

24-11-2015

Sagsnr. 4-1012-44/34/
Reference DGO
T 72 22 75 63

Revideret specialevejledning for pædiatri (version til ansøgning)

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

Ud fra denne reviderede specialevejledning kan der ansøges om varetagelse af specialfunktioner. Efter vurdering af ansøgninger vil Sundhedsstyrelsen udsende en ny specialevejledning, hvoraf de godkendte matrikler fremgår.

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 ambulant og indlæggelser. Akutte indlæggelser udgør omkring 85-95 % af alle indlæggelser i pædiatri. Derudover er der en betydelig ambulant 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 ambulant 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 voksenspeciale 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 sær-

ligt 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 adfærdsforstyrrelser. 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 specialfunktionsniveau.

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 speciallets 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.

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.

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.

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.
3. Udredning, herunder endoskopi, samt behandling af svær dysfagi (ca. 60 patienter). Varetages i tæt samarbejde med kirurgi og intern medicin: gastroenterologi.
4. Ukomplicerede tilfælde af medfødte gastrointestinale misdannelser, herunder stabile tilfælde af diaframahernie, Hirschsprungs sygdom m.v. Varetages i tæt samarbejde med kirurgi.
5. Malabsorption som følge af gastrointestinal resektion uden behov for parenteral ernæring (prævalens: ca. 80).

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.

Infektionssygdomme

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

Neuropædiatri

8. Behandling med baklofen pumpe, herunder påfyldning.
9. Intramuskulær botulinum toxinbehandling.

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.

Reumatologi

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

Socialpædiatri

13. Børn af kvinder med alkohol- og stofmisbrug (prævalens ca. 1.200)
Kan varetages på hovedfunktionsniveau i formaliseret samarbejde med regionsfunktionen.
14. Anoreksia nervosa, somatisk truede børn ≥ 12 år (ca. 100)
Varetages i tæt samarbejde med børne- og ungdomspsykiatri med fælles retningslinjer.

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.

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.
16. Intensiv terapi til børn ≥ 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.
17. ECMO efter neonatalperioden. Varetages i tæt samarbejde på matriklen med anæstesiologi.
Varetages i tæt samarbejde med anæstesiologi med særlige kompetencer på matriklen.

Transport af intensivt syge børn skal foregå ved specialuddannet transport team.

Neonatalogi

Transport af intensivt syge nyfødte skal foregå ved specialuddannet transport team.

18. Behandling af immature, gestationsalder $\leq 27+6$ uger (ca. 200) og intensiv behandling af alle nyfødte, herunder respiratorbehandling (ca. 350) (monitoreres).
19. Komplicerede og sjældne procedurer, herunder udskiftningstransfusion og hypotermibehandling efter asfyksi (>60/år).
20. ECMO i neonatalperioden (ca. 10) Varetages i tæt samarbejde på matriklen med anæstesiologi.
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.

Pulmonologi

22. Cystisk fibrose (ca. 15, prævalens ca. 200).
23. Primær ciliedyskinesi (ca. 5, prævalens ca. 80).
24. Empyem, parapneumoniske effusioner, hydrothorax og pleurale sygdomme (ca. 25).
Varetages i tæt samarbejde på matriklen med thoraxkirurgi.
25. Børn med tracheostomi og komplikationer hertil.
Varetages i tæt samarbejde med anæstesiologi, respirationscentre, og otorhino-laryngologi.
26. Diffuse interstitielle lungelidelser (ca. 5, prævalens ca. 100).
27. Medfødte misdannelser i luftveje. (ca. 15, prævalens ca. 100) herunder:
 - Alle former for stenoser i luftveje
 - Svær tracheobronchomalaci

- Kongenit lobær hyperinflation (kongenit emfysem)
- Cystisk adenomatoid mal formation (CAM)
- Lunge sekvester
- Bronkialcyste

Varetages i tæt samarbejde med thoraxkirurgi, anæstesiologi, respirationscentre og oto-rhino-laryngologi.

Endokrinologi

28. Hypofysesygdomme m.v., herunder:
 - Hypofyseinsufficiens (ej isoleret væksthormonmangel)
 - Gigantisme (øget væksthormon produktion)
 - Cushings syndrom (hypofysær)
 - Diabetes insipidus
 - Hyperprolaktinæmi
 - Andre komplicerede vækst- og pubertetsforstyrrelser
29. Binyresygdomme (ca. 10, prævalens 100-150), herunder:
 - Adrenogenitalt syndrom og andre binyreenzymdefekter
 - Primær binyrebarkinsufficiens
 - Cushings syndrom (binyre og ektopisk)
 - Hyperaldosteronisme, pseudohypoaldosteronisme
30. Calciummetaboliske sygdomme (ca. 5, prævalens ca. 70), herunder:
 - Hypoparathyreoidisme, primær hyperparathyreoidisme
 - Arvereditær rakitis, herunder hypofosfatæmisk rakitis
 - Kompliceret hypocalciæmi og hypercalciæmi

Varetages i tæt samarbejde med klinisk genetik.

