



# SUNDHEDSSTYRELSEN

## Specialevejledning for Pædiatri

3. april 2018

Specialevejledningen er udarbejdet som led i Sundhedsstyrelsens specialeplanlægning, jf. sundhedslovens § 208, som omhandler organiseringen og varetagelsen af specialfunktioner på regionale og private sygehuse.

### Specialebeskrivelse

Pædiatrien varetager det medicinske område for nyfødte, børn og unge op til 18 år. Pædiatri omfatter forebyggelse, diagnostik, behandling og palliation af patienter med medfødte misdannelser, sygdomme og funktionsforstyrrelser i barnealderen. Endvidere rådgivning vedrørende børns psykiske og fysiske udvikling.

Pædiatrien er organiseret i fagområder svarende til de fleste internmedicinske specialer. Herudover er der en række fagområder som fx neonatologi og socialpædiatri, der er specifikke for specialet.

Specialet varetager desuden forskning, udvikling og uddannelse inden for specialets områder.

### Kerneopgaver

Opgaverne omfatter akut og elektiv diagnostik, behandling og pleje af børn og unge med benigne og maligne sygdomme. Behandlingen kan være både medicinsk og invasiv.

I pædiatri er der følgende kerneopgaver:

- Nyfødte med komplikationer, medfødte sygdomme og misdannelser, herunder for tidligt fødte
- Akut sygdom hos hidtil raske børn, fx infektionssygdomme
- Kroniske sygdomme fx astma, diabetes og spastisk lammelse
- Socialpædiatriske og funktionelle tilstande
- Sjældne og komplekse sygdomme
- Planlægning og gennemførelse af systematiske transitionsforløb for unge med kroniske sygdomme med henblik på, at sikre en kontinuert overgang fra pædiatri til voksenregi

### Forhold af betydning for specialeplanlægning

Pædiatri er et aldersdefineret og ikke organdefineret speciale. Det er væsentligt, at behandling og pleje varetages under hensyntagen til barnets fysiske, psykiske og sociale udvikling. Pædiatri er et meget bredt fag med stort behov for tværfagligt og tværsektorielt samarbejde. Således er der behov for samarbejde med andre lægefaglige specialer og sundhedsprofessioner, herunder almen praksis, fysioterapeut, ergoterapeut, diætist og psykolog, samt med regionale og kommunale instanser, herunder pædagoger, skolelærere, og socialrådgivere. Pædiatrien har ofte en koordinerende rolle i forhold hertil.

I løbet af de sidste 25 år er der sket en tiltagende specialisering i fagområder inden for pædiatri. Således er pædiatri i dag organiseret i fagområder svarende til de fleste internmedicinske specialer, men der er forskel på hyppighed og præsentation af sygdommene samt kravene til behandling og pleje i forhold de tilsvarende voksen, internmedicinske specialer. Herudover er der nogle fagområder som fx neonatologi og socialpædiatri, der er specifikke for pædiatri. Pædiatrien har stort behov for samarbejde med øvrige lægefaglige specialer, og det er derfor hensigtsmæssigt, at pædiatri varetages på matrikler, hvor der er let

adgang til samarbejde med relevante specialer. Udviklingen inden for neonatologien kræver øget samarbejde med obstetrik.

Specialet er præget af stor akut aktivitet, herunder både ambulante og indlæggelser. Akutte indlæggelser udgør omkring 85-95 % af alle indlæggelser i pædiatri. Derudover er der en betydelig ambulante aktivitet fortrinsvis inden for kroniske sygdomme.

Akut syge børn bør modtages af personale med særlige kompetencer til at varetage vurdering og behandling af børn. Der er etableret børnemodtagelser ved alle børneafdelinger med akut funktion.

Inden for flere områder varetager sygeplejersker eller andet personale med særlige kompetencer funktioner inden for både standardiseret og specialiseret behandling. Dette foregår både i ambulante regi, som sygeplejeambulatorier inden for de fleste fagområder og som selvstændige opgaver i forhold til indlagte børn. Denne udvikling forventes at fortsætte. Af patientsikkerhedsmæssige årsager bør fx medicin til børn ordineres og håndteres af personale, der er vant til at arbejde med børn.

For børn med kroniske sygdomme kan overgangen til voksenlivet være en behandlingsmæssig vanskelig periode og overgang til voksenspecialer udgør en særlig udfordring for sundhedsvæsenet. Dette kræver en veltilrettet forberedelsesfase (transition) og koordination af overgangen mellem pædiatri og de relevante voksenspecialer under hensyntagen til bl.a. den enkelte unges modenhed og udvikling.

Pædiatri har inden for en række områder ansvaret for tilrettelæggelse og koordination af en multidisciplinær teamindsats. Et eksempel herpå er ift. cerebral parese, hvor pædiatere, ortopædkirurger, fysioterapeuter og ergoterapeuter samarbejder. Dette gælder også for en række sjældne og komplekse sygdomme, hvor der er særligt behov for veltilrettelagte patientforløb involverende flere specialer og specialfunktioner og fx Centre for Sjældne Sygdomme.

For at sikre ensartet behandling af høj kvalitet er der behov for, at der udarbejdes kliniske retningslinjer inden for området. Udover de nationale kliniske retningslinjer, som udarbejdes af Sundhedsstyrelsen, udarbejder de faglige og videnskabelige selskaber landsdækkende kliniske retningslinjer.

## **Praksisområdet**

Almen praksis varetager diagnostik og behandling i forbindelse med en lang række sygdomme hos børn. Der er specielt mange henvendelser om akut opståede sygdomme, overvejende infektionssygdomme. Derudover varetager almen praksis helbredsundersøgelser og vaccinationer i henhold til børnevaccinationsprogrammet. Der bør for de hyppigste pædiatriske sygdomme foreligge retningslinjer for samarbejde og opgavevaretagelse mellem almen praksis og sygehusvæsenet.

I 2013 var der 25 fuldtidspraktiserende og 7 deltidspaktiserende speciallæger i pædiatri. De varetager udredning, diagnostik, behandling og vejledning vedrørende et bredt spektrum af både akutte, men især kroniske lidelser hos børn og unge efter henvisning fra almen praksis. De hyppigste problemstillinger er trivselsproblemer, astma, allergi samt udviklings- og adfærdsførstyrrelser. En meget stor del af de henviste patienter færdigbehandles i speciallægepraksis.

## **Det kommunale sundhedsvæsen**

Kommuner og regioner skal i medfør af Sundhedsloven indgå sundhedsaftaler med henblik på at sikre sammenhæng og koordinering af indsatserne i de patientforløb, der går på tværs af sygehuse, almen praksis og kommuner. Fordeling af opgaverne for børn og unge med svære funktionsnedsættelser og behov for specialiseret indsats bør være aftalt mellem regionerne og kommunerne bl.a. gennem sundhedsaftaler. Herunder skal der være fokus på børn og unge med medfødte sygdomme, der gennem barndommen har behov for specialiseret rehabilitering, der udvikler sig med alderen samt større børn, der på baggrund af komplekse sygdomsforløb har behov for specialiseret rehabilitering.

I henhold til Sundhedsloven har kommunerne hovedansvaret for at skabe sunde rammer og etablere forebyggende tilbud for borgerne, blandt andet med henblik på livsstilsændringer vedrørende kost, alkohol, tobak, fysisk aktivitet og mental sundhed. Herudover har kommunerne ansvaret for sundhedspleje, hjemmesygepleje, børnetandpleje og børne- og ungelægeordninger. Der er et vigtigt samarbejde mellem de kommunale sundhedsplejersker, almen praksis, de kommunale børne- og ungelæger og pædiatri.

