PAIDOS

TIDSSKRIFT FOR NORSK BARNELEGEFORENING 2010; 28(3): 61-100

Barentssamarbeide - Naboens barn
Nevrofag - Tuberøs sklerose og epilepsi
Debatt - Offentlig helseomsorg for barn

Kjære kolleger og venner!

Jeg håper at alle Paidos lesere har hatt en god og helsebringende ferie og at barneleger og alle våre samarbeidspartnere i omsorgen til barn i Norge nå er klare til å ta fatt på et nytt og utfordrende arbeidsår.

Russland er vårt store naboland i øst der vi vet at førsteprioritet er nå å investere i helse og utdannelse (Putin, 2008). I denne utgaven av Paidos fokuserer vi på oppvekstvilkår og helsetjenester til barn og ungdom i Russland i lys av forholdene i Norge.

"Naboens barn", skrevet av Pål Christian Bergstrøm, innleder om et norsk russisk samarbeide for å gi barn best mulig oppvekstvillkår på begge sider av grensen. Øyvind Skraastad forteller oss om det norsk russiske samarbeide om barnehjertekirurgi i Arkhangelsk. Ingvild Heier ser nærmere på utbredelse og behandling av HIV, TBC og difteri. Thor Willy Ruud Hansen informerer om Ufa samarbeidet og Svetlana I. Malyavskaya bidrar med en forskningsrapport om "Diagnostics of arteriosclerotic risk factors in school children in Arkhangelsk".

Etter at Dnlf lanserte sin statusrapport 2010 "Da lykkeliten kom til verden" inviterte Paidos til debatt om "Helsestasjonene og legetjenesten". Hvordan kan kommunale- og fastlegetjenester knyttes sammen for å gi barna et helhetlig tilbud av høy kvalitet? Trond Egil Hansen og Trond Markesstad diskuterer aspektene ved en organisering av helsestasjonstjenesten for barn.

I denne utgaven av Paidos kann du bl. a. også lese om tuberøs sklerose hos barn, om temaet tidlige kramper hos nyfødte og om sikring av barn i bil.

Vi takker for alle bidrag i dette nummeret. Det er den store bredden i faget vårt som gjør barnelegetidskriftet så spennende. Neste Paidos venter på ditt bidrag. Frist for innlevering av manuskripter er 01. November 2010. Send ditt bidrag til paidos@barnelegeforeningen.no

Stefan Kutzsche

Det kan ser ut som kirker akkurat som mennesker har en stor evne til omstilling. Den tyske evangelisk-lutherske kirken St. Petri har i perioden 1963-1993 fungert som bad for mange barn og voksne, og er etterpå igjen blitt kirke. Det morsomme er at kirken har beholdt tribunene og gulvflisene når det i dag igjen er kirke! Det beste som skapes underveis er også av verdi for fremtiden. Kultur er alltid i forandring og man må tro at alt kan forandre seg til det beste og at alt har sin tid.
Foto: Fra St. Petri kirkens informasjonstavle, Nina Skurtveit, 2010, NRK

Kurs og konferanser
se www.barnelegeforeningen.no

The European Academy of Paediatrics Society (EAPS): 23.-26. oktober 2010, København

Paidos©2010
Paidos forbeholder seg retten til å oppbevare og publisere artikler og annet stoff også i elektronisk form, for eksempel via internet. Fagpressens redaktørplakat ligger til grunn for utgivelsen. Alt som publiseres representerer forfatterens synspunkter. Disse samsvarer ikke nødvendigvis med redaksjonens eller Norsk Barnelegeforening sine offisielle synspunkter med mindre dette er presisert.

Paidos skal
- Speile trender og utvikling innen norsk barnemedisin
- Jobbe for økt interesse for barnehelse i et nasjonalt og internasjonalt perspektiv
- Være et vindu for samfunn og media mot norsk barnemedisin
- Sette fokus på viktige barnemedisinske tema
- Være et medlemsblad for Norsk Barnelegeforening

Redaksjonen mottar med takk alle bidrag fra leserne. Signerte artikler og innlegg står for forfatterens egen regning.

ISSN: 0804-1687 © Norsk Barnelegeforening

Redaktør
Stefan Kutzsche
paidos@barnelegeforeningen.no

Redaksjonsmedlemmer
Kristin Hodnekvam
Ingvild Heier
Torkil Benterud

paidosreaksjonen@barnelegeforeningen.no

Adresse
Paidos redaksjon
Gardeveien 17 (517)
0363 Oslo

Design
Akuttjournalen Arena AS
Liv K. Norland
artdirector@akuttjournalen.com

Materiellfrister
Nr. 04/2010 - 25. november

Forsidefoto
Paidos 2010

Opplag: 800

Antall utgivelser per år: 4

Paidos på nett
www.barnelegeforeningen.no

[innhold]

Paidos 2010; 28(3): 61-100

62 Redaktøren
Stefan Kutzsche

64 Helsestasjonene og legetjenesten
Thor Willy Ruud Hansen

65 Sikring av barn i bil - også legenes ansvar
Tor Einar Calisch

68 Barns helse i fokus
Trond Markestad

69 Fastlegen som helsestasjonslege
Trond Egil Hansen

70 Kirurgi til barn med medfødt hjertefeil i Arkhangelsk
Øyvind Skraastad

73 Naboens barn
Pål Christian Bergstrøm

77 Pediatri, klinisk etikk og samarbeid i Bashkortostan
Thor Willy Ruud Hansen

81 Diagnostics of arteriosclerotic risk factors in school children in Arkhangelsk
Svetlana I. Malyavskaya and Andrey V. Lebedev

83 Infeksjonssykdommer i Russland
Ingvild Heier

84 Medfødte infeksjoner hos nyfødte
Anne Karin Brigtsen

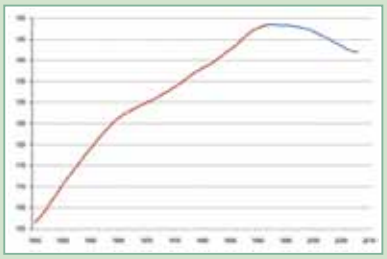
86 Tuberøs Sklerose Kompleks (TSC) - en utfordring for barnelegen
Hilde Margrete Dahl, Marit Bjørnvold, Kaja Kristine Selmer

90 Epileptisk encephalopati i nyfødtperioden
Bjørn Bjurulf

95 Redusert hjertefunksjon hos nyfødte påvises med ny ultralydteknikk

96 Vårmøtet 2010
Nils Thomas Songstad

98 Bokomtaler



Russland
Befolkningstall: 144,082,000
GDP per capita: $8,486
Forventet levealder ved fødsel: 64.8 år - 58.4 (men); 72.1 (kvinner)
Befolkningsvekst 1992-2002: -0.3%
Barnedødelighet (U5M/1000): 37 – 21 gutter/16 piker
Dødsårsaker 1.) kardiovaskulære sykdommer 2.) Traumer 3.) kreft

Kilde: WHO 2002

Forsidebilde: Blodsutgydelseskirken eller Oppstandelseskirken i St. Petersburg ble bygget av arkitekten Alfred Parland og sto ferdig i 1907. Kirken er berømt for sine løk-kupler som er dekket av gull-, emalje- og mosaikk-arbeider. Mosaikk-arbeidene dekker totalt 400 m2 av fasaden. I Sovjet-tiden ble kirkene brukt til alt fra svømmebasseng, teater- og potetlager, og som nødhjelpstasjoner. Blodskirken ble fra 1930 benyttet bl.a. som lager for Maly-teateret, nåværende Mikhailovsky-teateret. Fra 1999 åpnet kirken igjen for messer og besøkende. Foto Paidos, 2010.

Kurven: Befolkningstall i Russland 1950-2010 (kilde:wikipedia)

Helsestasjonene og legetjenesten

Barnelegene har historisk vært pådrivere for forebyggende helsearbeid blant barn. Men etter at pediatrien i Norge ble omdefinert til en andrelinje-spesialitet, har båndene gradvis blitt svekket. Som barneleger må vi kjenne den normale utviklingen for å gjenkjenne det patologiske, men det kan vel ikke nektes at vår faktiske ekspertise i dagens sykehusbaserte barnemedisin er tungt vektet mot barnealderens patologi. Våre kolleger allmennmedisinerne har etter hvert overtatt vår rolle på helsestasjonene - nøkkelstedet for forebyggende helsearbeid blant barn. Våre forsøk på å opprettholde kontakten med helsestasjonene gjennom områdepediatrien var bare vellykket på et begrenset antall steder, og der mye takket være de lokale ildsjelene.

Helsesøstrene er nøkkelpersoner

På dagens helsestasjoner er helsesøstrene de udiskutable nøkkelpersonene. En dyktig helsesøster som kjenner familiene og bakgrunnen er i en unik situasjon for å plukke opp tidlige tegn på problemer. Men helsestasjonen trenger også medspillere med spesiell kompetanse, og hjer kommer blant andre helsestasjonlegene og fysioterapeutene inn. I dag er det allmennleger som i stor grad utfører legearbeidet på helsestasjonene. De samme legene er også gjerne fastleger i den kommunen der helsestasjonen ligger.

Legeforeningen vil endre legetilknytningen til det forebyggende barnehelsearbeidet

I Den norske legeforenings "syvpunktsprogram for et bedre helsetilbud til barn" foreslår foreningen at familiens/barnets fastlege skal overta de "individrettede aktiviteter innen forebyggende og helsefremmende arbeid" rettet mot barn. DNLFs argument er basert på en angivelig utilstrekkelig kommunikasjon fra helsestasjonene til barnets fastlege, noe som fører til at fastlegen er utilstrekkelig informert om viktige forhold som angår barnets helse.

I den grad DNLFs argument er basert på faktiske problemer, er det ikke vanskelig å gi foreningen rett i at dette krever grep for å bedre kommunikasjonen. Det er selvsagt at den fastlegen som har ansvaret for undersøkelse og behandling av et barn også skal og bør ha full informasjon fra andre ledd i helsetjenesten som på en eller annen måte er involvert med barnet i form av undersøkelser og behandling.

Den rette veien å gå?

Likevel er det grunn til å spørre om DNLFs løsningsforslag er godt nok gjennomtenkt. De legene som i dag i stor grad ivaretar legearbeidet ved helsestasjonen er selv fastleger. Dersom problemet er såpass påtrengende som legeforeningen hevder, fortoner det seg underlig at ikke (fast) legene ved helsestasjonene ikke har sett og gjort noe for å bedre kommunikasjonen med fastlegene til familiene.

Hvis ikke jeg misforstår forslaget fra DNLF, foreslår foreningen å løse en kommunikasjons-utfordring med å innføre en annen utfordring av samme type. Hvis familiens fastlege nå skal ivareta lege-delen av det forebyggende helsearbeidet blant barn, bl.a. de somatiske undersøkelsene og testene, hvordan tenker man seg at dette skal kommuniseres til helsesøster på en brukbar måte? Helsesøster må fortsatt ha en sentral rolle i det forebyggende helsearbeidet blant norske barn, og et hvert forslag som har potensiale i seg til å svekke denne rollen bør ses på med betydelig skepsis!

Helsestasjonenes sentrale rolle i fare

Den endringen som DNLF foreslår virker uprøvd og burde som et minstekrav ha vært prøvd ut i større skala. Det er vanskelig å se at det ikke kunne vært mulig å bedre den påståtte kommunikasjonssvikten mellom helsestasjonen og fastlegen på en betydelig enklere måte enn det som nå foreslås. Det er grunn til å frykte at den nye ordningen vil innebære en svekkelse av helsestasjonenes sentrale rolle i det forebyggende helsearbeidet for norske barn. Om så skjer, vil DNLF ha gjort norske barn en bjørnetjeneste. Det er grunn til å følge den videre utviklingen på dette feltet med argusøyne!

Med barnslig hilsen
Thor Willy Ruud Hansen
Leder i Norsk Barnelegeforening

Sikring av barn i bil - også legenes ansvar

Sikring i bil har stor skadeforebyggende effekt. Et treårsmateriale fra Barneintensiv ved Ullevål universitetessykehus viser at mange av barna med alvorlige skader etter bilulykker ikke var sikret forskriftsmessig eller som anbefalt.
Barn har en umoden kropp som krever annen sikring enn voksne i bil. Barn bør sikres bakovervendt så lenge som mulig, helst til fire-/femårsalderen. Etter dette bør de sikres med barnestol med rygg forovervendt fram til ca 150cm høyde. Ulike feil ved sikring av barn i bil drøftes. Helsearbeidere bør kjenne til og videreformidle hvilke anbefalinger og regler som gjelder for sikring i bil.

