfödda hjärtfel att vara fysiskt aktiva och delta i sportaktiviteter på fritiden (1,3). Fysisk träning av barn med medfödd hjärtsjukdom **ökar fysisk prestationsförmåga och förbättrar livskvaliteten**. Fysisk träning har en positiv påverkan på samtliga riskfaktorer för hjärt-kärlsjukdom (1). Rekommendationer baseras på erfarenheten att fysisk träning har positiva effekter på fysisk, psykologisk och social nivå (3). Förvärvad hjärt- och kärlsjukdom är ytterligare komplicerande och skapar ökad arbetsbelastning på ett hjärta som redan är belastat (30,31,32). Det är betydelsefullt att sjukvårdspersonal uppmuntrar till fysisk aktivitet för att förbättra hälsan, undvika inaktivitet i vuxenlivet och minska riskerna för hjärt-kärlsjukdom senare i livet (13).

I studier med **systematisk träning** för ungdomar med CHD, förbättrades slagvolym och/eller syreupptagningsförmåga samt fysisk aktivitetsnivå signifikant, hos ungdomarna i interventionsgrupperna. Det visar att regelbunden fysisk träning kan öka den fysiska prestationsförmågan efter kirurgi för medfött hjärtfel (30,33,34). Arbetsförmåga, självuppfattning samt psykosocial funktion förbättrades hos barn och ungdomar med komplicerade hjärtfel efter ett 12 veckor långt träningsprogram, vilket konkluderas i att träning bör ingå i vårdplanen för denna grupp (6).

Generell träning på en submaximal nivå ger en förbättrad aerobisk kapacitet och tolerans för ansträngning. Det förklaras troligen av både en förbättring av cardiac output (central adaptation) och en förbättring av den arteriovenösa syrgas differensen (perifer adaptation) (34). Återhämtningstiden minskar och hjärtfrekvensen normaliseras snabbare efter regelbunden fysisk träning (35).

Konditionsträningen ska vara submaximal med förlängd uppvärmning och nedvarvning (6,34,35). Även små förbättringar av aerobisk kapacitet kan vara av stor betydelse för patienter med låg fysisk funktionsförmåga då de ger en ökad förmåga till självständighet och förbättrad livskvalitet (34,36).

Barn med **enkammar-cirkulation** har en kvarstående nedsatt tolerans för fysisk ansträngning men kan få förbättrad livskvalitet och ökad fysisk prestationsförmåga av fysisk träning. Såväl träning av aerobisk kapacitet som dynamisk träning av skelettmuskulatur bör ingå i rehabiliteringen. En förbättrad perifer cirkulation underlättar för den centrala cirkulationen (36). Träningen bör vara på en låg till måttlig dynamisk intensitet och låg statiskt. Tävlingsporter rekommenderas ej (9).

Följande rekommendation står i Socialstyrelsens Nationella riktlinjer för hjärtsjukvård 2008: *”Alla patienter med medfödd hjärtsjukdom bör bedömas av sjukgymnast när det gäller fysisk funktion och lämpligt träningsprogram. Organiserad individanpassad fysisk träning (konditions- såväl som muskelträning) hos sjukgymnast bör erbjudas alla patienter med medfödd hjärtsjukdom (prioritet 2)”* (1).

Motorisk träning/stimulering: Som sjukgymnast är det betydelsefullt att tidigt börja stimulera och underlätta för barnen i deras motoriska utveckling. Att tidigt ge barn rörelseerfarenhet och stödja utvecklandet av motoriska färdigheter är av stor betydelse (15). Tidig identifikation och intervention kan förbättra den motoriska förmågan hos de med risk för försenad/avvikande motorisk utveckling (17,19,22,27). Barn som har en reducerad fysisk aktivitetsnivå löper också en större risk för att utveckla motoriska svårigheter (15,17). Den motoriska träningen ska påbörjas så tidigt och vara så omfattande, som möjligt (15).

Övriga insatser att beakta behovet av:

- Ordination av hjälpmedel i samarbete med arbetsterapeut. T ex sitt- och förflyttningshjälpmedel.
- Rekommendation av neurolog- eller ortopedkonsult.
- Remiss till ortopedteknisk verkstad för t ex ortopediska skor eller fotbäddar.
- Information till förskolepersonal/lärare/idrottslärare.

Restriktioner

Fysisk aktivitet: Den generella rekommendationen om träning är att det är säkert att träna på en intensitet där samtal kan föras (3). Specifika skraddarsydda rekommendationer bör ges av patientansvarig barnkardiolog, baserat på kunskap om aktuellt status (9). Det är viktigt att informationen innehåller råd om såväl intensitet som tid.