De pædiatriske afdelinger og funktioner har en særlig koordinerende rolle i forhold til samarbejdet med kommunerne om behandling og de rehabiliterende indsatser af børn.

## **Sygehusvæsenet**

Nedenfor beskrives anbefalinger til hovedfunktionsniveauet og krav til varetagelse af regionsfunktioner og højt specialiserede funktioner. De sygdomsgrupper/diagnoser samt diagnostiske og behandlingsmæssige metoder, der er regionsfunktioner eller højt specialiserede funktioner i specialet, oplistes.

### **Anbefalinger til hovedfunktionsniveau**

Hovedfunktioner i pædiatri omfatter udredning og behandling af sygdomme og tilstande, som ikke kræver varetagelse på specialfunktionsniveau (regionsfunktionsniveau og højt specialiseret niveau). Hvis en påbegyndt udredning på hovedfunktionsniveauet giver begrundet mistanke om, at patientens sygdom skal varetages på regionsfunktions- eller højt specialiseret niveau, henvises patienten til et sygehus, der er godkendt hertil.

Hovedfunktion i pædiatri inden for de ovennævnte kerneopgaver omfatter følgende områder: Neonatologi, almen pædiatri, allergi og lungesygdomme, diabetes, endokrinologi, gastroenterologi, benign hæmatologi, infektionssygdomme, nefrologi, neuropædiatri, reumatologi og socialpædiatri - bortset fra svære, komplekse eller sjældne tilfælde af sygdommene og de funktioner, der er nævnt under specialfunktionerne

Komplicerede tilfælde af sygdomme som i øvrigt ellers varetages på hovedfunktionsniveau, fx ved væsentlig komorbiditet, skal visiteres til relevant specialfunktions niveau.

Generelt forudsættes det, at specialer, som varetager behandling af børn og unge, har kompetence i diagnostik og/eller behandling af børn og unge på deres område og samarbejder med pædiatri. Det anbefales generelt at undersøgelse og behandling af børn varetages af personale, der har kompetence og erfaring i at arbejde med børn, herunder børnelæger. Herudover forudsættes det, at der findes relevant pædiatrisk udstyr og at børn og unge indlægges på afsnit/afdelinger indrettet til børn og unge.

Det er væsentligt, at øvrigt personale, herunder sygeplejersker, har relevante kompetencer og erfaring i varetagelse af specialets patienter, herunder kompetencer i pædiatrisk triagering, pleje, behandling samt observation af akut syge børn og unge.

Intensiv terapi (Pediatric Intensive Care Unit (PICU)) til børn > 10 år kan varetages på hovedfunktionsniveau i tæt samarbejde med anæstesiologi og i overensstemmelse med specialevejledningen i anæstesiologi.

Anæstesi samt intensiv terapi til i øvrigt stabile børn < 2 år kan som udgangspunkt foregå på hovedfunktionsniveau, når det drejer sig om kort tid (forventet intensiv behandlingstid < 24 timer) og ved visse tilstande fx opvågning efter anæstesi, EKG-monitorering under phenytoin-loading og apnømonitorering.

Intensiv terapi til børn (2-10 år) i kort tid (forventet intensiv behandlingstid < 24 timer) kan som udgangspunkt ligeledes foregå på hovedfunktionsniveau.

Akut stabiliserende livreddende behandling af børn < 10 år kan dog, når nødvendigt eller hensigtsmæssigt, varetages på hovedfunktionsniveau. Børn < 10 år, med fortsat behov for intensiv terapi efter intervention, skal herefter hurtigst muligt overflyttes til sygehus med højt specialiseret funktion inden for intensiv terapi til børn (det vil sige, intensiv afdeling niveau 3). I disse tilfælde flyttes barnet med specialuddannet transportteam.

Ved behov intensiv terapi > 24 timer hos børn < 10 år etableres overflytning til højt specialiseret funktion ved transportteam efter aftale.

Afdelinger med hovedfunktion skal kunne varetage neonatologi på et niveau så, der på matriklen kan foregå forventede normale fødsler og fødes forventede raske/normale børn fra 32. gestationsuger (32+0). Der bør som udgangspunkt kun foregå fødsler på sygehuse, der har mindst hovedfunktion i neonatologi. I tyndt befolkede områder med ø- eller ø-lignende forhold, hvor dette krav ikke kan opfyldes, vil andre løsninger være nødvendige. Det er dog en forudsætning, at den sundhedsfaglige kvalitet sikres gennem et tæt, formaliseret samarbejde med alle relevante parter, samt at borgerne er informeret om forholdene ved valg af fødested.

Det bør være muligt på hovedfunktionsniveau at få assistance fra en speciallæge i pædiatri umiddelbart.

Ved varetagelse af hovedfunktioner i pædiatri bør der være samarbejde med følgende specialer:

- Kirurgi
- Oto-rhino-laryngologi
- Neurologi
- Oftalmologi
- Børne- og ungdomspsykiatri
- Gynækologi og obstetrik
- Ortopædkirurgi

### **Krav til varetagelse af specialfunktioner**

I Sundhedsstyrelsens udgivelse 'Specialeplanlægning – begreber, principper og krav' beskrives en række generelle forudsætninger og krav til bl.a. kapacitet og forskning, som skal opfyldes for at varetage specialfunktioner. Disse krav udgør grundlaget for varetagelse af specialfunktioner, men derudover oplystes der nedenfor specifikke krav, som gælder for pædiatri.

# Regionsfunktioner

## Krav til varetagelse af regionsfunktioner

De anbefalinger, som er anført for hovedfunktionsniveauet, gælder som krav på regionsfunktionsniveauet. Derudover stilles der følgende krav til varetagelse af regionsfunktioner:

Der skal ved varetagelsen af pædiatriske regionsfunktioner være kompetencer i pædiatri indenfor de relevante fagområder.

På regionsfunktionsniveau skal det være muligt at få assistance fra en speciallæge i pædiatri umiddelbart.

Ved varetagelse af regionsfunktioner i pædiatri skal der være samarbejde med andre relevante specialer på relevant specialiseringsniveau.

Med mindre andet er angivet i denne eller andre specialvejledninger skal børn og unge behandles som voksne under relevante specialfunktioner i øvrige specialer.

## Følgende er regionsfunktioner:

### Neonatologi

- 1. Initial behandling af meget præmature børn (gestationsuge 28+0-31+6) (450 pt./år). Varetages, hvor relevant, i tæt samarbejde på matriklen med anæstesiologi. Når barnet vurderes stabilt efter en konkret klinisk vurdering kan der ske overflytning til hovedfunktionsniveau. Der skal kunne foretages intubation og indgift af surfaktant. Kræver døgnberedskab med fremmøde indenfor kort tid ved personale, herunder speciallæge med neonatologisk kompetence, eller efter lokal aftale ved anæstesiolog med neonatal kompetence. Såfremt barnet har behov for mere intensiv behandling, skal barnet overflyttes snarest muligt med specialtransport team til sygehus med højt specialiseret funktion**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Herlev og Gentofte Hospital, Herlev*

*Amager og Hvidovre Hospital, Hvidovre*

*Nordsjællands Hospital - Hillerød*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby*