31. Kompliceret thyreotoksikose (ca. 10, prævalens ca. 6070).
32. Endokrinologiske senfølger til onkologisk behandling (ca. 50, prævalens ca. 200).
33. Disorders of sexual development(ca. 60, prævalens ca. 250), ,og disorders of sexual development herunder:
 - Kønnskromosomanomalier fx turner og Klinefelter syndrom(ca. 30, prævalens ca. 150)
 - Forstyrrelser i androgen syntese eller funktion
 - Gonadedysgenesi
 - Andre forstyrrelser i ovarie- eller testikelfunktion

Varetages i tæt samarbejde med klinisk genetik

34. Multiple endokrinopati (ca. 10, prævalens ca. 50), herunder:
 - Multipel endokrin neoplasie type I, II
 - Autoimmun polyendokrinopati
35. Forstyrrelser i glukosestofskiftet, herunder
 - Juvenil diabetes med senkomplikationer (ca. 20)
 - Kompliceret monogen diabetes

36. Komliceret hypoglykæmi (ej diabetesrelateret) herunder hyperinsulinisme (ca. 5, prævalens ca. 60).
37. Svær kønsidentitetsforstyrrelse, herunder ønske om kønsskifte hos børn og unge. Varetages i tæt samarbejde med børne- og ungdomspsykiatri, psykiatri (sexologi).

Gastroenterologi

38. Behandling af komplicerede tilfælde af kronisk inflammatorisk tarmsygdom (ca. 60, prævalens ca. 400), herunder:
- Debut inden 10 års alderen
 - Behandling med biologiske lægemidler
 - 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.

39. Komplicerede tilfælde af medfødte misdannelser i mavetarmkanalen (prævalens ca. 50), herunder:
- Korttarmssyndrom med behov for vedvarende parenteral ernæring/hjemme parenteral ernæring
 - Opfølgning efter tyndtarmstransplantation.
 - Komplekse pancreassygdomme, herunder kronisk pancreatitis, exocrin pancreasinsufficiens og arvelig pancreatitis

Varetages i tæt samarbejde med kirurgi med særlige kompetencer.

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

Hepatologi

41. Infektøs leverbetændelse (hepatitis B og C). Varetages i tæt samarbejde med intern medicin: infektionsmedicin.
Kontrol og vedligeholdelsesbehandling kan varetages på regionsfunktionsniveau.
42. Komliceret leversygdom herunder:
- Akut leversvigt uafhængig af genese, INR>1,5 (ca. 10)
 - Autoimmun hepatitis
 - Autoimmun scleroserende cholangitis
 - Primær scleroserende cholangitis.
 - Progressiv familiær intrahepatisk kolestase, Mb Wilson og andre arvelige sygdomme med risiko for fibroseudvikling.(ca. 4)
 - Alfa-1-antitrypsin mangel med påvirket leverfunktion (ca.4)
 - Transplantationsvurdering (ca. 6-7)

Varetages i tæt samarbejde med intern medicin: hepatologi.

Hæmatologi/onkologi

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. (monitoreres)

44. Svære kroniske anæmier (ca. 100), herunder:

- Blackfan-Diamond anæmi samt andre medfødte transfusionskrævende dyserythropoietiske anæmier
- Pyruvatkinasemangel samt hæmolytisk anæmi som følge af svære erythrocytenzymdefekter

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.

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).

47. Komplexerede hæmostase- og koagulationsforstyrrelser. Varetages i tæt samarbejde med klinisk biokemi.

Infektionssygdomme

48. Komplexeret tuberkulose, herunder:

- Ekstrapulmonal tuberkulose (ca. 5)
- Vurdering med henblik på kirurgisk intervention
- Resistensproblematik (MDR-TB)

Varetages i tæt samarbejde med neurokirurgi og intern medicin: infektionsmedicin.

49. HIV (ca. 10).

Varetages i tæt samarbejde på matriklen med intern medicin: infektionsmedicin.

50. Importerede og andre sjældne infektionssygdomme (ca. 150).

Varetages i tæt samarbejde på matriklen med intern medicin: infektionsmedicin forankret i en fælles enhed. Ukomplexeret malaria kan varetages på regionsfunktionsniveau.

Immunologi

51. Svære eller komplexerede tilfælde af immundefekt (40-50/100 000)

Varetages i tæt samarbejde med klinisk immunologi.