- Långsam **upp- och nedvarvning** i samband med fysisk aktivitet är viktigt vid alla CHD (6,34,35).
- Barn som tar **antikoagulantia** ska undvika kontaktsporter (37)
- Barn med **en-kammarecirkulation** behöver dricka vid t ex fysisk aktivitet och höga temperaturer för att upprätthålla blodtryck och cirkulation.
- Vid nedsatt fysiska uthållighet bör barnet få hjälp med att **underlätta förflyttningar** mellan aktiviteter så att ork finns kvar till det som är viktigare/roligare såsom lek, sport, umgänge, skolarbete etc.
- Vid vissa **allvarliga arytmier** ska fysiska ansträngningar helt undvikas (38)
- **Varnings signaler** kan vara: bröstsmärta vid ansträngning, uttalad andfåddhet, arytmikänsla, svimning.
- **Symptom på överansträngning** kan vara; huvudvärk, kräkning, bröstsmärta, yrsel/ snurrighet. Viktigt att lära sig lyssna på kroppen signaler.

Efter hjärtkirurgi

0 – ca 1 år

Bröstbenet är läkt efter ca 4-6 veckor. Den första veckan efter operationen lyfter man barnet mest skonsamt genom att ta en hand under ändan samt en hand under skuldra/huvud. Därefter är det barnets reaktion som avgör. Efter 7-10 dagar brukar de flesta barn acceptera att man lyfter dem under armhålorna. Om barnet inte börjat ligga på mage före operation bör magläge börja tränas ca 4 veckor efter operation. Börja med korta stunder och underlätta för barnet, t ex genom att lägga en fast kudde under bröstkorgen. Om barnet är van att ligga på magen går

det bra att återuppta denna position efter ca 14 dagar. Vänder sig barnet om till mage tidigare möter det inget hinder.

Småbarnsåldern

Bröstbenet är läkt efter ca 6 veckor. Efter hemkomst kan barnet successivt komma igång med lek och aktivitet. Barnet känner oftast själv när det behöver vila och behöver oftast inte bromsas utan styr sin aktivitetsnivå själv. Enda undantaget kan vara aktiviteter i grupp, där de lättare låter sig pressas eller risken för att ramla är större. Barnet skall inte hänga fritt i armarna de första 6 veckorna efter operation.

Skolbarn och ungdomar

Bröstbenet är läkt efter ca 6-8 veckor. Slag och stötar mot bröstbenet samt tyngre lyft ska undvikas under denna period. Denna tid kan barnet vara trött och behöva vila. Vanliga dagliga aktiviteter kan påbörjas direkt liksom att gå promenader. Aktivitetsnivån bör öka stegvis. Ett stelt rörelsemönster och en stel hållning är vanligt efter operation. Efter 6-8 veckor kan barnet successivt åter vara med i skolgymnastik och fritidsaktiviteter. Cykling och aktiviteter som inlines och skateboard, där det finns en risk för fall, bör undvikas den första månaden efter operation.

Uppföljning

Utvärdering av resultat av sjukdomar i barndomen bör vara mångsidig (39). Uppföljning av barn och ungdomar med medfödda hjärtfel är mer komplex än enbart utvärdering av den hemodynamiska funktionen (40). Barnen bör följas **långsiktigt och strukturerat** där en bedömning av den motorisk förmåga ingår, så att insatser tidigt kan sättas in vid behov (15,16,17,26).

Det är således önskvärt att samtliga Barnkardiologmottagningar har ett strukturerat **uppföljningsprogram**, riktat till barn och ungdomar opererade för **komplicerade hjärtfel** och/eller med **komplicerade vårdförlopp**. Barn och föräldrar ska erbjudas att träffa olika yrkesrepresentanter i "hjärtteamet" vid vissa förutbestämda åldrar. De föreslagna åldrarna avseende sjukgymnastisk uppföljning är 6 mån, 1, 3, 5, 9, 13 och 17 år. Sjukgymnastens roll är att följa barnets motoriska utveckling och rörelseförmåga samt dess fysiska funktionsförmåga och aktivitetsnivå. Sjukgymnasten identifierar en eventuellt försenad eller avvikande motorik och ger råd och stöd till barnen/ungdomarna och deras föräldrar samt bedömer behov av behandlande insatser. En betydelsefull uppgift är att uppmuntra barn och ungdomar med hjärtfel till motorisk träning/fysisk aktivitet. Regelbunden uppföljningskontakt ger möjligheter att utbilda, motivera samt guida till val av lämpliga aktiviteter.