*Regionshospitalet Herning*

*Regionshospitalet Randers*

*Regionshospitalet Viborg*

*Aalborg UH Nord*

*Sjællands Universitetshospital, Roskilde*

*Næstved Sygehus*

*Holbæk Sygehus*

*OUH Odense Universitetshospital*

*Sygehus Lillebælt, Kolding*

*Sydvestjysk Sygehus, Esbjerg*

*Sygehus Sønderjylland, Aabenraa*

### Gastroenterologi

**2. Udredning, herunder endoskopi, og behandling af ukomplicerede tilfælde af kronisk inflammatorisk tarmsygdom. Varetages i tæt samarbejde med kirurgi og intern medicin: gastroenterologi og hepatologi**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Herlev og Gentofte Hospital, Herlev (i formaliseret samarbejde)*

*Amager og Hvidovre Hospital, Hvidovre*

*Nordsjællands Hospital - Hillerød (i formaliseret samarbejde)*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby*

*Regionshospitalet Herning (i formaliseret samarbejde)*

*Regionshospitalet Viborg (i formaliseret samarbejde)*

*Aalborg UH Nord*

*Sjællands Universitetshospital, Roskilde*

*Holbæk Sygehus (i formaliseret samarbejde)*

*OUH Odense Universitetshospital*

*Sygehus Lillebælt, Kolding (i formaliseret samarbejde)*

**3. Udredning, herunder endoskopi, samt behandling af svær dysfagi (ca. 60 patienter). Varetages i tæt samarbejde med kirurgi og intern medicin: gastroenterologi**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Amager og Hvidovre Hospital, Hvidovre*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby*

*Aalborg UH Nord*

*Sjællands Universitetshospital, Roskilde*

*OUH Odense Universitetshospital*

*Sygehus Lillebælt, Kolding*

**4. Ukomplicerede tilfælde af medfødte gastrointestinale misdannelser, herunder stabile tilfælde af diaphragmahernie, Hirschsprungs sygdom m.v. Varetages i tæt samarbejde med kirurgi**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Amager og Hvidovre Hospital, Hvidovre*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby*

*Aalborg UH Nord*

*Sjællands Universitetshospital, Roskilde*

*OUH Odense Universitetshospital*

*Sygehus Lillebælt, Kolding*

**5. Malabsorption som følge af gastrointestinal resektion uden behov for parenteral ernæring (prævalens: ca. 80)**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Amager og Hvidovre Hospital, Hvidovre*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby*

*Aalborg UH Nord*

*Sjællands Universitetshospital, Roskilde*

*OUH Odense Universitetshospital*

*Sygehus Lillebælt, Kolding*

## **Hæmatologi**

**6. Non-maligne anæmier, (ca. 200). Simpel jernmangelanæmi kan behandles på hovedfunktionsniveau. Anæmi ved kronisk sygdom varetages i øvrigt generelt på det funktionsniveau/ og af den funktion, hvor den kroniske sygdom behandles**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby*

Aalborg UH Nord  
Sjællands Universitetshospital, Roskilde  
OUH Odense Universitetshospital

### **Infektionssygdomme**

**7. Ukompliceret pulmonal tuberkulose. Varetages i tæt samarbejde med intern medicin: infektionsmedicin og intern medicin: lungemedicin (ca. 20)**

Rigshospitalet, Blegdamsvej  
Amager og Hvidovre Hospital, Hvidovre  
Aarhus Universitetshospital, Skejby  
Aalborg UH Nord  
Sjællands Universitetshospital, Roskilde  
OUH Odense Universitetshospital

### **Neuropædiatri**

**8. Behandling med baklofen pumpe, herunder påfyldning**

Rigshospitalet, Blegdamsvej  
Aarhus Universitetshospital, Skejby (kun behandling, påfyldning varetages på neurologisk afdeling)  
Regionshospitalet Viborg (i formaliseret samarbejde)  
Aalborg UH Nord  
Sjællands Universitetshospital, Roskilde  
OUH Odense Universitetshospital  
Sydvestjysk Sygehus, Esbjerg (i formaliseret samarbejde)

**9. \*FUNKTIONEN ER OVERGÅET TIL HOVEDFUNKTION\* [Intramuskulær botulinumtoksin behandling]**

**10. Epilepsi: ved fortsatte anfald og/eller uacceptable bivirkninger, hvor 2 relevante antiepileptika er afprøvet, samt døgnvideo EEG under indlæggelse af patienter med svære eller uafklarede anfald. Varetages i tæt samarbejde med neurologi med særlige kompetencer i neurofysiologi**

Rigshospitalet, Blegdamsvej  
Herlev og Gentofte Hospital, Herlev  
Amager og Hvidovre Hospital, Hvidovre  
Nordsjællands Hospital - Hillerød  
Aarhus Universitetshospital, Skejby  
Regionshospitalet Viborg (i formaliseret samarbejde)  
Aalborg UH Nord  
Sjællands Universitetshospital, Roskilde  
OUH Odense Universitetshospital  
Epilepsiafsnit Børn, Børneskolen, Læger (Epilepsihospitalet Filadelfia)

### **Reumatologi**

**11. Ukompliceret juvenil idiopatisk artrit (ca. 300) og ledsymptomer i mere end 4 uger, hvor traume eller infektion er udelukket**

Rigshospitalet, Blegdamsvej  
Nordsjællands Hospital - Hillerød  
Aarhus Universitetshospital, Skejby  
Aalborg UH Nord (i formaliseret samarbejde)  
Næstved Sygehus  
OUH Odense Universitetshospital

## **12. Mistanke om bindevævssygdom**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej  
Nordsjællands Hospital - Hillerød  
Aarhus Universitetshospital, Skejby  
Aalborg UH Nord (i formaliseret samarbejde)  
Næstved Sygehus  
OUH Odense Universitetshospital*

### **Socialpædiatri**

## **13. Børn af kvinder med alkohol- og stofmisbrug (prævalens ca. 1.200). Kan varetages på hovedfunktionsniveau i formaliseret samarbejde med regionsfunktionen**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej (i formaliseret samarbejde)  
Amager og Hvidovre Hospital, Hvidovre  
Aarhus Universitetshospital, Skejby  
Regionshospitalet Herning (i formaliseret samarbejde)  
Aalborg UH Nord  
Næstved Sygehus  
OUH Odense Universitetshospital*

## **14. Anoreksia nervosa, somatisk truete børn $\geq 12$ år (ca. 100). Varetages i tæt samarbejde med børne- og ungdomspsykiatri med fælles retningslinjer**

*Herlev og Gentofte Hospital, Herlev  
Aarhus Universitetshospital, Skejby  
Aalborg UH Nord  
Sjællands Universitetshospital, Roskilde  
OUH Odense Universitetshospital*

## **Højt specialiserede funktioner**

### **Krav til varetagelse af højt specialiserede funktioner**

De krav, som er anført for regionsfunktionsniveauet, gælder også for det højt specialiserede niveau. Derudover stilles der følgende krav til varetagelse af højt specialiserede funktioner:

På højt specialiseret niveau skal det være muligt at få assistance fra en speciallæge i pædiatri umiddelbart.

Ved varetagelse af højt specialiserede funktioner i neonatologi, skal det være muligt at få assistance fra en speciallæge med neonatologisk kompetence umiddelbart. Ved varetagelse af øvrige højt specialiserede funktioner, hvor akut behandling kan være påkrævet, skal der være mulighed for assistance fra speciallæger i pædiatri med specifik kompetence enten ved telefonisk kontakt eller ved fremmøde afhængig af sygdommenes karakter.

Ved varetagelse af højt specialiseret niveau i pædiatri skal der være samarbejde med andre relevante specialer på relevant specialiseringsniveau.