TOR EINAR CALISCH, NYFØDTINTENSIV OG BARNEINTENSIV, KVINNE- OG BARNEKLINIKKEN, OUS, ULLEVÅL

INTRODUKSJON

Legers rolle er å behandle sykdom. Samtidig bør enhver helsearbeider også ha et fokus på forebygging av sykdom og skade.

Trepunkts bilsele ble standard sikkerhetsutstyr i biler fra 1959. Dette førte til betydelig reduksjon i skadde og drepte. Fra 1988 ble det innført påbud om bruk av sikkerhetssele der dette var montert. I 1990 ble frontkollisjonsputen, Air Bag, lansert. Sidekollisjonsputen kom fem år senere. Dagens biler har deformasjonssoner som skal begrense skader på passasjerene, som sitter i et såkalt sikkerhetsbur. Alle disse tiltak har ført til redusert risiko for alvorlige skader. Trepunktssele og kollisjonsputer er konstruert for voksen høyde, definert som 2,5 prosentilen for kvinner, ca 140cm, og voksen kroppsbygning.

Riktig sikring av barn i bil med særskilt utstyr tilpasset deres anatomi er fortsatt viktig.
Nye forskrifter i EU og Norge anbefaler nå sikring av barn i bil med særskilt utstyr til høyde 150cm.

Et korrekt brukt bakovervendt barnesete gir en bekyttelse ved en kollisjon på 90 til 95% mot ca 80% for forovervendt barnesete til større barn (1). I en moderne bil med stivt sikkerhetsbur er denne forskjellen økt til henholdsvis 90-95% for bakovervendt og bare 50% ved forovervendt(2). Til sammenlikning gir en trepunktssele 50% skadereduksjon for en voksen, og bare 20-30% for større barn under 10år(2). Bakovervendte seter finnes for barn med kroppsvekt opp til 25 kg. Etter dette finnes bare forovervendte barneseter.

På tross av regelmessige kampanjer i regi av blant annet politiet, Trygg trafikk og Statens vegvesen, er det fortsatt mye feilsikring av barn i bil.

METODE

Ullevål universitetssykehus mottar hvert år mange alvorlige skader fra bilulykker. Alvorlig skadde barn opp til 18 år blir oftest lagt på Barneintensiv avdeling. I årene 2002 til 2004 registrerte jeg barn som ble innlagt Barneintensiv med skader som passasjerer i bil.
Hvordan disse var sikret i bilen ble registrert etter innkomst Barneintensiv. Opplysninger kommer fra pårørende, ambulansepersonell og politi og leger på skadestedet, men er dessverre ofte mangelfulle.

RESULTATER

I 2002 mottok vi på Barneintensiv syv barn med alvorlig skader etter å ha vært passasjerer i bil.

Tre av disse var sannsynlig ulovlig sikret i bilen. Disse samme fikk alvorlige skader som sannsynligvis kunne vært unngått ved riktig sikring.

I tillegg var to sikret lovlig, forovervendt, i en alder da vi anbefaler bakovervendt, nemlig under to år.

Ett barn ble alvorlig skadd etter kollisjon mot tungt kjøretøy.

Samme år ble ni barn inntil 14 år drept i Norge som passasjerer i bil(3).

I 2003 mottok vi 10 barn med alvorlig skader. Fire av disse var ulovlig sikret, og kunne sannsynligvis unngått skader.

To var sikret lovlig, men ikke slik vi anbefaler: Én med topunktssele og én med bare trepunktsele tross alder på bare seks år.
Også dette året ble ni barn drept i Norge som passasjerer i bil(3).

I 2004 var det en nedgang: Vi mottok seks barn med alvorlige skader. To barn var ikke sikret, hvorav ett kun ble holdt av forelder. To barn var sikret bare med trepunktsbelte, tross alder

på bare fem og seks år. Ved én ulykke løsnet hele barnesetet, noe som tyder på at det ikke var festet riktig. Bare ett av barna var sikret som anbefalt i forhold til alder. I 2004 ble fire barn drept som passasjerer i bil(3).

KONKLUSJON

Over halvparten av de alvorlig skadde var ulovlig sikret eller ikke sikret som anbefalt for alder. Det er sannsynlig at disse kunne vært betydelig mindre skadd om de hadde vært riktig sikret.

Nye forskrifter for sikring av barn i bil fra 9.mai 2006(4):

For personbil (gruppe M1), varebil (gruppe N1), og lastebil (gruppe N2 og N3), jf. definisjoner i forskrift 4. oktober 1994 nr. 918 om tekniske krav og godkjenning av kjøretøy, deler og utstyr (kjøretøyforskriften) § 2-2, gjelder:

a) I bil med sitteplasser bak fremre seterad skal passasjer som sitter i sete bak fremre seterad, bruke sitteplass hvor bilbelte er montert dersom slik sitteplass er ledig.
b) Der bilbelte er montert, skal barn lavere enn 150 cm bruke godkjent sikringsutstyr som er tilpasset barnet eller slikt utstyr i kombinasjon med ordinært bilbelte.
c) Der det ikke finnes godkjent barnesikrings-utstyr, kan barn under 150 cm og over 135 cm bruke ordinært bilbelte.
d) Der bilbelte ikke er montert, skal barn yngre enn 3 år ikke transporteres, og barn som er 3 år eller eldre, men lavere enn 150 cm, skal ikke transporteres i fremre seterad.
e) Barn skal ikke transporteres i bakovervendt sikringsutstyr med kollisjonspute foran uten at kollisjonsputen er deaktivert manuelt eller automatisk.

Før mai 2006 var det krav om at bare barn under fire år skulle sikres med utstyr tilpasset barnet. Det var da lovlig å sikre barn fra fire år med bare to- eller trepunktssele, som voksne.

Utstyr til sikring av barn i bil skal være godkjent etter norm ECE 44-03 eller ECE 44-04.

For barn inntil 13 kg er både bakovervendt babystol, babyseng/boxette og babybag med sikkerhetsnett godkjent.

Fra 9 kg er både bakovervendte og forovervendte barneseter godkjent, både med bruk av interne seler og bare bilens egne sikkerhetsbelter.

Øvre vektgrense for barnesikringsutstyr er 36kg. Utstyret har vekt-, og ikke høydebegrensning i sin godkjenning.

Feilsikring er påvist også tidligere i Norge. Under aksjon Barn i bil som ble drevet av politiet, Trygg Trafikk og Statens vegvesen i 2002-2004 var mellom 5 og 10,3% av barn under fire år ikke sikret på vei til barnehage, mens i tillegg 13-20,6% var feilsikret(5). Også nyere tellinger bekrefter manglfull sikring.

HVILKE FEIL ER VANLIGST

1) Ingen sikring av barn.

Dette ses fortsatt, særlig ved kortere turer og større barn. Dette er dessverre relativt vanlig i forbindelse med henting og bringing til skole og fritidsaktiviteter. Dette er både ulovlig og svært risikabelt(6). Svært sjelden ses dette hos de minste barna.

2) Bruk av bare topunktssele.

Flere biler leveres fortsatt med bare topunktssele, såkalt magebelte, i midten i baksetet. Dette er en form for sikring som gir langt dårligere beskyttelse enn trepunktssele og barnestoler. Grunnen er at barnets hode og overkropp ved en kollisjon vil bli kastet forover, en såkalt foldekniv-effekt, med stor risiko for alvorlige skader på hode og ryggmarg. Samme effekt vil en få om en legger skulderselen på en trepunktssele under barnets arm i stedet for over skulder. Det er for øvrig ikke vist alvorlige skader av at skulderselen ligger an mot barnets hals.

3) For tidlig overgang fra barnestol til bare trepunktssele(7).

Det er store forskjeller på voksen- og barne-anatomi. De benede deler av ryggsøylen er dårlig utviklet fram til femårsalder. Dette øker risiko for ryggmargsskader. Barns brystkasse dekker en mindre del av magen enn hos voksne. Spina iliaca anterior superior, som er anleggspunkt for sikkerhetsbeltets hoftebelte, er ikke fullt utviklet før 10-årsalder. Barnet risikerer store skader på bukorganer av hoftebeltet. Skuldrene er smalere og mykere, noe som fører til at barn lettere glir ut av sikkerhetsselene. I tillegg sovner mindre barn ofte i bil, med ytterligere økt risiko for å skli ut av sikkerhetsselene.
Barnet er dårligere beskyttet i sidekollisjon ved bruk av kun sikkerhetssele (8).

4) For tidlig overgang fra bak- til forovervendt barnestol.

Små barn har store hoder, som utgjør inntil 25% av kroppsvekten. Hos en voksen utgjør hodets vekt bare ca 6%. Dersom barnet sitter bakovervendt, vil kollisjonsenergien fordeles over en større flate; Hode, nakke, rygg og sete. En får mindre relativ bevegelse av hode og mindre fleksjon i nakken. Dersom et lite barn sitter i forovervendt barnestol, vil

Tegningene viser kollisjon med barn plassert forovervendt vs bakovervendt. Kilde: Trygg Trafikk.

kollisjonsenergien i stor grad overføres til hodet, da resten av kroppen sitter festet i setet. Det vil da være stor risiko for alvorlig hode- og nakkeskader(9). Se også illustrasjon:

Barn som sitter forovervendt sklir lettere ut av selene, slik at en i praksis får en topunktssele.
I Volvos ulykkesregistreringer fra 1976-2006 med 5531 barn, var det bare ett dødsfall rapportert ved bakovervendt sikring av barn, og da med betydelig inntrengning i kupéen (10).

Barn bør ikke sitte forovervendt før fra fire-femårsalderen. Regelverket er dog ikke i tråd med våre anbefalinger: Allerede fra 9 kg er dessverre også forovervendt plassering godkjent.

5) Barn er for stort for setet.

Dette sees relativt sjelden. Dersom barnets øre kommer over kanten på seteryggen, må setet byttes ut med et større. Man får ellers dårlig støtte av hodet, lik manglende eller for lavt innstilte hodestøtter for voksne i bil.

Setene er utstyrt med en vektgrense, som noen ganger overskrides før man lengdemessig vokser ut av sikringsutstyret. Dette har skapt problemer i forhold til fjorårets forskriftsendring. Øvre vektgrense for barnesikringsutstyr er 36kg, mens lengdegrensene i forskriften er henholdsvis 135 og 150 cm.

Ut i fra en totalvurdering, vil jeg anbefale at man bruker lengde som hovedregel. Jeg vil ikke anbefale at for eksempel et barn på 125cm og 38kg bare sitter i vanlig trepunktssele, men at det fortsatt skal sitte i høydetilpasset sikringsutstyr.

6) Feilmontering og feilbruk.

Alle seter har sin spesielle montering, noen har også flere alternative monteringer. I tillegg kan enkelte seter være vanskelige å montere stabilt i enkelte biler. Feil montering av setet kan være direkte livsfarlig. Det er derfor avgjørende å sette seg inn i bruksanvisningen for det enkelte sete. Bruksanvisningene kan være vanskelige å forstå.

Det er nå påbudt at en enkel bruksanvisning skal være påført selve setet, slik at denne alltid er tilgjengelig.

For å minske risikoen for feilmontering har man utviklet standarder som for eksempel ISOFIX, der setet klikkes inn på ferdige fester i bilen.

I likhet med bilens sikkerhetsseler, skal et barnesete som har vært utsatt for en ulykke kontrolleres og helst skiftes ut. Dette skal dekkes av vanlig bilforsikring.

Er et barnesete mer enn 10 år gammelt, bør det uansett skiftes ut, da materialer forringes og konstruksjonen kan være foreldet.

Det er viktig at sikkerhetsselene sitter stramt nok festet rundt barnet. Dersom barnet har tykke klær på, skal disse tas av eller åpnes før barnet festes i setet, slik at selene kommer tett inntil kroppen. Dette gjelder selvfølgelig også voksne i sikkerhetssele.

Det er et stort problem at det ikke er fullt samsvar mellom hva som er godkjent av barnesikringsutstyr og hva som er anbefalt. Dette gjør at sikringsutstyr som ikke er anbefalt, selges og kjøpes i god tro, med risiko for store skader, som ellers kunne vært unngått.