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 højtspecialiseret 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.
53. Sygdomme i hjertemuskulaturen (ca. 25), herunder:
- Infektiøse og reaktive hjertesygdomme (endo-, myo- og perikarditis/eksudat, cardiomyopati)
 - Rheumatologiske hjertesygdomme (Kawasakis syndrom, febris rheumatika)
 - Toksiske hjertesygdomme (cytostatika induceret cardiomyopati) og cardiomyopati som led i anden skeletmyopati eller metabolisk lidelse
54. Ledningsforstyrrelser i hjertet (ca. 150), herunder:
- Ledningsforstyrrelser (SA blok, AV blok, intraventrikulær blok)
 - Hjerterytmeforstyrrelser (atrieflimren, atrieflagren, persisterende/paroxystiske bradykardier og takykardier)
55. Anden hjertesygdom (ca. 100), herunder
- Pulmonal hypertension (primær, sekundær, neonatal)
 - Dyslipidemi som ikke er led i metabolisk syndrom
56. Arvelige hjertesygdomme (ca. 10), herunder slægtningsundersøgelser (familier 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.

Nefrologi

57. Nyreinsufficiens (ca. 150):
Akut eller kronisk med GFR under 60 ml/min/1,73m² eller muligt behov for dialyse, plasmaferese eller nyrebiopsi og Glomerulopati (ca. 100)
Glomerulonefritis, nefrotisk syndrom og hæmaturi med behov for biopsi og/eller behov for anden immunsuppressiv behandling end binyrebarkhormon.
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).

59. Urinvejsinfektion (ca. 400)
Kompliceret recidiverende øvre urinvejsinfektion med behov for udredning for/ behandling af vesicoureteral refluks.
Varetages i tæt samarbejde med børneurologer.
60. Urininkontinens
Kompliceret/behandlingsrefraktær urininkontinens. Inkontinens ved neurogen blæredysfunktion. Varetages i tæt samarbejde med børneurologer.

Neuropædiatri

61. Vaskulær neuropædiatri, herunder cerebrovaskulære malformationer, apopleksi m.v. Varetages i tæt samarbejde med neurokirurgi.
62. Rehabilitering af børn og unge med erhvervet hjerneskade (ca. 50).
63. Indsætning af baklofenpumpe (ca. 150). Varetages i tæt samarbejde med neurokirurgi. Behandling, inkl. påfyldning foregår på regionsfunktionsniveau.
64. Vurdering med henblik på rizotomi (ca. 0-5).
Varetages i tæt samarbejde med neurokirurgi.
65. Vurdering i gang-laboratorium.
66. Svær epilepsi, herunder:
- Vurdering under indlæggelse ved svære eller uafklarede anfald
 - Behov for intensiv langvarig observation
 - Refraktær status epilepticus
 - Behov for særlig neuropsykologisk vurdering
 - Fortsatte anfald og/eller bivirkninger 1 år efter diagnosetidspunktet og/eller ved utilstrækkelig effekt og/eller bivirkninger efter afprøvning af 3-4 antiepileptika
 - Medicinsk intractabel epilepsi hvor kirurgisk behandling overvejes
- Varetages i tæt samarbejde med neurologi og neurokirurgi.
67. Generelle atrofiske forstyrrelser, som primært påvirker centralnervesystemet, samt Ekstrapyramidale sygdomme og bevægeforstyrrelser, herunder
- arvelig ataksi og paraplegi
 - spinal muskelatrofi
 - beslægtede syndromer
 - Paralysis agitans
 - Dystoni
- Varetages i tæt samarbejde med neurologi.
68. Tourette med svære tics og komorbiditet (ca. 120) Varetages i tæt samarbejde med børne- og ungdomspsykiatri.
69. Demyeliniserende sygdomme i centralnervesystemet, fx dissemineret sklerose, myelitis transversa acuta og neuromyelitis optica.

70. Inflammatoriske tilstande i nervesystemet, herunder kompliceret encephalitis og polyneuropatier.
71. Neuromuskulære og primære muskelsygdomme, herunder
- dystorfa muskulorum
 - mitokondrie myopati
 - arthrogryposis multiplex
 - myastheni

Varetages i tæt samarbejde med klinisk genetik

Reumatologi

72. Kompliceret juvenil idiopatisk arthritis (ca. 900), herunder:
- Kæbeledsartrit
 - Okulær inflammation
 - IgM-reuma-faktor positiv
 - Polyartikulær
 - Psoriasis relateret
 - Intensiv medicinsk behandling fx med biologiske lægemidler
 - Svær kontrollerbar aktiv JIA

samt Arthritis associeret til kronisk inflammatorisk tarmsygdom.

Vedligeholdelsesbehandling kan varetages på regionsfunktionsniveau i formaliseret samarbejde med højt specialiseret niveau.