Udover de sygdomme, som er nævnt under højt specialiserede funktioner, skal sjældne sygdomme eller sygdomme, hvor udredning eller behandling er kompleks eller vanskelig, henvises til en afdeling med højt



specialiseret funktion. Det drejer sig fx om svær juvenil diabetes mellitus. Sygdomsforløb, som indebærer kompliceret udredning og/ eller behandling, multiorganpåvirkning eller intensiv behandling skal ligeledes henvises til og modtages af en højt specialiseret afdeling uanset diagnosen.

### **Følgende er højt specialiserede funktioner:**

#### **Intensiv terapi (Pediatric Intensive Care Unit (PICU) til børn efter neonatalperioden)**

- 15. Intensiv terapi til børn < 2 år, herunder respiratorbehandling, behandling med pressorstoffer og dialysebehandling (ca. 450). Varetages i tæt samarbejde på matriklen med anæstesiologi. Transport af intensivt syge børn skal foregå ved specialuddannet transport team**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby*

*Aalborg UH Nord (i formaliseret samarbejde)*

*OUH Odense Universitetshospital*

- 16. Intensiv terapi til børn  $\geq 2$  år og < 10 år med tilstande, hvor der kan forudses længere behandlingstid på intensiv afdeling (> 24 timer), fx længerevarende intubation, vasopressorbehandling, dialysebehandling og anden specialiseret organsupport. Varetages i tæt samarbejde på matriklen med anæstesiologi. Transport af intensivt syge børn skal foregå ved specialuddannet transport team**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby*

*Aalborg UH Nord (i formaliseret samarbejde)*

*OUH Odense Universitetshospital*

- 17. ECMO hos børn (ca. 20). Varetages i tæt samarbejde på matriklen med anæstesiologi. Transport af intensivt syge nyfødte og børn skal foregå ved specialuddannet transport team.**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

#### **Neonatalogi**

- 18. Behandling af immature, gestationsalder  $\leq 27+6$  uger (ca. 200) og intensiv behandling af alle nyfødte, herunder respiratorbehandling (ca. 350). Transport af intensivt syge nyfødte skal foregå ved specialuddannet transport team (monitoreres)**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby*

*Aalborg UH Nord (i formaliseret samarbejde)*

*OUH Odense Universitetshospital*

- 19. Komplicerede og sjældne procedurer, herunder udskiftningstransfusion og hypotermibehandling efter asfyksi (>60/år). Transport af intensivt syge nyfødte skal foregå ved specialuddannet transport team**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby*

*Aalborg UH Nord (i formaliseret samarbejde)*

*OUH Odense Universitetshospital*

- 20. \*FUNKTIONEN ER NEDLAGT, OG INDGÅR I HSF 17\* [ECMO i neonatalperioden (ca. 10). Varetages i tæt samarbejde på matriklen med anæstesiologi. Transport af intensivt syge nyfødte skal foregå ved specialuddannet transport team]**

- 21. Nyfødte med behov for kirurgisk vurdering og behandling (ca. 100). Varetages i tæt samarbejde på matriklen med relevant speciale f.eks. thoraxkirurgi, kirurgi og urologi med særlige kompetencer. Transport af intensivt syge nyfødte skal foregå ved specialuddannet transport team**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby (kun urologi)*

*OUH Odense Universitetshospital*

### **Pulmonologi**

- 22. Cystisk fibrose (ca. 15, prævalens ca. 200)**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby*

- 23. Primær cili dyskinesi (ca. 5, prævalens ca. 80)**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby*

*OUH Odense Universitetshospital*

- 24. Empyem, parapneumoniske effusioner, hydrothorax og pleurale sygdomme (ca. 25). Varetages i tæt samarbejde på matriklen med thoraxkirurgi**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby*

*OUH Odense Universitetshospital*

- 25. Børn med tracheostomi og komplikationer hertil. Varetages i tæt samarbejde med anæstesiologi, respirationscentre, og oto-rhino-laryngologi**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby*

*OUH Odense Universitetshospital*

- 26. Diffuse interstitielle lungelidelser (ca. 5, prævalens ca. 100)**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby*

*OUH Odense Universitetshospital*

- 27. Medfødte misdannelser i luftveje (ca. 15, prævalens ca. 100) herunder: (1) Alle former for stenoser i luftveje, (2) Svær tracheobronchomalaci, (3) Kongenit lobær hyperinflation (kongenit emfysem), (4) Cystisk adenomatoid mal formation (CAM), (5) Lunge sekvester, (6) Bronkialcyste. Varetages i tæt samarbejde med thoraxkirurgi, anæstesiologi, respirationscentre og oto-rhino-laryngologi**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby*

*OUH Odense Universitetshospital (ej svære stenoser i larynx og trachea)*

### **Endokrinologi**

- 28. Hypofysesygdomme m.v., herunder: (1) Hypofyseinsufficiens (ej isoleret væksthormonmangel), (2) Gigantisme (øget væksthormon produktion), (3) Cushings syndrom (hypofysær), (4) Diabetes insipidus, (5) Hyperprolaktinæmi, (6) Andre komplicerede vækst- og pubertetsforstyrrelser**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby  
Aalborg UH Nord (i formaliseret samarbejde)  
OUH Odense Universitetshospital*

- 29. Binyresygdomme (ca. 10, prævalens 100-150), herunder: (1) Adrenogenitalt syndrom og andre binyreenzymdefekter, (2) Primær binyrebarkinsufficiens, (3) Cushings syndrom (binyre og ektopisk), (4) Hyperaldosteronisme, pseudohypoaldosteronisme**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej  
Aarhus Universitetshospital, Skejby  
Aalborg UH Nord (i formaliseret samarbejde)  
OUH Odense Universitetshospital*

- 30. Calciummetaboliske sygdomme (ca. 5, prævalens ca. 70), herunder: (1) Hypoparathyreoidisme, primær hyperparathyreoidisme, (2) Hereditær rakitis, herunder hypofosfatæmisk rakitis, (3) Kompliceret hypocalciæmi og hypercalciæmi. Varetages i tæt samarbejde med klinisk genetik**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej  
Aarhus Universitetshospital, Skejby  
Aalborg UH Nord (i formaliseret samarbejde)  
OUH Odense Universitetshospital*

- 31. Kompliceret thyreotoksikose (ca. 10, prævalens ca. 60-70)**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej  
Aarhus Universitetshospital, Skejby  
OUH Odense Universitetshospital*

- 32. Endokrinologiske senfølger til onkologisk behandling (ca. 50, prævalens ca. 200)**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej  
Aarhus Universitetshospital, Skejby  
Aalborg UH Nord (i formaliseret samarbejde)  
OUH Odense Universitetshospital*

- 33. Disorders of sexual development (ca. 60, prævalens ca. 250), og disorders of sexual development herunder: (1) Kønskromosomanomalier fx turner og Klinefelter syndrom (ca. 30, prævalens ca. 150), (2) Forstyrrelser i androgen syntese eller funktion, (3) Gonadedysgenesi, (4) Andre forstyrrelser i ovarie- eller testikelfunktion. Varetages i tæt samarbejde med klinisk genetik**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej  
Aarhus Universitetshospital, Skejby  
Aalborg UH Nord (i formaliseret samarbejde)(kun kønskromosomanomalier)  
OUH Odense Universitetshospital (kun kønskromosomanomalier)*

- 34. Multiple endokrinopati (ca. 10, prævalens ca. 50), herunder: (1) Multipel endokrin neoplasi type I, II, (2) Autoimmun polyendokrinopati**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej  
Aarhus Universitetshospital, Skejby  
Aalborg UH Nord (i formaliseret samarbejde)  
OUH Odense Universitetshospital*