VEIEN VIDERE

Vi bør få et regelverk som er mer i samsvar med etablerte anbefalinger for sikring av barn i bil. Dette regelverket bør også være likt for all veitransport; personbiler, minibusser og busser samt også ambulanser. Man bør også se på sikring av barn f.eks i fly, der man fortsatt sikrer svært små barn bare med topunktssele på foreldres fang.

I likhet med i andre land, bør babybag med sikkerhetsnett samt boxette ut av godkjenningene, da dette ikke er sikkert nok(11). Kun bakovervendt plassering bør være godkjent fram til fireårsalderen. For å få plass til dette, vil man ofte måtte bruke midtplass i baksetet, som er bilens tryggeste plass(12), eller passasjersetet foran. Hvis man velger å plassere barnet i passasjersetet foran, må kollisjonspute kobles helt ut, ellers er det stor fare for barnet(1;4;13;14). Utkobling av kollisjonsputen reduserer sikkerheten der for voksne med bare ca 10%(2). Passasjerplass foran er mindre sikker enn baksetet (12), men dette kan til dels oppveies av at man der har plass til å sitte lenger bakovervendt samtidig som fører har bedre kontroll over barnet.

Bilprodusentene må arbeide for bedre sikkerhet i baksetet. Data offentliggjort av det svenske forsikringsselskapet Folksam i fjor, viser at sikkerhet i forsetene er blitt langt bedre de seinere år, dels på bekostning av sikkerheten bak. Euro-NCAP skal fra 2012 innføre nye tester av sikkerhet i baksetet, noe som sikkert øker bilprodusentenes innsats på dette området. Bilindustrien og barnesete-produsentene bør også arbeide for å utvikle bakovervendt sikring også for større barn, gjerne integrerte løsninger, som hindrer risiko for feilbruk.

Kun barnesete med rygg bør være godkjent for større barn. Rene sitteputer uten rygg gir ingen beskyttelse ved sidekollisjon(8) og øker dessuten risikoen for å skli ut av selen, og derved få alvorlige skader. I tillegg er det viktig med sidekollisjonsgardiner og sidekollisjonsputer konstrueres slik at også barn har full nytte av disse.

Sikring med spesielt utstyr tilpasset barn bør være påbudt fram til 150cm, uavhengig av kroppsvekt. Sikringsutstyret bør også være konstruert og testet for dette. Topunktsseler bør ikke være godkjent i nye biler.

Alle leger bør kjenne til hvilke anbefaling og regler som gjelder for sikring i bil, og videreformidle dette budskapet. Aktuelle steder for informasjon er helsestasjoner, føde-, barsel- og barneavdelinger. Det er også viktig at leger selv går foran med et godt eksempel i denne sammenheng. Det bør heller ikke skrives legeattester på at noen ikke trenger å sikres i bil. Jeg kan ikke se noen medisinsk grunn til å få unntak fra sikringsreglene som overskygger risikoen ved mangelfull sikring i bil.

Litteraturliste

1. Anund A, Falkmer T, Forsman A, et al. Child Safety in Cars - a litterature review. VTI-rapport 489A. 2003. Linköping, VTI. Ref Type: Report
2. Fara med barn- Forskarnas fakta om barn och bilsäkerhet. www.folksam.se . 15-5-2007. Folksam. Ref Type: Electronic Citation
3. Trygg Trafikk og Statistisk sentralbyrå. 2004. Ref Type: Report
4. Forskrift om endring i forskrift 21. september 1979 nr. 7 om bruk av personlig verneutstyr under kjøring med motorvogn Endringer med ikrafttreden fra 9.mai 2006. 2006. Ref Type: Data File
5. Amundsen AH. Sikring av små barn i bil. 732/2004. 2004. Oslo, Transportøkonomisk institutt. Ref Type: Report
6. Durbin DR, Chen I, Smith R, Elliott MR, Winston FK. Effects of seating position and appropriate restraint use on the risk of injury to children in motor vehicle crashes
21. Pediatrics 2005; 115: e305-e309.
7. Winston FK, Durbin DR, Kallan MJ, Moll EK. The danger of premature graduation to seat belts for young children. Pediatrics 2000; 105: 1179-1183.
8. Arbogast KB, Kallan MJ, Durbin DR. Effectiveness of high back and backless belt-positioning booster seats in side impact crashes 17. Annu Proc Assoc Adv Automot Med 2005; 49: 201-213.
9. Wenäll J. Barn i bil- En studie av dödsulyckor under åren 1992-1997. VTI votat 2001; 46.
10. Safety for the Growing Child -Experiences from Swedish Accident Data. 19th ESV Conference; 2005.
11. Barnvagnsinsats ger sämre säkerhet än bilbarnstol. www.folksam.se . 15-5-2007. Folksam. Ref Type: Electronic Citation
12. Braver ER, Whitfield R, Ferguson SA. Seating positions and children's risk of dying in motor vehicle crashes. Inj Prev 1998; 4: 181-187.
13. Durbin DR, Kallan M, Elliott M, Cornejo RA, Arbogast KB, Winston FK. Risk of injury to restrained children from passenger air bags. Traffic Inj Prev 2003; 4: 58-63.
14. Lereim I. Sikkerhetsutstyr og bilulykker. Tidsskr Nor Laegeforen 1997; 117: 2436.

Barns helse i fokus

Legeforeningens statusrapport for 2010, "Da lykkeliten kom til verden..." handler om å forebygge helseproblemer hos barn for å skape grunnlag for god helse senere i livet. Legeforeningen har med dette gitt et viktig helsepolitisk innspill. Et kontroversielt forslag er at fastlegen bør ta over helsestasjons- og skolelegens rolle.

AV TROND MARKESTAD

Trond Markestad

Legeforeningen utarbeider hvert år en "statusrapport". Det er et helsepolitisk dokument om et tema Legeforeningen ser som særlig dagsaktuelt og viktig, og der Legeforeningen bør ha en mening om hva som er nødvendige tiltak. For 2010 var temaet hvordan belastninger tidlig i livet påvirker helsen senere. Temaet ble valgt, blant annet etter initiativ av Barnelegeforeningen.

Forståelsen av den gjensidige påvirkningen mellom livshistorie og biologi, og konsekvensene av dette for helse og sykdom, for eksempel psykiatrisk sykdom, overvekt, hjerte-kar-sykdommer og immunrelaterte sykdommer, er i rask utvikling. Trusler mot individets integritet, fysiske som psykiske, tærer på kroppens fysiologiske mestringsmekanismer. Dette kan føre til gradvis utmattelse av kroppens tilpasningssystemer og gi svekket immunforsvar, økt betennelsestendens og raskere cellealdring. Føtal programmering og epigenetikk, det vil si hvordan miljømessige forhold før og etter fødselen påvirker det genetiske uttrykket, er spennende modeller for å forstå betydningen av tidlige erfaringer.

Et normalt svangerskap og en trygg oppvekst i nærvær av ansvarlige og tydelige voksne er derfor det viktigste forebyggende tiltaket mot senere helse- og utviklingsproblemer. Primærhelsetjenesten må derfor bestrebe seg på å gi en god svangerskapsomsorg, fange opp tidlige tegn på mistrivsel, utviklingsavvik og antisosial atferd og bidra til at tiltak blir iverksatt tidlig for utsatte barn.

Kunnskapsgrunnlaget for å forstå sammenhenger mellom tidlige erfaringer og senere helse er imidlertid bedre enn vår viten om hva som er effektive forebyggende tiltak. I rapporten peker Legeforeningen derfor mer på nødvendigheten av at helsepersonell får økt kunnskap og fokus på disse sammenhengene slik at de lettere identifiserer og tar tak i uheldige forhold, og på forskning og organisering, enn på spesifikke tiltak. Rapporten fremhever betydningen av primærhelsetjenestens, og særlig fastlegens, rolle i svangerskapsomsorgen, helsestasjons- og skolehelsetjenesten, men den handler også om andre arenaer i kommunene og spesialisthelsetjenesten. Rapporten diskuterer kartleggingsverktøy og intervensjonsprogrammer, men er vag når det gjelder konkrete forslag annet enn at det trengs mer kunnskap om effekten av ulike metoder.

Rapporten oppsummerer viktig kunnskap og er et viktig helsepolitisk dokument. Det er få ting i rapporten som er kontroversielle, men undertegnede og noen andre i referansegruppen var uenig i det ubetingete forslaget om at fastlegen bør ha helsestasjons- og skolelegekontrollene for barna på sin fastlegeliste. Et slikt forslag innebærer en avskaffelse av helsestasjons- og skolelegen. Det er greit å prøve ut nye modeller, men Barnelegeforeningen har diskutert dette flere ganger og påpekt at en slik ordning kan svekke kompetansen og tilliten til disse viktige institusjonene. Rapporten viser blant annet til at fastelegen er den som kjenner familien best og representerer det helhetlige tilbudet mens dagens situasjon gir mangelfull utveksling av kunnskap om familien. Til det er å si at det er merkelig at det skal være så vanskelig å få til et godt samarbeide i en så enkel struktur som en kommune der helsestasjonslegene også er fastleger og kjenner hverandre. For legeforeningen er dette en prinsippsak som den også har flagget tidligere. Statusrapporten er Legeforeningens dokument og det er Sentralstyret som til slutt bestemmer hva som skal være budskapet. Det var derfor ikke mulig å få gehør for en annen konklusjon.

Forebyggende helsearbeid er sentralt for oss som barneleger. Jeg ber dere alle studere rapporten nøye og diskutere hvordan vi skal forholde oss til den. Den er trykket og er også tilgjengelig på Legeforeningens nettside (http://www.legeforeningen.no/id/162378.0). Barnelegeforeningen er en viktig helsepolitisk aktør, og i den grad foreningen har konstruktive forslag eller er uenig i Legeforeningens syn, bør den søke å påvirke viktige instanser som Helsedirektoratet og Helse- og omsorgsdepartementet.

Fastlegen som helsestasjonslege

Livserfaringer i barndommen kan prege helsen gjennom hele livet. Kunnskapen om betydningen av miljøet rundt barnet i tidlig oppvekst har økt betydelig de seinere tiårene. Tidlige erfaringer og påvirkninger har innflytelse på så vel fysisk som mental utvikling. Vi vet at barn har potensialer for å rette opp helse- og utviklingsproblemer, men det forutsetter tidlig hjelp.

AV TROND EGIL HANSEN

Trond Egil Hansen

Det er behov for å forsterke innsatsen for å forebygge og iverksette tiltak for bedre helse i tidlige livsfaser. Skal man søke å oppnå dette ved satse på helsestasjonene, på fastlegeordningen, eller på begge deler i bedre samspill?

Helsestasjonene er en viktig arena for identifisering og tidlig intervensjon. Helsestasjonene har ansvar for forebyggende tiltak fra fosterliv til skolestart. Det er stor oppslutning om helsestasjonene i befolkningen. 90 % av alle barn fullfører helsestasjonsprogrammet
frem til og med 4-årskontrollen, og praktisk talt alle foreldre følger opp kontrollene i første og annet leveår. Helsestasjonslegene er i dag, med få unntak, allmennleger i små deltidsstillinger, hvor deres hovedvirksomhet er å være fastleger i den samme kommunen.

Fastlegeordningen ble innført i 2001. Det har sikret befolkningen en fast allmennlege å forholde seg til og gitt økt trygghet gjennom bedre tilgjengelighet til allmennlegetjenesten. Ordningen har bidratt til økt kontinuitet i pasient-legeforholdet og dermed bedret fastlegens mulighet til å se helheten i pasientens behov. Fastlegeordningen var en pasientrettighetsreform. Det ble lagt vekt på at befolkningen skulle ha rett til å velge lege, og ikke omvendt. Fastlegeordningen har vært en suksess. Allmennlegetjenesten er betydelig styrket, og tilgjengeligheten for pasientene har økt. Flere spørreundersøkelser viser også at befolkningen og brukerne er godt fornøyd.

En styrking av innsatsen innen forebyggende og helsefremmende arbeid overfor barn bør innebære at disse to tjenestene knyttes bedre sammen.