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

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:
- Svær fødevareallergi
 - Medikamentelle reaktioner med anafylaksi
 - Svære symptomer som ikke kan kontrolleres på standardbehandling
 - Bronkiale provokationer med allergener
 - Svær traktabel kronisk urticaria
 - Biologisk behandling af astma (behandling med anti-IgE)

Varetages tæt samarbejde med dermatologi og intern medicin: Lungemedicin.

76. Hereditært angioødem og mastocytose. Varetages i et multidisciplinært team med dermato-venerologi og intern medicin: langesygdomme med fælles retningslinjer og fælles konferencer..

Socialpædiatri

77. Komplicerede og/ el. svære overgreb mod børn, og mistanke herom (ca. 600), herunder:
- Seksuelle overgreb og krænkelse mod børn og mistanke herom
 - Komplicerede tilfælde af fysisk overgreb og mistanke herom f.eks. ved svære hovedtraumer og multiple frakturer
 - Komplicerede tilfælde af medicinsk børnemishandling (Munchausen by Proxy)
 - Behov for særlige undersøgelser
- Varetages i tæt samarbejde med retsmedicin
78. Anorexia nervosa < 12 år, somatisk truede.
Varetages i tæt samarbejde med børne- og ungdomspsykiatri med fælles retningslinjer

Transplantationer

79. Autolog stamcelletransplantation (ca. 10).
80. Allogen stamcelletransplantation (ca. 25).
Varetages i tæt samarbejde med intern medicin: hæmatologi på matriklen.
81. Nyretransplantation (ca. 10).
Varetages i tæt samarbejde med intern medicin: nefrologi og urologi.
82. Transplantation af hjerte, lunger, lever, pankreas og kombineret nyre-pankreas.
Varetages i tæt samarbejde med intern medicin: nefrologi, thoraxkirurgi og kirurgi.

Sjældne sygdomme

Alle nedenstående funktioner 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.

83. Neurofibromatosis Recklinghausen, og andre sjældne genetiske harmatøse sygdomme herunder Noonan og Tuberøs sclerose.
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.
85. Andre sjældne sygdomme, herunder
- Osteogenesis imperfecta
 - Marfan Syndrom
 - Ehlers-Danlos syndrom, børn og vaskulær type, og andre sjældne genetiske bindevævssygdomme
 - Kromosomale afvigelser med kompleks symptomatologi fx. 22Q11 deletion syndrom
 - Prader Willi syndrom og andre syndromer med kompleks symptomatologi og retardering, fx. Angelman, Rett, Bardet- Biedl

- Kraniofaciale syndromer og misdannelser fx Apert syndrom, Crouzon, CHARGE m.fl.
- Andre komplekse medfødte eller arvelige sjældne sygdomme ikke placeret andetsteds i specialevejledningen med behov for multidisciplinær udredning, viderevisitation eller behandling.

86. Bugvægs- og neuralrørsdefekter herunder, Blæreekstrofi og Myelomeningocele.

Varetages i tæt samarbejde med børnekirurgi, neurokirurgi, neurologi, urologi og andre relevante specialer.

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 nogle enkelte specialfunktioner i specialet pædiatri.

Monitoreringen baseres på data fra Landspatientregisteret, og omfatter kontakter til offentlige og private sygehuse (offentligt finansierede kontakter), som både afsluttede og uafsluttede indlæggelser henholdsvis ambulante kontakter. Monitoreringsindikatorerne opgøres per år.

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

Regionsfunktioner

Ingen regionsfunktioner monitoreres.

Højt specialiserede funktioner

- Behandling af immature, gestationsalder $\leq 27+6$ uger (ca. 200) og intensiv behandling af alle nyfødte, herunder respiratorbehandling (ca. 350).
Ud over de ovenfor nævnte generelle kriterier, afgrænses monitoreringen af denne funktion ved monitorering af immature, gestationsalder $\leq 27+6$ uger med diagnosekoden:
DP072

Ud over de ovenfor nævnte generelle kriterier, afgrænses monitoreringen af denne funktion ved monitorering af intensiv behandling af alle nyfødte, herunder respiratorbehandling med diagnosekoden:
BGDA0*og/eller BFHC93* indenfor 28 dage efter fødslen

Der opgøres volumenindikatorer på antal unikke patienter og antal behandlinger på henholdsvis sygehusafdeling og geografisk lokalisation.

- Kræft inkl. maligne hæmatologiske sygdomme (ca. 200), herunder
 - CNS tumorer
 - Solide tumorer
 - Malign hæmatologi

Monitorering sker ved træk i den kliniske database Dansk Børnecancer register ved træk på følgende indikator:

- Andel patienter der bidrager til evaluering af behandlingskvalitet ved rapportering til internationale studier ved børnecancer

- Andel patienter der bidrager til evaluering af behandlingskvalitet ved rapportering til internationale studier ved børnecancer, akut leukæmi
Det opgøres på sygehus og adresse.

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