- 35. Forstyrrelser i glukosestofskiftet, herunder: (1) Juvenil diabetes med senkomplikationer (ca. 20), (2) Kompliceret monogen diabetes**

*Herlev og Gentofte Hospital, Herlev  
Aarhus Universitetshospital, Skejby*

*Aalborg UH Nord (i formaliseret samarbejde)*  
*OUH Odense Universitetshospital*

- 36. Kompliceret hypoglykæmi (ej diabetesrelateret) herunder hyperinsulinisme (ca. 5, prævalens ca. 60)**

*OUH Odense Universitetshospital*

- 37. Kønsidentitetsforhold hos børn og unge med ønske om sundhedsfaglig vurdering og behandling, herunder ønske om kønsmodificerende behandling (100 personer). Varetages i tæt samarbejde med børne- og ungdomspsykiatri samt psykiatri.**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

## Gastroenterologi

- 38. Behandling af komplicerede tilfælde af kronisk inflammatorisk tarmsygdom (ca. 60, prævalens ca. 400), herunder: (1) Debut inden 10 års alderen, (2) Behandling med biologiske lægemidler, (3) Svær perianal sygdom, herunder fistel. Varetages i tæt samarbejde med kirurgi med kompetencer i kirurgi på børn. Vedligeholdelsesbehandling med biologiske lægemidler kan varetages på regionsfunktionsniveau i formaliseret samarbejde med højt specialiseret niveau**

*Amager og Hvidovre Hospital, Hvidovre*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby (i formaliseret samarbejde)*

*Aalborg UH Nord (i formaliseret samarbejde)(kun vedligeholdelsesbehandling med biologiske lægemidler)*

*Sjællands Universitetshospital, Roskilde (i formaliseret samarbejde)(kun vedligeholdelsesbehandling med biologiske lægemidler)*

*OUH Odense Universitetshospital*

- 39. Komplicerede tilfælde af medfødte misdannelser i mavetarmkanalen (prævalens ca. 50), herunder: (1) Korttarmssyndrom med behov for vedvarende parenteral ernæring/hjemme parenteral ernæring, (2) Opfølgning efter tyndtarmstransplantation, (3) Komplekse pancreassygdomme, herunder kronisk pancreatitis, exocrin pancreasinsufficiens og arvelig pancreatitis. Varetages i tæt samarbejde med kirurgi med særlige kompetencer**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby (i formaliseret samarbejde)*

*OUH Odense Universitetshospital*

- 40. Spiserehabilitering af svær primær og sekundær spisevægring hos børn, der er sondeafhængige trods gængs behandling af spisevægring (prævalens ca. 70)**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby*

*OUH Odense Universitetshospital*

## Hepatologi

- 41. Infektøs leverbetændelse (hepatitis B og C). Varetages i tæt samarbejde med intern medicin: infektionsmedicin. Kontrol og vedligeholdelsesbehandling kan varetages på regionsfunktionsniveau i formaliseret samarbejde med højt specialiseret niveau.**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Amager og Hvidovre Hospital, Hvidovre (i formaliseret samarbejde)(kun kontrol og vedligeholdelsesbehandling)*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby (i formaliseret samarbejde)*

*Aalborg UH Nord (i formaliseret samarbejde)(kun kontrol og vedligeholdelsesbehandling)*

*Sjællands Universitetshospital, Roskilde (i formaliseret samarbejde)(kun kontrol og vedligeholdelsesbehandling)*  
*OUH Odense Universitetshospital (i formaliseret samarbejde)(kun kontrol og vedligeholdelsesbehandling)*

- 42. Kompliceret leversygdom herunder: (1) Akut leversvigt uafhængig af genese, INR>1,5 (ca. 10), (2) Autoimmun hepatitis, (3) Autoimmun scleroserende cholangitis, (4) Primær scleroserende cholangitis, (5) Progressiv familiær intrahepatisk kolestase, Mb Wilson og andre arvelige sygdomme med risiko for fibroseudvikling.(ca. 4), (6) Alfa-1-antitrypsin mangel med påvirket leverfunktion (ca.4), (7) Transplantationsvurdering (ca. 6-7). Varetages i tæt samarbejde med intern medicin: hepatologi**  
*Rigshospitalet, Blegdamsvej*  
*Aarhus Universitetshospital, Skejby (i formaliseret samarbejde)*

### **Hæmatologi/onkologi**

- 43. Kræft inkl. maligne hæmatologiske sygdomme (ca. 200), herunder: (1) CNS tumorer, (2) Solide tumorer, (3) Malign hæmatologi. Varetages i et multidisciplinært team på matriklen med klinisk onkologi og intern medicin: hæmatologi, samt andre relevante specialer, herunder neurokirurgi, ortopædkirurgi, thoraxkirurgi, leverkirurgi og børnekirurgi (monitoreres)**  
*Rigshospitalet, Blegdamsvej*  
*Aarhus Universitetshospital, Skejby*  
*Aalborg UH Nord (i formaliseret samarbejde)(ej sarkomer)*  
*OUH Odense Universitetshospital (i formaliseret samarbejde)(ej sarkomer)*
- 44. Svære kroniske anæmier (ca. 100), herunder: (1) Blackfan-Diamond anæmi samt andre medfødte transfusionskrævende dyserythropoietiske anæmier, (2) Pyruvatkinasemangel samt hæmolytisk anæmi som følge af svære erythrocytzenzymdefekter**  
*Rigshospitalet, Blegdamsvej*  
*Aarhus Universitetshospital, Skejby*  
*Aalborg UH Nord (i formaliseret samarbejde)*  
*OUH Odense Universitetshospital*
- 45. Længerevarende mangel eller forstyrrelse i hvide blodlegemer, sygdomme i milt og Langerhans histiocytose (ca. 10). Persisterende (3-12 mdr.) og kronisk ITP (> 12 mdr.) (ca. 50). Forbigående ITP kan behandles på hovedfunktionsniveau**  
*Rigshospitalet, Blegdamsvej*  
*Aarhus Universitetshospital, Skejby*  
*Aalborg UH Nord (i formaliseret samarbejde)*  
*OUH Odense Universitetshospital*
- 46. Hæmofili herunder hæmofili A og B og von willebrand. Varetages i tæt samarbejde med intern medicin: hæmatologi og klinisk biokemi. Varetagelse af funktionen forudsætter mulighed for telefonisk assistance umiddelbart fra speciallæge med specifik kompetence i medfødt og erhvervet hæmofili (bl.a. til traumecenter)**  
*Rigshospitalet, Blegdamsvej*  
*Aarhus Universitetshospital, Skejby*
- 47. Komplicerede hæmostase- og koagulationsforstyrrelser. Varetages i tæt samarbejde med klinisk biokemi**  
*Rigshospitalet, Blegdamsvej*  
*Aarhus Universitetshospital, Skejby*  
*OUH Odense Universitetshospital*

## Infektionssygdomme

- 48. Kompliceret tuberkulose, herunder: (1) Ekstrapulmonal tuberkulose (ca. 5), (2) Vurdering med henblik på kirurgisk intervention, (3) Resistensproblematik (MDR-TB). Varetages i tæt samarbejde med neurokirurgi og intern medicin: infektionsmedicin**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej  
Aarhus Universitetshospital, Skejby  
OUH Odense Universitetshospital*

- 49. HIV (ca.10). Varetages i tæt samarbejde på matriklen med intern medicin: infektionsmedicin**