Det er et paradoks at helsestasjonslegene, som med få unntak selv er fastleger, ikke undersøker de barna som de er fastleger for, når de jobber på helsestasjonen. Derimot ser de mange barn på helsestasjonen som har andre som fastlege. Dagens system for barn er: «En lege når du er frisk, en annen lege hvis du blir syk». Foreldrene vet i liten grad om samarbeidet mellom helsestasjon og fastlege fungerer godt, men de antar at det fungerer godt. Fastlegene meddeler derimot ofte at samarbeidet fungerer dårlig. Foreldre til barn med kroniske helseproblemer eller funksjonshemninger meddeler at de ønsker fastlegen som helsestasjonslege. Denne gruppen påvirkes i større grad dersom samarbeidet mellom helsestasjon og fastlege svikter.

For å styrke innsatsen for å forebygge og iverksette tiltak for bedre helse i tidlige livsfaser, bør legearbeidet ved individrettede aktiviteter innen forebyggende og helsefremmende arbeid utføres av den fastlegen som foreldrene har valgt for barnet. Da vil fastlegens tilbud om kontinuitet også komme sårbare og utsatte barn til gode. Som følge av lang kontinuitet i pasient-lege-relasjonen er fastlegen den aktør i helsetjenesten som har best oversikt over pasientens sykdomshistorie og livssituasjon, herunder kjennskap til familierelasjoner og sosialt nettverk. Nyfødte barn tildeles automatisk samme fastlege som moren, så lenge foreldrene ikke velger noe annet. Kontinuitet innebærer at legen blir kjent med barnet og barnets familie, og barnet og barnets familie med legen. Det blir lettere å spørre, røpe usikkerhet og bekymring, og ta opp følsomme temaer med legen. Kontinuitet øker sannsynligheten for at legen fanger opp sykdomssymptomer på et tidlig stadium, noe som muliggjør tidlig intervensjon og forebygging.

En innvending mot at legearbeidet ved individrettede aktiviteter innen forebyggende og helsefremmende arbeid utføres av fastlegen, er at dette fører til en vanskeligere arbeidssituasjon for helsesøster, som får flere leger å samarbeide med. Det bør derfor igangsettes utprøving og forskning på ulike modeller for tverrfaglig samarbeid mellom fastlegen, helsesøster og øvrig kommunalt helsetilbud for å utvikle modeller som fungerer godt både for helsesøster og lege, men aller viktigst for barna og deres familier. Mens fastlegen bør ha helsestasjons- og skolelegekontrollene av barna de er fastlege for, bør det fortsatt være en lege med systemansvar ved helsestasjonen, for å sikre den medisinskfaglige kompetansen og samarbeid mellom skole, helsestasjon og fastlege.

- Legearbeidet ved individrettede aktiviteter innen forebyggende og helsefremmende arbeid bør utføres av den fastlegen som foreldrene har valgt for barnet.
- Det bør utvikles samarbeidsmodeller mellom fastlege og øvrig kommunalt helsetilbud, med sikte på å etablere et helhetlig tilbud til barn med helse- og utviklingsproblemer.

Kirurgi til barn med medfødt hjertefeil i Arkhangelsk

Det er stemningen fra det første møtet med Arkhangelsk som sitter mest fast 10 år etterpå. Det var ikke møtene med hver de opererte barna, ikke de offisielle lunsjene , møtene med borgermesteren eller sentrale helsepolitikere i Nordvest-Russland. Det var den lange rekken av russere i tykke vinterklær og pelsluer på flyplassen. Da vi gikk ut av den dieselluktende transferbussen nær terminalbygningen i Arkhangelsk en sen vinterkveld i februar 1999, skapte en sterk lyskaster bak dem de mørke siluettene og gjorde den vertikale frostrøyken fra ekspirert luft tydelig. I tretti kalde minusgrader ble vi ønsket lavmælt og hjertelig velkommen til Arkhangelsk. Den varme følelsen av en akutt nedbygget kald krig tok fatt i meg, glemt var krysserrakketter og MIG-jagere for en tidligere vernepliktig lege fra radaren i Vardø 15 år tidligere.

AV ØYVIND SKRAASTAD, OSLO UNIVERSITETSSYKEHUS RIKSHOSPITALET

Prosjektet hjertekirurgi i Arkhangelsk var sprunget ut fra Barentssamarbeidet . Det var drevet fra Universitetssykehuset i Tromsø fra 1993. Professor Mons Lie, overlege Steinar Solberg og flere kolleger fra Tromsø hadde stegvis bygget opp kompetanse i staben av russiske kolleger som ønsket å drive hjertekirurgi i nordvest-Russland. Med minimal erfaring sydde de dyktige kirurgene Igor Chernov og Aleksey Shonbin sine første koronare anastomoser på bankende hjerte, på vital indikasjon , uten hjerte-lungemaskin. En staut kvinnelig direktør fra kommunisttiden, Elikanida Volkosetvitz og en like fremtidsrettet sykehusdirektør Knut Schrøder i Tromsø hadde åpnet for samarbeid mellom norske og russiske kirurger i fagutvikling, ferdigheter og forskning. Dette skapte en bro som åpnet for koronarkirurgi og senere klaffekirurgi på voksne pasienter på bysykehus nr 1 i Arkhangelsk.

Rubelkrise og sammenbrudd i sentral offentlig russisk økonomi hadde i 1998 stoppet oppfølgning og kirurgi av barn med medfødte hjertefeil i flere regioner i Russland. Økonomien i helsevesenet var desentralisert, og det var ingen ressurser, verken faglig eller økonomisk for å ivareta barn med hjertefeil i Arkhangelsk fylke. Ingen fikk kirurgisk behandling, og rekken av barn som trengte kirurgi økte.

Over 60 prosent av alle barn med medfødte hjertefeil kan ved et kirurgisk inngrep korrigeres til normal hemodynamikk. For alle i prosjektet var overgangen fra voksen kirurgi til kirurgi barn åpenbar- enkel kirurgi på de eldste og største barna- en blek 15 åring med hjertesvikt og åpen ductus eller en goretex- patch over en ASD eller en VSD. Litt tilpasning av utstyr, mindre kanyler, finere tenger og thoraxsperrer – grensene kunne flyttes steg for steg- nedover i alder og vekt –oppover i kompleksitet. Ingen akutte innhopp av utenlandske eksperter, men gradvis, forpliktende kompetanseoppbygging var den riktige progresjonen. Lære ved samhandling over hver pasient hadde vært oppskriften gjennom hele voksenkirurgien i Arkhangelsk. Bruk lokal kompetanse, motivasjon og tilgjengelig russisk utstyr så langt som mulig hadde gitt resultater tidligere. Vi møtte en lærende organisasjon med all den motivasjon man kunne håpe på . Det lå mye ressurser i kliniske undersøkelser og forarbeid med pasientene. Ved hjelp av nytt utstyr , dog utgått på dato, kunne man komme lengre med kateteriseringer som supplert med gode ekkoundersøkelser. Det var godt forberedte pasienter som ble lagt frem på operasjonsmøtene på Bysykehus nr 1. Pasientene var eldre og mer preget av hjertesvikt enn hjemme. Man hadde foretatt noen ductusligaturer via thoracotomi tidligere, men erfaringsgrunnlaget med hjerte-lungemaskin lå i voksne pasienter. Progresjonen i læringskurven ble lagt opp til lukning av skilleveggsdefekter og ductus-lukninger. Rytmen var å se på en og gjøre den neste under assistanse.

Bysykehus no 1 var en opplevelse for seg. Sykehuset var for voksne pasienter så våre barnepasienter var på uvant grunn. Atmosfæren fremsto som 70-80 år tilbake i tid, og i korridorene var det lys i maks 2.-3. hver pære. Det tussmørket som det brakte med seg, skjulte spor i gammel linoleum og detaljene i grøtserveringen i korridorene der bleke og grå pasienter fikk utdelt sin rasjon fra en sinkbøtte. Lukten av sterkt desinfeksjonsmiddel hang i krokene .

Mellom det gamle sykehuset og elven Dvina lå det uferdige byggeprosjektet som skulle bli den nye hjertebygningen- uten vinduer eller tak det materialiserte det uferdigheten og den brutte optimismen i Russland på slutten av 90-tallet. Gjennomsnittlig levealder i Russland var for ti år siden under 60 år for menn. Alkoholrelaterte skader og effekten av massiv sigarettrøyking dominerte sykdomspanoramaet . Multiresistent tuberkulose var og er fortsatt et stort problem Koronarsykdom hadde en helt annen belastning og aldersprofil enn hjemme. Den sosioøkonomiske gradienten mellom det norske velstands-og velferdssamfunnet til det russiske etter kommunismes fall var skrikende og synlig på alle arenaer. Ikke over noen annen grense i verden så man slike forskjeller i levestandard og livsvilkår.

Vi ble veldig engasjert og inspirert av utfordringen. De russiske kollegene hadde høy faglig innsikt, men var som russere flest lite språkmektige og kommunikasjon gikk via tolk eller med et par kolleger som hadde lært engelsk. Pågangsmotet var enormt slik som antall timer på jobb. Rundt noen få sentrale fagfolk hadde sykehuset unge blivende spesialister rundt 30 år med mye energi og entusiasme. Her ligger fremtiden .

Helsevesenet er mer enn vanlig hierarkisk bygget . Øverst stod kirurgen, deretter de andre spesialistene. Sykepleierne hadde en helt annen rolle enn hjemme med en mye tydeligere rangordning i forhold til legene. Begge yrkeskategorier var lavlønnet i forhold til ansvar og kompetanse.

Forberedelse til operasjon.

Vi gikk i gang med det enkle – større enn 15 kg - ASD, VSD og ductuslukninger. Det var kaldt på operasjonsstuene, resirkulerte hansker til sterilt bruk, fargerike, steriliserte tøystykker til oppdekning omtrent som sengetøyet hjemme. Men du verden for en gjeng- fullt fokus og uten feil. Liten kapasitet på postoperativ med en ventilator- førstemann ekstubert før neste mann ankom. Gamle maskiner til anestesi og defibrillering, men greitt utstyr til overvåkning og hjertelungemaskinkjøring. Ikke så få små norske kroner hadde sneket seg over grensen fra et allerede underskuddspreget sykehus budsjett i Tromsø til en ny overvåkningsrack. Arbeid fra morgen til kveld – storslått russisk gjestfrihet om kvelden med nok mat og drikke. Relasjonene ble bygget for oss som var nye. Tanken på at vi et 10-15 år tidligere kunne ha vært på hver vår side av en frontlinje med verdensfreden i potten var fjern og uvirkelig. Hjerteligheten strømmet over oss fra hvert

Russisk venn.

Viktor intuberer.

Hjerteoperasjon.

møte med russiske venner. Nøkterne boforhold preget oppholdene i Arkhangelsk. Jeg husker også turene med kuldegrader og hullete gater på tvers av Arkhangelsk i Ladaer med meget stive fjærer. Besøk på landsbygda understreket den store indre forskjellen som fortsatt finnes i det russiske samfunnet.

Hvordan gikk veien videre ? Det var en dannelseshistorie i kvalitetsutvikling og vennskap. Vi hadde årlige turer, 1-2 ganger med nye arbeidsoppgaver og målsettinger. Rapportene til Barentssekretariatet i Utenriksdepartementet var hyggelig lesning. Ledet av Mons Lie beveget teamet seg mot nye mål for hjertekirurgien . Barnehjertekirurg Harald Lindberg var meget nøye med alle deler av perioperativ oppfølgning, alt fra indikasjonsstilling til teknisk kirurgiske løsninger og postoperativ behandling. Min oppgave var å se at anestesilegene tilegnet seg ferdigheter med barn, og at lærte seg de spesifikke hemodynamikk for de forskjellige hjertefeilene. Inkludering av intensivsykepleie var en milepæl. Britt Fredriksen fra Rikshospitalet delte alle sine erfaringer med et helt miljø. Dermed kom omsorgen for barn i et voksensykehus ytterligere i fokus. Små leker fant veien inn i armkroken på små smilende pasienter.

Mer enn 150 barn er blitt operert i Arkhangelsk 10 års perioden. Lav mortalitet og god kvalitet var varemerket. Disiplin, kvalitet og vilje til nye mål preget miljøet. Man gjorde studieopphold til Norge og lærte nye teknikker. Hjertebygningen ble innredet og ferdigstilt etter hvert som Putins Russland fikk fatt i egen økonomi.