Adekvata **bedömningsinstrument** för sjukgymnasten att välja bland finns beskrivet under "Mätmetoder".

Det finns ett stort gap mellan den evidens som finns om risken för att barn med CHD får utvecklingsmässiga svårigheter och de begränsade resurser till uppföljning och

omhändertagande som råder (27). På barnsjukhusen i Södra sjukvårdsregionen har sjukgymnasterna mycket begränsade resurser för de många olika patientkategorierna. En strukturerad uppföljning gör det möjligt att förebygga eller fånga upp de problem som kan uppstå i ett tidigt skede och använda sjukgymnastresurserna så optimalt som möjligt.

I Socialstyrelsens Nationella riktlinjer för hjärtsjukvård 2008 finns följande rekommendationer: *"Habilitering/rehabilitering efter bedömning i multidisciplinärt team bör erbjudas efter kirurgi för medfött hjärtfel (prioritet 2)"*. Värdet av habilitering och rehabilitering inkluderande bedömning har inte vetenskapligt studerats utan grundas på konsensus (1).

Det ska finnas möjlighet för samtliga barn och ungdomar med olika typer av CHD och en försenad eller avvikande motorisk utveckling och/eller låg fysisk prestationsförmåga att **remitteras till sjukgymnast** vid hemortssjukhuset.

Vårdkedja i öppen vård inom Södra sjukvårdsregionen

Barn med CHD

- Behov av träning efter operation/vårdperiod: sjukgymnast på hemortssjukhus*.
- Försenad motorisk utveckling/mindre motoriska svårigheter: uppföljning/intervention av sjukgymnast på hemortssjukhus*.
- Nedsatt fysisk prestationsförmåga/uthållighet: uppföljning/intervention av sjukgymnast på hemortssjukhus eller sjukgymnast inom öppen vård *. Vid mycket nedsatt funktionsförmåga: remiss till Barn- och Ungdomshabiliteringen
- Stora motoriska problem eller avvikelser orsakade av CNS påverkan: remiss till Barn- och Ungdomshabiliteringen.
- CHD som del i diagnostiserat syndrom: remiss till Barn- och Ungdomshabiliteringen.

Ungdomar med CHD

- Behov av träning efter operation/vårdperiod: sjukgymnast på hemortssjukhus*.
- Mindre motoriska svårigheter: uppföljning/intervention av sjukgymnast på hemortssjukhus eller sjukgymnast inom öppen vården*.
- Nedsatt fysisk prestationsförmåga/uthållighet: uppföljning/intervention av sjukgymnast på hemortssjukhus eller sjukgymnast inom öppen vård. Remiss till FaR/Fysiotek där det är möjligt.

* = efter remiss i form av samtal och/eller journalanteckning från till exempel sjukgymnast vid Barnhjärtcentrum, patientansvarig barnkardiolog eller kontaktsjuksköterska.

Mer information:

- www.hjardebarn.org - Hjärtebarnsföreningens hemsida:
- www.corience.org - en oberoende europeisk hemsida för patienter med CHD, föräldrar, vårdpersonal och forskare
- www.socialstyrelsen.se - Nationella riktlinjer för hjärtsjukvård. Medfödda hjärtfel.
- Hirth A, Reybrouck, Bjarnason-Wehrens B, Lawrenz W, Hoffman A. Recommendations for participation in competitive and leisure sports in patients with congenital heart disease: a consensus document. Eur J Cardiovasc Prev Rehabil. 2006 Jun;13(3):293-9.

Exempel på framtida utvecklingsområden:

- För att bedöma fysisk aktivitetsnivå behövs valida mätinstrument som är enkla att använda.
- Utvärdera på vilket sätt fysisk aktivitet bäst förespråkas och vilka interventioner som ger bäst långsiktigt resultat.