*Amager og Hvidovre Hospital, Hvidovre  
Aarhus Universitetshospital, Skejby  
Aalborg UH Nord  
OUH Odense Universitetshospital*

- 50. Importerede og andre sjældne infektionssygdomme (ca. 150). Varetages i tæt samarbejde på matriklen med intern medicin: infektionsmedicin forankret i en fælles enhed. Ukompliceret malaria kan varetages på regionsfunktionsniveau**

*Amager og Hvidovre Hospital, Hvidovre  
Aarhus Universitetshospital, Skejby  
Aalborg UH Nord  
OUH Odense Universitetshospital*

## Immunologi

- 51. Svære eller komplicerede tilfælde af immundefekt (40-50/100 000). Varetages i tæt samarbejde med klinisk immunologi**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej  
Aarhus Universitetshospital, Skejby*

## Kardiologi

- 52. Medfødte misdannelser i hjertet og de store kar (persisterende foramen ovale inkluderet) (ca. 500). Varetages i tæt samarbejde på matriklen med thoraxkirurgi. Ved prænatal diagnosticeret misdannelse i hjertet, som forventes at have klinisk betydning i neonatalperioden, samt ved ledningsforstyrrelser, skal forløsning ske på sygehus med højt specialiseret funktion i pædiatri. Forventes behov for hjertekirurgi eller anden interventionsbehandling i neonatalperioden skal forløsning ske på sygehus med børnehjertekirurgi. Udredning af det ikke-akutte barn ved mistanke om medfødte misdannelser i hjertet og de store kar, samt efterkontrol og efterbehandling af ukomplicerede tilfælde, kan evt. varetages på regionsfunktionsniveau i formaliseret samarbejde efter Sundhedsstyrelsens godkendelse**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej (afgørelsen afventer yderligere afklaring)  
Aarhus Universitetshospital, Skejby (afgørelsen afventer yderligere afklaring)  
Aalborg UH Nord (afgørelsen afventer yderligere afklaring)  
Sjællands Universitetshospital, Roskilde (afgørelsen afventer yderligere afklaring)  
Næstved Sygehus (afgørelsen afventer yderligere afklaring)  
OUH Odense Universitetshospital (afgørelsen afventer yderligere afklaring)*

- 53. Sygdomme i hjertemuskulaturen (ca. 25), herunder: (1) Infektive og reaktive hjertesygdomme (endo-, myo- og perikarditis/eksudat, cardiomyopati), (2) Rheumatologiske hjertesygdomme**

**(Kawasakis syndrom, febris rheumatika), (3) Toksiske hjertesygdomme (cytostatika induceret cardiomyopati) og cardiomyopati som led i anden skeletmyopati eller metabolisk lidelse**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby*

*OUH Odense Universitetshospital (i formaliseret samarbejde)*

**54. Ledningsforstyrrelser i hjertet (ca. 150), herunder: (1) Ledningsforstyrrelser (SA blok, AV blok, intraventrikulær blok), (2) Hjerterytmeforstyrrelser (atrieflimren, atrieflagren, persisterende/paroxysiske bradykardier og takykardier)**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby*

*OUH Odense Universitetshospital (i formaliseret samarbejde)*

**55. Anden hjertesygdom (ca.100), herunder: (1) Pulmonal hypertension (primær, sekundær, neonatal), (2) Dyslipidemi som ikke er led i metabolisk syndrom**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby*

*OUH Odense Universitetshospital (i formaliseret samarbejde)*

**56. Arvelige hjertesygdomme (ca. 10), herunder slægtningundersøgelser (familiær cardiomyopati, langt QT syndrom, kort QT syndrom, Brugada´s syndrom, catecholaminerg polymorf ventrikulær takykardi). Varetages i tæt samarbejde med intern medicin: kardiologi og klinisk genetik**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby*

*OUH Odense Universitetshospital (i formaliseret samarbejde)*

## **Nefrologi**

**57. Nyreinsufficiens (ca. 150): (1) Akut eller kronisk med GFR under 60 ml/min/1,73m<sup>2</sup> eller muligt behov for dialyse, plasmaferese eller nyrebiopsi og Glomerulopati (ca. 100), (2) Glomerulonefritis, nefrotisk syndrom og hæmaturi med behov for biopsi og/eller behov for anden immunsuppressiv behandling end binyrebarkhormon**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby*

*OUH Odense Universitetshospital*

**58. Hypertension (ca. 75). Hypertensiv krise og/eller hypertension med behov for mere end to-stofsbehandling og Renovaskulær hypertension med behov for forberedelse til behandling i udlandet (ca. 15)**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby*

*OUH Odense Universitetshospital*

**59. Urinvejsinfektion (ca. 400). Komliceret recidiverende øvre urinvejsinfektion med behov for udredning for/ behandling af vesicoureteral refluks. Varetages i tæt samarbejde med børneurologer**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby*

*Aalborg UH Nord (i formaliseret samarbejde)*

*OUH Odense Universitetshospital*

- 60. Urininkontinens. Kompliceret/behandlingsrefraktær urininkontinens. Inkontinens ved neurogen blæredysfunktion. Varetages i tæt samarbejde med børneurologer**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby*

*Aalborg UH Nord (i formaliseret samarbejde)*

*OUH Odense Universitetshospital*

### Neuropædiatri

- 61. Vaskulær neuropædiatri, herunder cerebrovaskulære malformationer, apopleksi m.v. Varetages i tæt samarbejde med neurokirurgi**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby*

- 62. Rehabilitering af børn og unge med erhvervet hjerneskade (ca. 50)**

*Amager og Hvidovre Hospital, Hvidovre*

*Regionshospitalet Hammel Neurocenter*

- 63. Indsætning af baklofenpumpe (ca. 150). Varetages i tæt samarbejde med neurokirurgi. Behandling, inkl. påfyldning foregår på regionsfunktionsniveau**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby*

*Aalborg UH Nord*

*OUH Odense Universitetshospital*

- 64. Vurdering med henblik på rizotomi (ca. 0-5). Varetages i tæt samarbejde med neurokirurgi**

*OUH Odense Universitetshospital*

- 65. Vurdering i gang-laboratorium**

*Amager og Hvidovre Hospital, Hvidovre*

*OUH Odense Universitetshospital*

- 66. Svær epilepsi, herunder: (1) Vurdering under indlæggelse ved svære eller uafklarede anfald , (2) Behov for intensiv langvarig observation, (3) Refraktær status epilepticus, (4) Behov for særlig neuropsykologisk vurdering, (5) Fortsatte anfald og/eller bivirkninger 1 år efter diagnosetidspunktet og/eller ved utilstrækkelig effekt og/eller bivirkninger efter afprøvning af 3-4 antiepileptika, (6) Medicinsk intraktabel epilepsi hvor kirurgisk behandling overvejes. Varetages i tæt samarbejde med neurologi og neurokirurgi**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*OUH Odense Universitetshospital (ej medicinsk intraktabel epilepsi hvor kirurgisk behandling overvejes)*

*Epilepsiafsnit Børn, Børneskolen, Læger (i formaliseret samarbejde)(Epilepsihospitalet Filadelfia) (ej refraktær status epilepticus)*

- 67. Generelle atrofiske forstyrrelser, som primært påvirker centralnervesystemet, samt Ekstrapyramidale sygdommer og bevægeforstyrrelser, herunder: (1) Arvelig ataksi og paraplegi, (2) Spinal muskelatrofi, (3) Beslægtede syndromer, (4) Paralysis agitans, (5) Dystoni. Varetages i tæt samarbejde med neurologi**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby*