Etterhvert kunne og ville sentrale russiske helsemyndigheter igjen tilby operativ behandling av russiske barn i St Petersburg og Moskva. Voksenhjertekirurgi overtok igjen og senteret i Arkhangelsk har fått status som Centre of Excellence av Putin.

Men utviklingen er ikke stoppet opp. Deler av ”vårt” miljø i Arkhangelsk har knoppskutt seg til et føderalt hjertesenter i Kaukasus med oppgaver inne kirurgi både til barn og voksne. Den neste delegasjonen som lander på norsk jord kommer fra nettopp Astrakand – nede i Volgadeltaet ved Det Kaspiske Hav.

Hva fikk vi igjen? Kort fortalt var det en masse kunnskap om fag, team og relasjoner. Vi lærte mye om oss selv som sveiset oss sammen her hjemme på tvers av avdelinger og profesjoner. Ikke siden jeg var i Russland har jeg syntes synd på noen i ressurstildelingen i norsk helsevesen. Vi fikk oppleve hele spekteret av det å være helsearbeider – fag, mennesker, utfordringer og muligheter . Vi ble smittet av pionerfølelsen, men først og fremst fikk vi kjenne på den gryende gleden av å være og bety noe for andre mennesker.

Naboens barn

Hvordan vi tar vare på våre barn er kanskje noe av det mest private vi kan berøre i en samtale, både som foreldre og som nasjon. Det krever stor grad av tillit å kunne snakke åpent om dette, særlig når det gjelder barn som sviktes av voksne. De siste ti årene har Norge samarbeidet nært med Russland for å bedre utsatte barn og unges levekår i nordområdene.

AV PÅL CHRISTIAN BERGSTRØM, BARNE- UNGDOMS- OG FAMILIEETATATEN REGION NORD
FOTO: HANNE JOHNSEN

FNs levekårskomitè konkluderte i 2005 at det ikke finnes større forskjeller i levekår mellom tilgrensende naboland i verden enn mellom Norge og Russland. Dette gjelder i særdeleshet marginaliserte grupper av barnebefolkningen. Den sosiale og økonomiske ustabilitet Russland har opplevd siden 1991, har ført til at mange barns oppvekstvilkår har blitt radikalt forverret. Dette gjelder barn som opplever omsorgssvikt, som har store helseproblemer, barn med atferdsforstyrrelser, alkohol- og narkotikamisbruk og barn som (konsekvens av dette) begår kriminalitet.

Barnebefolkningen har falt dramatisk i Russland, med en nedgang på 4,4 millioner barn fra 1994 til 2003. Mens barn under 18 år utgjør om lag 24% av populasjonen i de nordiske landene, er det tilsvarende tallet i Nordvest-Russland 19%. Antall barn uten foreldreomsorg nådde et høydepunkt på begynnelsen av 2000-tallet, der tallet i følge UNICEF var i overkant av 1 million. Helsesituasjonen er bekymringsfull, om lag 80 prosent av alle avgangselever i ungdomsskole har betydelige helseproblemer av en eller annen art (Vestnik 2007). Barn som blir utsatt for eller opplever vold i nære relasjoner er høyt, og nært knyttet til det høye alkoholkonsumet i befolkningen. Om lag 40% av dødsfall blant den middelaldrende mannlige befolkningen i Russland er alkoholrelatert (Leon et al, 2009). Nåværende forventet levealder for menn er 59 år, og for kvinner 72 år (Danton, 2009). I følge russiske offisielle tall befinner det seg om lag 800 000 barn i institusjon i Russland, av disse ca 50 000 mindreårige lovbrytere i fengsel. De fleste av disse soner sammen med voksne kriminelle.

Fra et barneperspektiv er reformbehovet i Russland enormt, enten det gjelder

barnets rettslige og sosiale status, tilgang til adekvate helse- og sosialtjenester eller positiv oppdragelseskultur i hjem og skole. En realisering av barns rettigheter i samsvar med FNs Barnekonvensjon, må også sees i sammenheng med demokratiutviklingen i Russland.

TI ÅRS SAMARBEID FOR UTSATTE BARN OG UNGE

Med mandat fra Barne-, likestillings- og inkluderingsdepartementet har jeg lenge hatt ansvar for det norske engasjementet i samarbeidet om utsatte barn og unge i nordområdene, innenfor rammene av Barents Euro-Arktiske Råd BEAR. På bakgrunn av en bekymringsfull utvikling for barnebefolkningen, vedtok BEAR i 2007 etablering av et eget barneprogram; ”*Children and Youth at Risk in the Barents region 2008-2012, (CYAR)”,* under norsk formannskap (Bufetat, region nord). Kjernen i programmet er kompetansedeling på fire utvalgte kunnskapsbaserte metoder.

Det første prosjektpartnerskapet startet i 2001, der målet var å bistå republikken Karelen i oppbyggingen av en offentlig fosterhjemstjeneste. I dag er vi engasjert i syv prosjekter spredt over hele Nordvest-Russland, der tema foruten fosterhjem er

- forebygging og behandling av små barn med alvorlige atferdsproblemer (’De Utrolige Årene’-programmet),
- ungdom med alvorlige atferdsproblemer (Aggression Replacement Training –ART),
- familie- og nettverksmetodikk (Family-ART, Familieråd),
- familieverntjenester
- samlivstilbud til foreldre med barn som har nedsatt funksjonsevne (’Hva med Oss’-programmet).

En målgruppe som har fått stadig større oppmerksomhet i samarbeidet med Russland er barn som begår kriminalitet. Dette koordineres av BLD og Justis- og politidepartementet på norsk side, og tilsvarende myndigheter på russisk side. Den russiske justisminister Konovalov var i Norge i januar i år for å signere

Fra et barneperspektiv er reformbehovet i Russland enormt, enten det gjelder barnets rettslige og sosiale status, tilgang til adekvate helse- og sosialtjenester eller positiv oppdragelseskultur i hjem og skole.

Det er et sterkt hirarki mellom ungdommene...

en treårig samarbeidsavtale med Storberget, der et særskilt fokus er rettet mot mindreårige lovbrytere. Tema er forebygging, alternative straffereaksjoner, humane soningsforhold og effektiv rehabilitering.

Felles for alle prosjektpartnerskapene vi deltar i er den langsiktige satsningen på kompetansedeling og bruk av evidensbaserte programmer. Vi knytter også til forskningsprosjekter for effektevaluering, i tett samarbeid med russiske forskningsmiljøer. Så langt har bruken av nye programmer (De Utrolige Årene og ART) vist tilsvarende effekt i Russland som i Norge.

BARNS RETTIGHETER I RUSSLAND

Russland ratifiserte FNs Barnekonvensjon i 1990, nær samtidig som Norge. Det er imidlertid en lang vei fra å ha lovfestet rett til tjenester til å ha reell tilgang når du trenger det.

Med overgangen til markedsøkonomi kan man si at det russiske helse- og sosialvern havnet i en sjokkliknende tilstand, der budsjettene fordunstet samtidig som behovet for mer kapasitet og ny kompetanse eksploderte. Det er ikke uvanlig at budsjettene utgjør 50-60% av driftsnivået, og opprettholdelse av tilbudet avhenger av donasjoner og frivillig innsats. I hvor stor grad den faglige utviklingen skjer som følge av samarbeid med vesten, varierer ut fra de rådende holdninger til samarbeid: at Russland er så spesielt at det må finne sin egen vei (nasjonalisme) eller at utviklingen ligger i åpenhet og tilpasning til omverdenen (internasjonalisme). Vi møter begge deler..

Jeg vil peke på noen relevante forskjeller mellom Norge og Russland når det gjelder hvordan barns behov ivaretas, i forhold til et kompetansesamarbeide:

- Mens Norge har en egen barnevernlov og barneverntjeneste med et bredt tiltaksapparat, finnes det ingen tilsvarende ordning i Russland. Barns behov møtes av helsesektor, sosialsektor, utdanningssektor, politi- og påtalemyndigheter og kriminalomsorg hver for seg. Den vertikale styringslinjen er sterk, og sektoriseringen byr på store utfordringer når det gjelder å oppnå en helhetlig tiltakskjede og tverrfaglig samarbeide rundt det enkelte barn.
- Retten til helsetjenester er en av de mest grunnleggende menneskerettighetene vi har. Russland har ikke en primærhelsetjeneste slik som Norge. Det å fange opp et akutt hjelpebehov eller bekymringsverdige oppvekstvilkår for et barn gjøres ofte av fastlege i Norge, som kan henvise videre til spesialiserte tjenester. I Norge kommer over ti prosent av alle bekymringsmeldinger til barnevernet fra helsestasjon eller lege, dels som følge av en lovfestet plikt til å melde fra om slike forhold. I Russland er helsetjenestene i all hovedsak spesialiserte, og knyttet til sykehusstrukturen.
- Retten til å vokse opp i en familie er nedfelt i Barnekonvensjonen. I Norge har vi hatt et sterkt familie- og nettverksfokus de siste tiårene, der nedbygging av institusjonsapparatet og styrking av foreldreressurser og familiebaserte tjenester har stått i fokus både innen barnevern og psykisk helsevern. Det viktigste tiltaket i barnevernet i Norge er fosterhjemstjenesten, der over 85% av alle barn uten foreldreomsorg vokser opp i et godkjent fosterhjem. Det viktigste tiltaket i Russland har tradisjonelt vært institusjoner, som i norsk målestokk er svært store. Det er ikke uvanlig med

institusjoner for mellom 100 og 200 barn, mens det tilsvarende tallet i Norge er 10 til 15. Bemanningsfaktoren i russiske institusjoner er ofte lav, noe som gjør individuell oppfølging av barna vanskelig og skaper kollektive tilnærminger.

Selv om barns rettighetsvern fremdeles står langt tilbake for utviklingen i vesten, er det prosesser på gang som er positive. Nedbygging av det tunge institusjonsapparatet er i gang, og etablering av en offentlig fosterhjemstjeneste er i startfasen. Forebygging og styrking av foreldrekompetanse er også sentrale temaer.

Arbeidet med etablering av eget barneombud har skutt fart, der det første føderale barneombudet ble utnevnt i november 2009. Alle 87 regioner i Russland skal innføre egne ombud, men prosessen går foreløpig svært langsomt. På papiret har 23 regioner innført ombudsordningen, men i realiteten er institusjonaliseringen av embetet svak. Det gjør ikke saken bedre at det i enkelte regioner utnevnes barneombud som også innehar nøkkelposisjoner i embetsverket de selv skal føre kontroll med.

HVA VIRKER - STRAFF ELLER BEHANDLING?

Ikke på noe område har jeg opplevd større forskjeller mellom Norge og Russland enn når det gjelder behandling av mindreårige lovbrytere. Her er bruddene på FNs Barnekonvensjon størst, der det eksisterende systemet er basert på straff mer enn forbedring. Svært unge lovbrytere møtes med harde straffer, og soner ofte sammen med voksne kriminelle. Residivisme-raten er høy. Det pågår nå diskusjoner om overføring av ansvar fra straffesystemet til sosiale tjenester. Helsetilstanden til innsatte generelt i Russland er svært dårlig, også når det gjelder ungdom. En undersøkelse gjort i 2007 viste at over 60% av ungdommer i russiske fengsler hadde en eller flere alvorlige psykiske lidelser (Koposov).

I Russland diskuteres nå innføring av en egen spesialisert ungdomsdomstol, med kompetanse på effektive alternative straffereaksjoner og behandlingsmetoder. I den pågående debatten opplever jeg to motstridende holdninger; en konservativ fløy som mener humaniseringen allerede har gått for langt. Her vil man senke den kriminelle lavalderen fra 14 til 12 år og innskjerpe straffereaksjoner og soningsforhold. På den andre siden møter jeg sentrale personer som mener det må satses på alternative reaksjoner og sosiale rehabiliteringsprogrammer. I en slik brytningstid er det viktig at erfaringer fra reformen i Norge deles, blant annet de vellykkede resultatene fra bruk av konfliktråd for unge lovbrytere som alternativ til tradisjonell straff. Her har residivismen falt fra 80 til 20 prosent.

De fleste guttene er mellom 12 og 17 år - dømt av retten til tre års korrigering av adferd.