Referenser

1. Medfödda hjärtfel. Nationella riktlinjer för hjärtsjukvård. Socialstyrelsen. 2008. www.socialstyrelsen.se/
2. Rhodes J, Curran TJ, Camil L, Rabideau N, Fulton DR, Gauthier NS et al. Impact of cardiac rehabilitation on the exercise function of children with serious congenital heart disease. Pediatrics. 2005;116:1339-45.
3. Reybrouk T, Mertens L. Physical performance and physical activity in grown-up congenital heart disease. Eur J Cardiovasc Prev Rehabil. 2005;12(5):498-502.
4. Fredrikssen PM, Kahrs N, Blaasvaer O, Sigurdssen E, Gundersen O, Roeksund O et al. Effect of physical training in children and adolescents with congenital heart disease. Cardiol Young. 2000;10:107-14.
5. Moalla W, Dupont G, Temfemo A, Maingourd Y, Weston M, Ahmaidi S. Assessment of exercise capacity and respiratory muscle oxygenation in healthy children and children with congenital heart diseases. Appl Physiol Nutr Metab. 2008;33(3):434-40.
6. Rhodes J, Curran TJ, Camil L, Rabideau N, Fulton DR, Gauthier NS, Gauvreau K, Jenkins KJ. Sustained effects of cardiac rehabilitation in children with serious congenital heart disease. Pediatrics. 2006;118:586-93.
7. Moalla W et al. Performance and muscle oxygenation during isometric exercise and recovery in children with congenital heart diseases. Int J Med. 2006;27:864-9.
8. Hirth A, Reybrouck, Bjarnason-Wehrens B, Lawrenz W, Hoffman A. Recommendations for participation in competitive and leisure sports in patients with congenital heart disease: a consensus document. Eur J Cardiovasc Prev Rehabil. 2006 Jun;13(3):293-9.

9. McCrindle BW, Williams RV, Mital S, Clark BJ, Russell JL, Klein G, Eisenmann JC. Physical activity levels in children and adolescents are reduced after the Fontan procedure, independent of exercise capacity, and are associated with lower perceived general health. *Arch Dis Child.*2007;92(6):509-14.
10. Fredriksen PM, Ingjer E, Thaulow E. Physical activity in children and adolescents with congenital heart disease. Aspects of measurements with an activity monitor. *Cardiol Young.* 2000;10:98-106.
11. Lunt D, Briffa T, Briffa KN, Ramsay J. Physical activity levels of adolescents with congenital heart disease. *Austr J of Physiotherapy.* 2003;49:43-50.
12. Kao CC, Chang PC, Chiu CW, Wu LP, Tsai JC. Physical activity levels of school-age children with congenital heart disease in Taiwan. *Appl Nurs Res.* 2009;22(3):191-7.
13. Arvidsson D, Slinde F, Hulthén L, Sunnegårdh J. Physical activity, sports participation and aerobic fitness in children who have undergone surgery for congenital heart defects. *Acta Paediatr.* 2009;98(9):1475-82.
14. Massin MM, Hövels-Gurich HH, Gerhard P, Seghaye MC. Physical activity patterns of children after neonatal arterial switch operation. *Ann Thorac Surg.* 2006 Feb;81(2):665-70.
15. Bjarnason-Wehrens B, Dordel S, Schickendantz S, Krumm C, Bott D, Sreeram N et al. Motor development in children with congenital cardiac diseases compared to their healthy peers. *Cardiol Young.* 2007 Oct;17(5):487-98.
16. Chen CW, Li CY, Wang JK. Growth and development in children with congenital heart disease. *J Adv Nurse.* 2004;47(3):260-9.
17. Holm I, Fredriksen PM, Aarsland Fosdahl M, Olsatd M, Vøllestad N. Impaired motor competence in school-aged children with complex congenital heart disease. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 2007;161(10):945-50.
18. Hövels-Gürich HH, Konrad K, Skorzenski D, Nacken C, Minken berg R Messmer BJ, Seghaye MC. Long-term neurodevelopmental outcome and exercise capacity after corrective surgery for tetralogy of Fallot or ventricular septal defect in infancy. *Ann Thorac Surg.* 2006;81(3):958-66.
19. Majnemer A, Limperopoulos C, Shevell M, Rosenblatt B, Rohlicek C, Tchervenkov C. Long-term neuromotor outcome at school entry of infants with congenital heartdefects requiring open-heart surgery. *J Pediatr.* 2006;148(1):72-7.
20. Imms C. Occupational performance challenges for children with congenital heart disease: a literature review. *Can J Occup Ther.* 2004;71(3):161-72.
21. Wernovsky G, Shillingford AJ, Gaynor JW. Central nervous system outcomes in children with complex congenital heart disease. *Curr Opin Cardiol.* 2005;20(2):94-9.
22. Stieh J, Kramer HH, Harding P, Fischer G. Gross and fine motor development is impaired in children with cyanotic congenital heart disease. *Neuroped* 1999;30(2):77-82.
23. Sarajuuri A, Jokinen E, Puosi R, Eronen M, Mildh L, Mattila I, Valanne L, Lönnqvist T. Neurodevelopmental and neuroradiologic outcomes in patients with univentricular heart aged 5 to 7 years:related risk factor analysis. *J Thorac Cardiovasc Surg .* 2007;133(6):1524-32.
24. Mahle WT, Wernovsky G. Neurodevelopmental outcomes in hypoplastic left heart syndrome. *Semin Thorac cardiovasc Surg Annu* 2004;7:39-74.
25. Tabbut S, Nord AS, Jarvik GP, Bernbaum J, Wernovsky G, Gerdes M, Zackai E, Clancy RR, Nicolson SC, Spray TL, Gaynor JW. Neurodevelopmental outcomes after staged palliation for hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics.* 2008;121(3):476-83.
26. Shillingford AJ, Glanzman MM, Ittenbach RF, Clancy RR, Gaynor JW, Wernovsky G. Inattention, hyperactivity and schoolperformance in a population of school-age children with complex congenital heart disease. *Pediatrics.* 2008;121(4):e759-67.