- 68. Tourette med svære tics og komorbiditet (ca. 120). Varetages i tæt samarbejde med børne- og ungdomspsykiatri**



*Herlev og Gentofte Hospital, Herlev  
Aalborg UH Nord (i formaliseret samarbejde)  
OUH Odense Universitetshospital*

**69. Demyeliniserende sygdomme i centralnervesystemet, fx dissemineret sclerose, myelitis transversa acuta og neuromyelitis optica**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej  
Aarhus Universitetshospital, Skejby  
OUH Odense Universitetshospital*

**70. Inflammatoriske tilstande i nervesystemet, herunder kompliceret en-cephalitis og polyneuropatier**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej  
Aarhus Universitetshospital, Skejby  
OUH Odense Universitetshospital*

**71. Neuromuskulære og primære muskelsygdomme, herunder: (1) Dystorfa muskolorum, (2) Mitochondrie myophati, (3) Arthrogryposis mulitplex, (4) Myastheni. Varetages i tæt samarbejde med klinisk genetik**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej  
Aarhus Universitetshospital, Skejby  
Aalborg UH Nord (i formaliseret samarbejde)  
OUH Odense Universitetshospital*

## **Reumatologi**

**72. Kompliceret juvenil idiopatisk arthritis (ca. 900), herunder: (1) Kæbeledsartrit, (2) Okulær inflammation, (3) IgM-reuma-faktor positiv, (4) Polyartikulær, (5) Psoriasis relateret, (6) Intensiv medicinsk behandling fx med biologiske lægemidler, (7) Svær kontrollerbar aktiv JIA. Samt Arthritis associeret til kronisk inflammatorisk tarmsygdom. Vedligeholdelsesbehandling kan varetages på regionsfunktionsniveau i formaliseret samarbejde med højt specialiseret niveau**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej  
Aarhus Universitetshospital, Skejby  
Næstved Sygehus (i formaliseret samarbejde)(kun vedligeholdelsesbehandling)  
OUH Odense Universitetshospital*

**73. Komplicerede bindevævssygdomme (ca. 100), herunder systemisk lupus erythematosus, dermatomyositis, scleroderma og mixed connective tissue disease (MCTD)**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej  
Aarhus Universitetshospital, Skejby  
OUH Odense Universitetshospital (i formaliseret samarbejde)*

**74. Primære vaskulitsygdomme (ca. 30), Autoinflammatoriske sygdomme (ca. 30),og Andre inflammatoriske sygdomme (ca. 100), herunder polyarteritis nodosa, Takayasu´s arteritis, Behcet´s sygdom og Wegeners granulomatose, familiær middelhavsfeber, kronisk rekurrent multifokal osteomyelitis og sarcoidose**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej  
Aarhus Universitetshospital, Skejby  
OUH Odense Universitetshospital (i formaliseret samarbejde)*

## **Allergologi**

- 75. Sjældne, komplekse og/eller alvorlige allergiske sygdomme med involvering af flere organer og multiple/svære allergier, ofte med behov for multidisciplinær indsats, herunder: (1) Svær fødevarerallergi, (2) Medikamentelle reaktioner med anafylaksi, (3) Svære symptomer som ikke kan kontrolleres på standardbehandling, (4) Bronkiale provokationer med allergener, (5) Svær traktabel kronisk urticaria, (6) Biologisk behandling af astma (behandling med anti-IgE).**

**Varetages tæt samarbejde med dermatologi og intern medicin: lungemedicin**

*Herlev og Gentofte Hospital, Herlev*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby*

*Regionshospitalet Viborg (i formaliseret samarbejde)(kun svær fødevarerallergi)*

*OUH Odense Universitetshospital*

- 76. Hereditært angioødem og mastocytose. Varetages i et multidisciplinært team med dermatovenerologi og intern medicin: lungesygdomme med fælles retningslinjer og fælles konferencer**

*Aarhus Universitetshospital, Skejby*

*OUH Odense Universitetshospital*

### Socialpædiatri

- 77. Komplicerede og/ el. svære overgreb mod børn, og mistanke herom (ca. 600), herunder: (1) Seksuelle overgreb og krænkelse mod børn og mistanke herom, (2) Komplicerede tilfælde af fysisk overgreb og mistanke herom f.eks. ved svære hovedtraumer og multiple frakturer, (3) Komplicerede tilfælde af medicinsk børnemishandling (Munchausen by Proxy), (4) Behov for særlige undersøgelser. varetages i tæt samarbejde med retsmedicin**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej (kun seksuelle overgreb og krænkelse mod børn og mistanke herom)*

*Herlev og Gentofte Hospital, Herlev (ej seksuelle overgreb og krænkelse mod børn og mistanke herom).*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby*

*OUH Odense Universitetshospital*

- 78. Anorexia nervosa < 12 år, somatisk truede. Varetages i tæt samarbejde med børne- og ungdomspsykiatri med fælles retningslinjer**

*Herlev og Gentofte Hospital, Herlev*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby*

*OUH Odense Universitetshospital*

### Transplantationer

- 79. Autolog stamcelletransplantation (ca. 10)**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby*

- 80. Allogen stamcelletransplantation (ca. 25). Varetages i tæt samarbejde med intern medicin: hæmatologi på matriklen**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

- 81. Nyretransplantation (ca. 10). Varetages i tæt samarbejde med intern medicin: nefrologi og urologi**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby (i formaliseret samarbejde)*

*OUH Odense Universitetshospital*

- 82. Transplantation af hjerte, lunger, lever, pankreas og kombineret nyre-pankreas. Varetages i tæt samarbejde med intern medicin: nefrologi, thoraxkirurgi og kirurgi**

### Sjældne sygdomme

- 83. Neurofibromatosis Recklinghausen, og andre sjældne genetiske harmatøse sygdomme herunder Noonan og Tuberøs sclerose. Varetages i et multidisciplinært team i samarbejde med relevante specialer med bl.a. klinisk genetik og Centre for sjældne sygdomme og med fælles retningslinjer og fælles konferencer jævnfør National strategi for sjældne sygdomme**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby*

*OUH Odense Universitetshospital (i formaliseret samarbejde)*

- 84. Sjældne metaboliske lidelser, herunder forstyrrelser i stofskiftet for aminosyrer, fedtsyrer, lipoproteiner, sfingolipider, glycosamioglykaner, glykoproteiner, nukleinsyrer, porfyriner, bilirubin m.v., samt Phenylketonuri, Spielmeyer-Vogt og andre neuronale ceroid-lipofuscinoser. Varetages i et multidisciplinært team i samarbejde med relevante specialer med bl.a. klinisk genetik og Centre for sjældne sygdomme og med fælles retningslinjer og fælles konferencer jævnfør National strategi for sjældne sygdomme**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby (kun Spielmeyer-Vogt og andre neuronale ceroid-lipofuscinoser)*

- 85. Andre sjældne sygdomme, herunder: (1) Osteogenesis imperfecta, (2) Marfan Syndrom, (3) Ehlers-Danlos syndrom, børn og vaskulær type, og andre sjældne genetiske bindevævssygdomme, (4) Kromosomale afvigelser med kompleks symptomatologi fx. 22Q11 deletion syndrom, (5) Prader Willi syndrom og andre syndromer med kompleks symptomatologi og retardering, fx. Angelman, Rett, Bardet- Biedl, (6) Kraniofaciale syndromer og misdannelser fx Apert syndrom, Crouzon, CHARGE m.fl., (7) Andre komplekse medfødte eller arvelige sjældne sygdomme ikke placeret andetsteds i specialevejledningerne med behov for multidisciplinær udredning, viderevisitation eller behandling. Varetages i et multidisciplinært team i samarbejde med relevante specialer med bl.a. klinisk genetik og Centre for sjældne sygdomme og med fælles retningslinjer og fælles konferencer jævnfør National strategi for sjældne sygdomme**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby*