DEMOKRATIUTVIKLING I RUSSLAND

Mange peker på at demokratiutviklingen i Russland går sakte, både i forhold til maktfordeling, ytringsfrihet og i det sivile samfunn. Dette ble ikke minst fremført under President Medvedevs besøk i Norge i april. Når det gjelder demokratisering mellom generasjoner, vil jeg særlig trekke frem resultatene fra prosjektet 'De Utrolige Årene i Russland' i samarbeid med RBUP Nord og Prof. Willy-Tore Mørch. Prosjektet startet i 2004, og i løpet av 2010 vil programmet være i bruk i alle fire regioner i Nordvest-Russland. Foreldreprogrammet bærer et viktig demokrati-element i seg, gjennom en positivt forsterkende oppdragelsesmetode i møtet mellom foreldre og barn i stedet for en tradisjonelt disiplinerende kultur. Snart har 500 familier gjennomgått programmet, med en foreløpig solid evidens på effekt.

Norge har en spesiell plass som samarbeidspartner til Russland, og vi har nå ti års erfaring fra området utsatte barn og unge. Medvedev er opptatt av å utvikle Russland videre, der demokrati og åpenhet er ofte brukte begreper. Det kreves tillit for å ta opp spørsmål om barns levekår mellom naboer. Tiden har kanskje aldri vært bedre enn nå for å tematisere dette sterkere i forholdet mellom Norge og Russland, og slik bidra til en demokratiutvikling som styrker barnets rettigheter.

Pediatri, klinisk etikk og samarbeid i Bashkortostan

"Basj-hvor?" ville vært det typiske spørsmålet å stille hvis dine kunnskaper om Bashkortostan tilsvarer mine egne før 2008, og ditto hos 99.9% av alle jeg har fortalt om Bashkirenes land siden jeg først ble gjort oppmerksom på at noe slikt fantes. Det er rimelig å konstatere at vi i vårt hjørne av verden vet like mye om Bashkortostan som resten av verden i realiteten vet om Norge, selv om vi ikke sjelden i anfall av nasjonalistisk glød innbiller oss at hele verden vet om oss.

AV THOR WILLY RUUD HANSEN, KVINNE- OG BARNEKLINIKKEN OSLO UNIVERSITETSSYKEHUS, LEDER NBF

Figur 1 Kartskisse som viser hvor i verden Bashkortostan befinner seg

Jeg var selv helt uvitende om at det fantes noe som het Bashkortostan, og at hovedstaden der heter Ufa, før min gamle studiekamerat professor dr.med.Leif Gjerstad for snart 2½ år siden spurte om jeg kunne tenke meg å bidra til et samarbeid mellom Med.Fak. ved UiO og det medisinske fakultetet ved universitetet i Ufa. Leif hadde fått en henvendelse fra en ung nevrologiprofessor i Ufa, Leila Akhmadeeva, som i sin ungdom hadde vært noen uker på studentutveksling i Norge og der blitt kjent med Leif. Leila mente at miljøet i Ufa hadde alt for liten kontakt med den medisinske utviklingen i den vestlige verden, og ønsket å gjøre noe med dette. Selv har hun hospitert i lengre perioder både i USA og England, og i motsetning til flertallet av sine kolleger snakker hun et utmerket engelsk. Men før jeg forteller mer om utviklingen av kontakten med Ufa, noen ord for å oppklare "mysteriet Bashkortostan".

LITT OM BASHKORTOSTAN

Bashkortostan er en semi-autonom republikk i den russiske føderasjonen, og ligger mellom elven Volga og Ural-fjellene (Fig.1). Landet har en president og et parlament, men er i mye underlagt Moskva. På størrelse er landet litt mindre enn halvparten av fastlands-Norge, med litt over 4 millioner innbyggere. De største folkegruppene er russere, bashkirer og tatarer som til sammen utgjør 90% av landets befolkning. Mens russerne tilhører den ortodokse kirke, er bashkirer og tatarer mest muslimer, dog oppgir mange ingen religiøs tilhørighet. Demografiske data for de siste tiårene viser, som for andre deler av Russland, at dødsraten går opp og fødselsraten ned, og det siste folketallet viste en fallende tendens. Spedbarnsdødeligheten for Russland er ca.15/1000, og oppgis å være høyere i republikkene i Volga-regionen der Bashortostan ligger. Geografien karakteriseres bl.a. av et stort antall elver som forbinder landet både med Østersjøen og Svartehavet. Landet skal være rikt på mineralressurser, olje og gass. Men nok geografi-time - mine kunnskaper er tross alt svært grunne!

Figur 2 Artikkelforfatteren foreleser om klinisk etikk i Norge, tolket til russisk av professor Leila Akhmadeeva

Figur 3 Etikk-interesserte gjester fra sykehus i Bashkortostan

Figur 4 Forelesning med TV-dekning!

Figur 5 Forfatteren foran inngangen til Det medisinske fakultet i Ufa

SAMARBEIDSAVTALE MELLOM DE MEDISINSKE FAKULTETENE I OSLO OG UFA

Det medisinske fakultet i Oslo inngikk altså en avtale med kollegene i Ufa, og den høytidelig innvielsen av samarbeidet skulle finne sted på forsommeren 2008. En delegasjon fra UiO reiste dit, men fordi jeg pga andre avtaler var forhindret fra å være med, fikk jeg æren av å "snik-åpne" samarbeidet ved å holde en toveis video-forelesning der temaet var det kliniske etikk-arbeidet i Norge. Kliniske etikk-komiteer var inntil da et ukjent fenomen i Bashkortostan, men direktøren for " Bashkir-republikkens Barnesykehus" ble så begeistret for ideen at han sporenstreks dannet en KEK på sykehuset. Besøk i Ufa og betydningen av en enkel forelesning

Ved mitt første besøk til Ufa høsten 2008 fikk jeg hilse på den nydannede KEKen. Det ble et fascinerende glimt inn i ulik kultur og tenkemåte. Deres KEK var satt sammen av 16 sjefer og professorer uten noen representasjon av annet helsepersonell! Noe slikt ville vært utenkelig i vårt land hvor vi er mer fokusert på representativitet og ikke minst "eierskap". Jeg forsøkte forsiktig å nevne disse tankene i møtet med Ufa-KEKen, men er svært usikker på om vi snakket samme språk på dette feltet. Ved mitt siste besøk våren 2009 foreleste jeg om klinisk etikk for representanter for en rekke sykehus rundt om i republikken (Fig.2 og 3) , og sykehusdirektøren, som også er parlamentsmedlem, fortalte at han arbeidet for at alle sykehus i landet nå skulle danne kliniske etikk-komiteer. De problemstillingene de var begynt å behandle i sine KEKer gikk kanskje på siden av det våre norske KEKer steller mest med, bl.a. spørsmål om tillatelighet og betingelser for utprøving av nye medikamenter og behandling. Men det er morsomt å tenke på at en enkel video-overført forelesning fra Oslo hadde vært såpass fruktbar.

Under mitt første besøk i Ufa holdt jeg åtte forelesninger på to dager (Fig.4). Jeg hadde i min naivitet foreslått noen ulike temaer jeg kunne snakke om, men hadde ikke drømt om et svar som gikk på at "vi vil gjerne ha alt sammen, tusen takk!" Noe av det kunne ha med det forholdet å gjøre at jeg foreleste gratis, mens de syntes å være vant til at inviterte forelesere fra vestlige land krevde store honorarer. Alle forelesningene ble holdt på engelsk (jeg snakker dessverre ikke russisk) men måtte tolkes til russisk fordi svært få studenter og leger snakker engelsk. Mange har også såpass begrenset forståelse av dette språket at de ikke ville hatt noe utbytte av å høre på en forelesning. I den sammenhengen var det interessant å bli fortalt at den medisinske skolen i Ufa (Fig. 5) tilbyr full medisinsk utdanning til utledninger, bl.a. var det mange fra Asia som studerte der. Jeg fikk vite at undervisningen foregikk på engelsk, men fikk egentlig aldri noen god forklaring på hvordan dette var mulig når så få av lærerne snakket engelsk.

DOKTORSKOLEN I UFA

Ved mitt andre besøk våren 2009 fikk ble jeg vist rundt på det medisinske lærestedet (Figur 6). Der fikk jeg se klasserom der temaene var biokjemi og fysiologi, og veggene var dekket av solid innrammede plansjer som viste de mange biokjemiske og fysiologiske reaksjonsveiene som vi vel alle husker fra "doktorskolen" (Fig. 7). Her foregikk tydeligvis undervisningen ved at lærer og studenter vandret langs plansjene og diskuterte dem. Enkelt, men tilsynelatende like effektivt som de avanserte audiovisuelle hjelpemidlene som vi etter hvert har vent

Figur 6 Fra inngangshallen i den medisinske skolen i Ufa

Figur 7 En entusiastisk professor med egenprodusert læringsgalleri

Figur 8 Mor og datter, professorene Akhmadeeva

Figur 9 Republikkens Barnesykehus nr.1 i Ufa, Bashkortostan

oss til. Ved opptak til medisin-studiet ble det gitt preferanse til studenter fra bygdene, med det formål å bedre legedekningen utenfor byene. Utfordringen for lærerne var at mange av disse studentene hadde en meget svak faglig bakgrunn fordi skolene på bygda er dårlige med ukvalifiserte lærere. For disse studentene er engelsk nærmest en fremmed materie. Om politikken har bedret helsestellet på bygda syntes usikkert, helsevesenet er en kombinasjon av offentlig tjeneste og mulighet til å betale seg fram, det siste gjør det mest interessant for legene å være i byene hvor de kan ha privatpasienter.

Lærere og professorer på det medisinske fakultetet i Ufa publiserer i hovedsak sine arbeider på russisk. Min hovedvertinne, Leila Akhmadeeva, fortalte at noe av problemet med denne manglende kontakten med vestlig medisin innebærer at man ikke har tilgang til den kritiske tradisjon som etter hvert har utviklet seg hos oss. Hun nevnte fra sitt eget fagfelt kostbare behandlinger som krever langvarige og regelmessige sykehusopphold uten at det kunne påvises noen virkning av disse behandlingene, men likevel fortsetter man å bruke dem. Ut aliquid fiat syntes således å være et høyst levende prinsipp i bashkirsk medisin. Et søk på Medline viser at Leila, som er professor i nevrologi, kun har tre publikasjoner i engelskspråklige tidsskrifter, men hennes mor Elsa, som er professor av høy rang i pediatri, ikke har noen engelskspråklige publikasjoner i det hele tatt (Fig. 8). Akademisk lever vi helt klart i forskjellige verdener!

Under begge mine besøk var jeg innkvartert i en gjesteleilighet i en sidebygning til "Republikkens Barnesykehus Nr.1". Leiligheten var av god standard. I en fint dekorert stue i en annen sidebygning ble vi servert både frokoster, lunsjer og middager som et tydelig uttrykk for at "fint folk" tok man godt vare på! Derfor var det forstemmende å komme over i selve sykehusbygningen (Fig.9) hvor den håndverksmessige standarden var mye dårligere, og vedlikehold syntes å være lavt prioritert. I et annet barnesykehus jeg fikk besøke, var imidlertid forholdene betydelig bedre. Det var påtagelig at man syntes å ha mye bedre tilgang til leger enn sykepleiere, og jeg antar at legene i noen grad ivaretar funksjoner som våre sykepleiere tar hånd om hos oss. Det var også tydelig at mødrene ble forventet å ta hånd om barna i stor grad, men som vi nå vet fra "familieorientert" barnemedisin, kan det jo være mange positive sider ved det. Hvordan det faktisk fungerte for mødrene i Ufa, har jeg ikke innsikt til å ha noen mening om. Det tekniske utstyret fortonte seg enklere enn det vi er vant til å bruke, og var hovedsakelig av russisk fabrikat. Det jeg fikk se av pasienter var på ingen måte nok til å gi meg et inntrykk av sykdomspanorama eller kvalitet på behandlingen. Geir Ketil Røste fra Nevrokirurgisk Avdeling på OUS-Rikshospitalet, som også er involvet i Ufa-samarbeidet, fortalte følgende fra besøk han hadde gjort på en nevrokirurgisk avdeling for voksne og på et barnenevrologisk sykehus: "Jeg møtte ledelsen på den nevrokirurgiske avdelingen for voksne og var på omvisning på avdelingen. Den var godt utstyrt og de var oppriktig interessert i å bygge opp et tilbud i internasjonal klasse. På kvelden var vi på besøk på et barnenevrosykehus med nevrokirurgi, nyfødt intensiv og barneintensiv. Det var en helt annen opplevelse. For første gang i mitt liv så jeg barn med "vannhode" i ordets egentlige forstand. Operasjonsutstyret var elendig og plass- og personell-forhold var svært mangelfullt." Generelt under besøket opplevde jeg at min manglende russisk-kunnskap utgjorde en betydelig hindring for å få kontakt med folk og derved også for å skaffe seg en mer nyansert forståelse av forholdene.