27. Majnemer A, Limperopoulos C, Shevell M, Rohlicek C, Rosenblatt B, Tchervenkov C. A new look at outcomes of infants with congenital heart disease. *Ped neurol.* 2009;40(3):197-204.
28. www.lsr.se
29. Lammers AE, Hislop AA, Flynn Y, Haworth SG. The 6-minute walk test: normal values for children of 4-11 years of age. *Arch Dis Child.* 2008;93(6):464-8.
30. Fredrikssen PM, Kahrs N, Blaasvaer O, Sigurdssen E, Gundersen O, Roeksund O et al. Effect of physical training in children and adolescents with congenital heart disease. *Cardiol Young.* 2000;10:107-14.
31. Fredriksen PM, Ingjer E, Thaulow E. Physical activity in children and adolescents with congenital heart disease. Aspects of measurements with an activity monitor. *Cardiol Young.* 2000;10:98-106.
32. Lunt D, Briffa T, Briffa KN, Ramsay J. Physical activity levels of adolescents with congenital heart disease. *Austr J of Physiotherapy.* 2003;49:43-50.
33. Rhodes J, Curran TJ, Camil L, Rabideau N, Fulton DR, Gauthier NS et al. Impact of cardiac rehabilitation on the exercise function of children with serious congenital heart disease. *Pediatrics.* 2005;116:1339-45.
34. Moalla W, Maingourd Y, Gauthier R, Cahalin LP, Tabka Z, Ahmaidi S. Effect of exercise training on respiratory muscle oxygenation in children with congenital heart disease. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil.* 2006;13(4):604-11.
35. Singh TP, Curran TJ, Rhodes J. Cardiac rehabilitation improves heart rate recovery following peak exercise in children with repaired congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 2007;28(4):276-9.
36. Brassard P, Bédard E, Jobin J, Rodés-Cabau J, Poirier P. Exercise capacity and impact of exercise training in patients after Fontan procedure: A review. *Can J Cardiol* 2006;22(6):489-95.
37. www.corience.org
38. . Barry J. Maron, MD, Chair; Bernard R. Chaitman, MD, Cochair; Michael J. Ackerman, MD, PhD; Antonio Bayés de Luna, MD; Domenico Corrado, MD, PhD; Jane E. Crosson, MD; Barbara J. Deal, MD; David J. Driscoll, MD; N.A. Mark Estes, III, MD; Claudio Gil S. Araújo, MD; David H. Liang, MD, PhD; Matthew J. Mitten, JD; Robert J. Myerburg, MD; Antonio Pelliccia, MD; Paul D. Thompson, MD; Jeffrey A. Towbin, MD; Steven P. Van Camp, MD, for the Working Groups of the American Heart Association Committee on Exercise, Cardiac Rehabilitation, and Prevention; Councils on Clinical Cardiology and Cardiovascular Disease in the Young. Recommendations for Physical Activity and Recreational Sports Participation for Young Patients With Genetic Cardiovascular Diseases. *Circulation.* 2004;109:2807-2816.
39. Wray JR, Sensky T. How does the intervention of cardiac surgery affect the self-perception of children with congenital heart disease? *Child care health dev.* 1998;24:57-72.
40. Fredriksen PM, Mengshoel AM, Frydenlund A, Sörbye Ö, Thaulow E. Follow-up in patients with congenital heart disease more complex than hemodynamic assessment. *Cardiol Young.* 2004;14:373-9.