- 86. Bugvægs- og neuralrørsdefekter herunder, Blæreekstrofi og Myelomeningocele. Varetages i tæt samarbejde med børnekirurgi, neurokirurgi, neurologi, urologi og andre relevante specialer. Varetages i et multidisciplinært team i samarbejde med relevante specialer med bl.a. klinisk genetik og Centre for sjældne sygdomme og med fælles retningslinjer og fælles konferencer jævnfør National strategi for sjældne sygdomme**

*Rigshospitalet, Blegdamsvej*

*Aarhus Universitetshospital, Skejby*

*OUH Odense Universitetshospital*

## Monitorering af specialfunktioner i pædiatri

Sundhedsstyrelsen følger løbende op på, om den gældende specialeplan er tidssvarende, relevant og dækkende. Det sker gennem årlige statusrapporter om opfyldelse af krav til specialfunktionerne. Dertil kommer, at Sundhedsstyrelsen årligt vil monitorere udvalgte specialfunktioner i specialet. Monitoreringen baseres på data fra Fødselsregisteret suppleret med data fra Landspatientregisteret samt data fra Dansk Børnecancer Register.

Sundhedsstyrelsen vil årligt monitorere følgende specialfunktioner i pædiatri, som beskrevet nedenfor:

### Immature nyfødte og intensiv behandling af nyfødte

Højt specialiseret funktion:

18. Behandling af immature, gestationsalder  $\leq 27+6$  uger (ca. 200) og intensiv behandling af alle nyfødte, herunder respiratorbehandling (ca. 350). Transport af intensivt syge nyfødte skal foregå ved specialuddannet transportteam.

Formålet med monitoreringen af specialfunktionen er at undersøge aktiviteten på de relevante afdelinger, som er godkendt til at varetage specialfunktionen, og der foretages to forskellige datatræk på denne specialfunktion; dels ift. behandling af immature nyfødte børn, dels ift. Intensiv behandling af nyfødte. Varetagelsen af specialfunktionen har været debatteret i forbindelse med revisionen af specialeplanen og er derfor interessant at følge.

#### Datakilde og – afgrænsning ift. immature nyfødte

Monitoreringen baseres på en population udtrukket fra Fødselsregisteret suppleret med data fra Landspatientregisteret, og omfatter kontakter til offentlige og private sygehuse (offentligt finansierede kontakter), som baserer sig på både afsluttede og uafsluttede indlæggelser henholdsvis ambulante kontakter. Funktionen er defineret ved SKS-koden i boksen nedenfor. Inklusionskriteriet er levendefødte børn født i den periode der trækkes data på, med svangerskabslængde kortere end 28 uger samt registreret med diagnosekoden i sygehuskontakt i en efterfølgende periode på 7 dage efter fødslen.

Diagnose (aktions- eller bidiagnose)	
DP072	Immatunitet

#### Datakilde og – afgrænsning ift. intensiv behandling af nyfødte

Monitoreringen baseres på en population udtrukket fra Fødselsregisteret suppleret med data fra Landspatientregisteret, og omfatter kontakter til offentlige og private sygehuse (offentligt finansierede kontakter), som baserer sig på både afsluttede og uafsluttede indlæggelser henholdsvis ambulante kontakter. Funktionen er defineret ved SKS-koderne i boksen nedenfor. Inklusionskriteriet er levendefødte børn født i den periode der trækkes data på, registreret med en af procedurekoderne i en efterfølgende periode på 28 dage efter fødslen.

Procedurekode	
BFHC93	Behandling med blodtryksforhøjende middel
BFHC93A	Behandling med adrenalin
BFHC93B	Behandling med noradrenalin
BFHC93C	Behandling med dopamin
BFHC93D	Behandling med terlipressin
BFHC93E	Behandling med metylenblåt
BFHC93F	Behandling med nitroglycerin

BFHC93G	Behandling med nitroprussid
BGDA0	Respiratorbehandling
BGDA00	PEEP-behandling med respirator
BGDA01	Differentieret respiratorbehandling
BGDA02	Respiratorbehandling i bugleje

### Kræft hos børn

Højt specialiseret funktion:

43. Kræft inkl. maligne hæmatologiske sygdomme (ca. 200), herunder:

- CNS tumorer
- Solide tumorer
- Malign hæmatologi

Varetages i et multidisciplinært team på matriklen med klinisk onkologi og intern medicin: hæmatologi, samt andre relevante specialer, herunder neurokirurgi, ortopædkirurgi, thoraxkirurgi, leverkirurgi og børnekirurgi.

Formålet med monitoreringen af specialfunktionen er at belyse kvaliteten af varetagelsen af specialfunktionen ved hjælp af kvalitetsmål registreret i den eksisterende kvalitetsdatabase på området.

#### Datakilde og – afgrænsning

Monitoreringen baseres på data fra den kliniske database, Dansk Børnecancer Register. Registret modtager indberetninger fra de børneonkologiske centre, hvor >98 % af cancertilfælde hos børn under 15 år behandles. I databasen sker en automatisk generering af data baseret på registreringer i Landspatientregisteret (LPR), som importeres til databasen.

Der trækkes på følgende indikatorer fra Dansk Børnecancer Register:

- |  |
|--|
| <ul style="list-style-type: none"> <li>• Tid fra diagnosedato til dato for 1. behandlingsdag. Standard 14 dage</li> <li>• Overlevelse. Standard: &gt; 80%</li> </ul> |
|--|

For mere udførlig beskrivelse af principper for monitoreringen se Sundhedsstyrelsens hjemmeside.

### Baggrund for udarbejdelse af specialevejledningen

Sundhedsstyrelsen har udarbejdet denne specialevejledning på baggrund af en revision af specialevejledningen fra Specialeplan 2010 og har i arbejdet indhentet rådgivning fra faglige repræsentanter fra regionerne samt fra de relevante videnskabelige selskaber m.v. Sundhedsstyrelsens udgivelse 'Specialeplanlægning - begreber, principper og krav' (tilgængelig fra Sundhedsstyrelsens hjemmeside) beskriver rammerne for specialeplanlægningen.

Følgende udgivelser er inddraget i specialeplanlægningen i relevant omfang:

- Retningslinjer for kirurgisk behandling af medicinsk intractabel epilepsi, 2003
- Sundhedsstyrelsens notat: Den fremtidige tilrettelæggelse af epilepsikirurgi, 2004
- Sundhedsstyrelsens rapport 'Styrket Akutberedskab', 2007
- Sundhedsstyrelsens pakkeforløb på kræftområdet
- Sundhedsstyrelsens forløbsprogram for rehabilitering af børn og unge med erhvervet hjerneskade, 2011
- Sundhedsstyrelsens rapport: Kronisk respirationsinsufficiens som følge af neuromuskulære lidelser, thoraxdeformiteter mv., 2012
- Sundhedsstyrelsens rapport: National strategi for sjældne sygdomme, 2014

- National klinisk retningslinje for fysioterapi og ergoterapi til børn og unge med nedsat funktionsevne som følge af cerebral parese – 9 udvalgte indsatser, 2014S