SPISING I BASHKORTOSTAN

Folk i Bashkortostan slik jeg har møtt dem er svært vennlige og gjestfrie. De synes også å være stolte av landet sitt. Jeg er fristet til å si at bashkirene er et spisende folk. I hvert fall blir man stadig servert store måltider med mange retter. Noen av kombinasjonene er uvante for en norsk gane, men når man er i Roma spiser man jo som kjent som romerne! Selv lever og

spiser jeg på mine reiser etter prinsippet - "jeg er villig til å prøve alt i hvert fall en gang" og finner ved det at mye er godt, noe lar seg spise, og noe krever lang tilvenning. Når det gjelder bashkirenes nasjonaldrikk fermentert hoppemelk får jeg tilstå at bare om jeg var i ferd med å omkomme av væskemangel ville jeg la det brygget passere mine lepper for annen gang. Noen overraskelser gjør jo livet interessant: da jeg under et besøk på en meget vakkert dekorert restaurant fikk valget mellom tre kyllingretter, hvorav den ene ble forklart å være en lokal spesialitet - "flattrykt kylling", måtte jeg selvfølgelig prøve dette. Hvordan flattrykkingen hadde foregått fikk jeg ikke klart for meg, men jeg mistenker at en tung lastebil eller en veivals kan ha vært involvert i prosedyren. I hvert fall tilbrakte jeg store deler av måltidet med å pille fragmenter av knuste costae og andre bein ut av kjøttet. Skal du spise kylling i Ufa og ikke er spesielt eventyrlysten, foreslår jeg kyllingfilet!

MEDIADEKNING, PUBLISITET OG VIDERE SAMARBEID

Vertene gjorde stort vesen av besøkene, både bashkirsk radio og fjernsyn var på pletten og gjorde intervjuer. Besøkene ble også omtalt i pressen. Slik ble det veldig tydelig at besøk fra et vestlig land ble sett på som et viktig symbol i akademisk sammenheng. Kollegene i Ufa er veldig interessert i å fortsette samarbeidet. Det får vi til også uten å reise til Ufa, som er ganske tungvint. I løpet av våren 2010 har vi hatt to video-seminarer der forelesere fra oss har sittet i et lite studio på OUS-Rikshospitalet og deres forelesninger har blitt kringkastet til flere auditorier i Ufa. Således har Bjørn Lofterød, OUS holdt en meget vel mottatt forelesning om behandling av ambulante CP-barn med spastisk diplegi og hemiplegi. Før sommeren snakket Gaute Døhlen, OUS om intervensjonell behandling av medfødte hjertefeil, også det til stor begeistring hos kollegene i Ufa. De ønsker veldig at vi skal fortsette dette samarbeidet, og vi er i ferd med å planlegge nye videoseminarer til høsten. Dersom du har noe nyttig å meddele og har lyst til å bli "kjendis" i barnemedisinske kretser i Bashkortostan, må du gjerne ta kontakt med meg!

Diagnosis of arteriosclerotic risk factors in school children in Arkhangelsk

Cardiovascular disease (CVD) due to arteriosclerosis causes human deaths worldwide [1,5]. Its prevention by understanding risk factors in the pediatric population may have a major impact on reducing morbidity and mortality in adult patients. Systematic records of environmental factors that might induce the arteriosclerotic process in school children may provide important information in the prevention of CVD and in reducing morbidity and mortality [5].

BY SVETLANA I. MALYAVSKAYA[1] AND ANDREY V. LEBEDEV[2]
[1] DEPARTMENT OF PEDIATRICS AND [2] DEPARTMENT OF PHYSIOLOGY, NORTHERN STATE MEDICAL UNIVERSITY, ARKHANGELSK, RUSSIA

This paper seeks to give attention to the development of medical strategies in children as part of a new program of prevention of atherosclerotic cardiovascular diseases starting in childhood in Arkhangelsk. Arkhangelsk is the administrative centre of the Arkhangelsk region in Russia that is situated from 64° 34' 0" to 66° 33' 0" Northern latitude. The region has a population of 1 262 036 inhabitants (8). About 279 000 (22 %) Russians in this area live with some form of cardiovascular disease, which causes more than 56.9 % of all deaths in Russia (9). Mortality rate caused by cardiovascular diseases in NW Russia is among the highest in the world.

The climatic and geographical conditions in NW Russia may contribute to the etiology of CVD from a very early age and represent a significant additional factor to the development of arteriosclerosis. The influence of extreme climatic conditions and ecological factors induce early development of nervous and hormonal metabolic disturbances leading to arteriosclerotic manifestation in adult life. Recent research in Nordic countries like Norway, Sweden, and Finland has revealed measures of serum lipids should be included in epidemiologic studies of cardiovascular risk factors among adolescents because the atherosclerotic process antedates clinical manifestations by years and even decades. To minimize or reduce known risk factors not only in older individuals but also in younger age groups may promote a primary prevention strategy that can be integrated into pediatric care (2,3,4,6) and serve patients for a lifetime.

According to recent literature the incidence of dyslipidemia in school children is 19 % in Norway and 12 % in Sweden. The average levels of serum lipids in school children in Norway, Sweden, and Finland are indicated in table 1 (2,6,7).

Country	TC (mmol/l)	LDL (mmol/l)	T(mmol/l)	HDL (mmol/l)
Norway	4.17			
Sweden	4.20	2.47	0.80	1.40
Finland	4.83	3.09	0.88	1.38

Table 1. Spectrum of blood serum lipids in male pupils in Norway, Sweden and Finland. TC, total cholesterol; LDL, low-density lipoprotein; T, triglycerides; HDL, high density lipoprotein.

MATERIALS AND METHODS.

The study includes 569 healthy males at age 7 to 17 years, all of them pupils of secondary educational institutions in Arkhangelsk born and living in NW Russia.

Anthropometric, instrumental and laboratory methods were applied. Incidence and interrelation of atherogenic risk factors were studied. Fractions of lipids were analysed and criteria from the National Cholesterol Educational Programme for children and teenagers (NCEP, 1991), guidelines from the Atherosclerosis, Hypertension and Obesity Council and American Cardiological Association ("Children cardiovascular health", CAHOY AHA, 2002), and USA National Health Institute programme report (NCEP ATP III, 2001) were applied to interprete the results. Titz's criteria for uricase method were used for estimating level of uric acid (UA). World Health Organisation's recommendations were used for validating glucose level.

RESULTS

Among pupils 18.8 % had a family history of documented CVD before age 55 yrs in men and 65 yrs in women respectively. In 50,4 % of them a low level of physical activity was recognized.

Dyslipidemia was found in 35.7 %, hyperuricemia in 33.6 %, and fasting hyperglycemia

in 13.07 %. 10.55 % of the investigated population had overweight and 5.46 % high blood pressure. The overall incidence of dyslipidemia in school children was 35.7% divided in total cholesterol (TC), low-density lipoprotein (LDL) and triglycerides (T). TC, LDL and T were at higher levels compared to the same parameters in a different population (table 2).

TC (mmol/l)	LDL (mmol/l)	T (mmol/l)	HDL (mmol/l)
5.12 ± 0.08	3.64 ± 0.07	1.25 ± 0.03	0.99 ± 0.02

Table 2. Spectrum of blood serum lipids in male pupils. TC, total cholesterol; LDL, low-density lipoprotein; T, triglycerides; HDL, high density lipoprotein. Values are means ± SEM.

HDL at a lower level occurred in 26.7 % of the pupils. The average level HDL corresponded to the same parameters revealed from a similar population in territories of southern belts.

Among children with increased level of urid acid (UA) there was a considerably high rate of high levels of serum lipids or severe hyperlipidemia. TC levels were found 5.16 mmol/l or higher in 46.29 %, and higher then 6.20 mmol/l in 22.71 % of the subjects. LDL cholesterol levels were found higher then 3.35 mmol/l in 53.28 % and higher then 4.12 mmol/l in 31.88 %. T levels were found higher then 1.69 mmol/l in 11.35 %. Blood pressure was increased in 15.35 % and fasting blood glucose was increased in 17.90 % when compared with children with normal levels of UA ($p<0.05$). A combined hyperlipidemia and hyperuricemia increased the chance of additional atherogenic risk factors (48 %, OR 6.93, and 6.3 %; OR 7.60; $p <0.001$).

DISCUSSION

These data demonstrate that male children at school age with combined hypercholesterinemia and hyperuricemia are at risk to develop other metabolic derangements that could contribute to the some form of arteriosclerosis. An increased level of UA seems to be associated with the atherogenic lipid phenotype, increased fasting level of glycemia and increased blood pressure. This supports the concept that chronic asymptomatic hyperuricemia in childhood can be a useful marker of arteriosclerotic risk in children because of its relationship to other detoriations in lipid metabolism. The described screening concept was introduced in public health services in the Arkhangelsk region during the year 2006. Algorithms were developed to detect proatherogenic changes and arteriosclerotic risk factors in children.

Our results revealed that children with dyslipidemia, hyperuricemia, fasting hyperglycemia and increased blood pressure are at risk for developing CVD. Testing those variables at school age might be useful as a prognostic marker of arterioslerotic risk in adults. Children with positive screening results should be recognized and be encountered to the primary prevention and an early diagnostic program.

- The program based on «primary prevention and early diagnostics of atherogenic disturbances at children's and teenage age» has been introduced in the Arkhangelsk region because of a high incidence of dyslipidemia detected. Screening of arteriosclerotic risk factors in individuals at school age seems to be beneficial for the prevention of manifestation of CVD at later ages.
- For measuring TC, LDL, HDL and T levels we followed the recommendations of CAHOY AHA 2002 according to the National Educational Program on cholesterol (NCEP) for children and teenagers (1991).
- Children with combined dyslipidemia and hyperuricemia seem to be at higher risk for development of arteriosclerosis.
- Awareness of weight index, abdominal obesity parameters, arterial blood pressure, fasting glucose levels as well as operated and uncontrollable risk factors in children with combined dyslipidemia and hyperuricemia may contribute to prevent or reduce CVD in the NW Russian population.

CONCLUSION

There is a need to conduct environmental and nutritive regulations as part of a follow up program for children being at risk for developing CVD. As the next step in our project we will design a model for action to early recognise and managing children at arteriosclerotic risk. Further research is needed to implement our results into an intervention program for diagnosis and prevention of CVD development in individuals at risk. A multiregional and international collaboration between countries with similar climatic and environmental conditions would be useful to control arteriosclerotic risk factors in children and young adults.

References:

1. American Academy of Pediatrics. National Cholesterol Education Program: Report of the Expert Panel on Blood Cholesterol Levels in Children and Adolescents (1992). Pediatrics, 89 (3 Pt 2, 525–584.
2. Bergstrom E., Hernell O., Persson L.A. & al. (1995). Serum lipid values in adolescents are related to family history, infant feeding, and physical growth. Atherosclerosis, 117(1), 1-13.
3. Björck, L., Rosengren, A., Bennett, K. & al. (2009). Modelling the decreasing coronary heart disease mortality in Sweden between 1986 and 2002. Eur Heart J, 30, 1046-1056.
4. Juonala, M., Viikari, J.S., Hutri-Kähönen, N., & al (2004). The 21-year follow-up of the Cardiovascular Risk in Young Finns Study: risk factor levels, secular trends and east-west difference. J Intern Med 255 (4), 457-468.
5. Kavey R.E.W., Daniel, S.R., Lauer, R.M., & al. (2003). Heart Association guidelines for primary prevention of atherosclerotic cardiovascular disease beginning in childhood. Circulation 107,1562-1566.
6. Tell G.S. (1998). Cholesterol levels in Norwegian adolescents. Tidsskr Nor Laegeforen 118(18), 2824-2825.
7. Viikari J., Akerblom H.K., Nikkari T. & al. (1985). Atherosclerosis precursors in Finnish children and adolescents. IV. Serum lipids in newborns, children and adolescents. Acta Paediatr Scand Suppl. 318, 103-109.
8. retrieved from www: http://www.arhangelskstat.ru
9. retrieved from www: http://www.dzao.ru/conception

Infeksjonssykdommer i Russland

Befolkningen i Russland har vært utsatt for mange belastninger de siste hundre år. Under Sovjet-tiden var helsestell og medisinsk forskning lite prioriterte områder sammenlignet med industriell forskning. Legeyrket har lenge vært et kvinne- og lavstatusyrke. Etter Sovjetunionens fall har man sett økonomiske og sosiale omveltninger, som har medført betydelige negative helsemessige konsekvenser, blant annet med infeksjonssykdommer. HIV, tuberkulose, syfilis og difteri er blant infeksjonene som har vært økende i vårt naboland og disse vil kort diskuteres her.

AV INGVILD HEIER, OSLO UNIVERSITETSSYKEHUS, KVINNE- OG BARNEKLINIKKEN KIRKEVEIEN

HIV

Man så en rask økning i tilfeller av HIV-smitte på 1990-tallet. Smitten har først og fremst skyldes injiserende narkotikamisbruk, som har vært stort økende problem etter Sovjetunionens fall. I 2003 estimerte WHO et antall på 3,1 mill. injiserende misbrukere (1). De høyeste insidensratene i Nordvest-Russland finner man i St. Petersburg, Leningrad-, Murmansk- og Kaliningrad-området. I 2002 var 30% av de injiserende misbrukere i St. Petersburg var HIV-positive. Man regner med at kun 5% av de injiserende misbrukerne har tilgang på rene sprøyter.1 Siden 2001 har antall nydiagnostiserte tilfeller sunket hvert år frem til 2005, da man igjen så en svak økning i de fleste områdene i Nordvest-Russland. Mye tyder på at økningen i heteroseksuell smitteoverføring foreløpig hovedsakelig skjer innen misbrukermiljøene.

I Nordvest-Russland har man i tillegg en svært høye insidensen av andre seksuelt overførbare infeksjoner, som kan øke smittsomheten av HIV. Syfilisepidemien nådde sitt høydepunkt i midten av 1990-årene, og fremdeles er insidensratene for både syfilis og gonoré i Nordvest-Russland betydelig høyere enn i Vest-Europa.(2)

TUBERKULOSE

Tuberkulose forblir et betydelig helseproblem i Russland og en rekke problemer ved diagnostikk og oppfølgning av pasienter består. I 2006 ble 125 000 tilfeller og 28 000 dødsfall registrert (3). Sosioøkonomiske faktorer er som alltid ved tuberkulosesmitte en viktig faktor for spredning men oppfølgingen av pasienter er vel så viktig for å forhindre at multiresistente bakterier får utvikle seg. Tuberkulosesmitte sprer spesielt blant innsatte i russiske fengsler, der de sanitære forholdene er svært dårlige og oppfølging av pasienter ikke har vært prioritert. Multiresistente mykobakterier er vist å spres i slike miljøer (4). En nylig identifisert multiresistent variant av mycobacterium tuberculosis, kalt Beijing-genotypen, sprer seg fra Øst-Asia og vestover og er en kilde til uro både med tanke på regionale men også globale tuberkulosetrender (5). Et økende antall isolater av denne bakterien er funnet i Russland (6). En nylig studie viste at denne er identifisert i Sverige men foreløpig ikke formerer seg aktivt der.

DIFTERI

Fra midten av 1980-tallet økte antallet difteritilfeller dramatisk i deler av det daværende Sovjetunionen. I 1993 fikk WHO rapportert inn 15,211 tilfeller av difteri i Russland og 2,987 tilfeller i Ukraina (7) Totalt ble 150 000 syke og ca 5000 døde. Årsaken til spredningen var manglende vaksinering, blant annet som følge av dårlig fungerende helsevesen, manglende tilgang på vaksine og store folkeforflytninger. Også latvia ble hardt rammet med 1359 registrerte tilfeller, hovedsakelig hos uvaksinerte voksne, med 101 dødsfall. Finland hadde 13 tilfeller som alle ble sett i sammenheng med epidemien i øst (8). Etter igangsetting av intensive vaksinasjonskampanjer og bedre oppfølging av nærkontakter har situasjonen siden bedret seg betraktelig de senere årene. I Latvia og områder i og rundt St.Petersburg rapporteres det imidlertid fortsatt en del difteritilfeller. I Ukraina er insidensen fortsatt høy, hvor det i 2006 ble rapportert 68 tilfeller. (MSIS, mai 2008)

Reference List

1. Blystad H, Nilsen O, Andresen S. [The HIV situation in Northwest Russia and the Baltic]. Tidsskr Nor Laegeforen 2006; 126: 3131-4.
2. Uusk++la A, Puur A, Toompere K et al. Trends in the epidemiology of bacterial sexually transmitted infections in eastern Europe, 1995Ç¸2005. Sex Transm Infect 2010; 86: 6-14.
3. Marx FM, Skachkova EI, Son IM et al. [Control of tuberculosis in Russia and other countries of the former Soviet Union]. Pneumologie 2009; 63: 253-60.
4. Portaels F, Rigouts L, Bastian I. Addressing multidrug-resistant tuberculosis in penitentiary hospitals and in the general population of the former Soviet Union. Int J Tuberc Lung Dis 1999; 3: 582-8.
5. Gandhi NR, Nunn P, Dheda K et al. Multidrug-resistant and extensively drug-resistant tuberculosis: a threat to global control of tuberculosis. Lancet 2010; 375: 1830-43.
6. Cox HS, Kubica T, Doshetov D et al. The Beijing genotype and drug resistant tuberculosis in the Aral Sea region of Central Asia. Respir Res 2005; 6: 134.
7. Galazka AM, Robertson SE, Oblapenko GP. Resurgence of diphtheria. Eur J Epidemiol 1995; 11: 95-105.
8. Lumio J, Olander RM, Groundstroem K et al. Epidemiology of three cases of severe diphtheria in Finnish patients with low antitoxin antibody levels. Eur J Clin Microbiol Infect Dis 2001; 20: 705-10.

Medfødte infeksjoner hos nyfødte

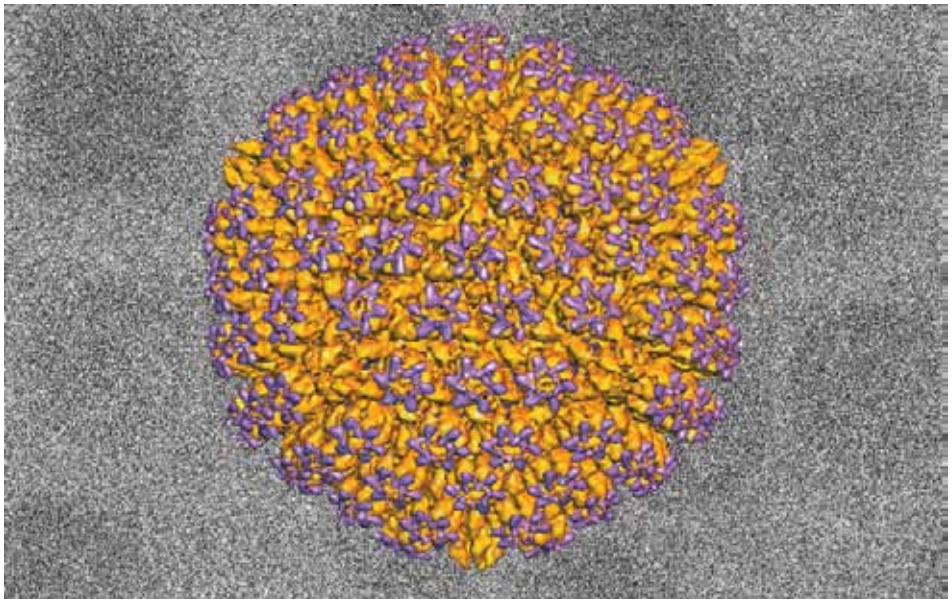
Akronymet TORCHES CLAP er foreslått som huskeregel for infeksjoner hos nyfødte. Denne andre av to artikler ser nærmere på patogenene som bokstavene H, E og S står for.

AV ANNE KARIN BRIGTSEN, OSLO UNIVERSITETSSYKEHUS, KVINNE BARN KLINIKKEN KIRKEVEIEN

HERPES

Herpes simplex virus (HSV) hører til gruppen humane herpesvirus og finnes i form av type 1 og 2 (HSV-1, HSV-2). Forekomsten av neonatal HSV infeksjon varierer fra 1:2 000 til 1:13 000. De fleste infeksjoner hos nyfødte oppstår etter eksponering for HSV under fødselen, men infeksjon in utero og etter fødselen kan også oppstå. Forekomsten av HSV-1 antistoff hos gravide er rundt 70% og HSV-2 antistoff 15-30%. Det er betydelig høyere risiko for overføring av viruset ved primærinfeksjon i svangerskapet enn ved residiv (25 til 50% vs. <1%). Dette fører til at selv om primærinfeksjon forekommer langt sjeldnere ved termin enn residivinfeksjon, er 50-80% av tilfellene av neonatal HSV infeksjon forårsaket av at mor har fått genital HSV-1 eller HSV-2 infeksjon nær termin. Ved primærinfeksjon skilles det ut store mengder virus, og virusutskillelsen varer i gjennomsnitt rundt tre uker. Ved residivinfeksjon skilles det ut mindre mengder virus, vanligvis kun over et par dager. Det er viktig å være klar over at bare rundt 1/3 av primærinfeksjonene og høyst 1/5 av residivinfeksjonene under graviditeten er symptomatiske.

Infeksjon in utero er svært sjelden. Som ved mange andre medfødte infeksjoner, har den et sykdomsbilde med mikrocephali, hydrocephalus og chorioretinitt. Postnatal HSV infeksjon er nesten alltid forårsaket av HSV-1 og smitten kommer fra familie eller pleiepersonell.



3D-rekonstruksjon etter elektonmikroskopi av herpes virus kapsid

De fleste infeksjoner hos nyfødte skyldes smitte av HSV intrapartum, og klinisk kan de deles inn i tre:

1. Infeksjon av hud, øyne og munn.

Denne undergruppen utgjør ca 45% av tilfellene, og symptomene oppstår oftest i løpet ev de første 10 levedager. Vesikler forekommer i de fleste tilfellene. Barnet kan få keratokonjunktivitt, affeksjon av hud og orofarynx, men det oppstår ikke en klassisk herpetisk gingivostomatitt som en ser hos større barn og voksne. Behandling med systemisk aciclovir er nødvendig for å unngå progresjon av tilstanden. Ved behandling er langtidsprognosen god, ubehandlet vil 30% av barna få nevrologiske sekveler. Recidiv av kutan herpes er vanlig og kan oppstå gjentatte ganger i tidlig barnealder.

2. CNS-infeksjon

CNS infeksjon utgjør 30% av tilfellene, og de vanligste symptom og funn er: Kramper, letargi, irritabilitet, reduser matinntak, feber, tremor og bukende fontanelle. Hudlesjonene er vanligvis ikke tilstede ved sykdomsdebut, men kommer senere hos ca 60% av de nyfødte. Symptomdebut er vanligvis i 2. eller 3. leveuke. Ubehandlet er mortaliten 50%. Barn med HSV-2 infeksjon har høyere forekomst av sekveler enn de med HSV-1 infeksjon, og over 50% får moderate til alvorlige nevrologiske sekveler.

3. Disseminert infeksjon

Disseminert infeksjon utgjør rundt 25% av tilfellene. Lever, lunger, binyrer og hjerne er blant de organene som er involvert. Den nyfødte blir vanligvis oppfattet som frisk ved fødselen, men blir syk i løpet av 1-2 leveuke. Initiale symptom og funn er kramper, respirasjonsbesvær, ikterus, koagulopati og pasienten kan utvikle sjokk. Hos 2/3 vil et vesikulært utslett oppstå på et senere tidspunkt. Tilstanden kan være nærmest umulig å skille fra neonatal sepsis. Barn med disseminert infeksjon har den høyeste mortaliteten ved HSV infeksjon (30%), selv om det blir gitt antiviral behandling. Ubehandlet er mortaliteten 80%.

Det er vanskelig å stille diagnosen neonatal HSV-infeksjon klinisk da vesiklene sjelden er tilstede ved sykdomsdebut. HSV PCR av cerebrospinalvæske er svært sensitiv. Har du mistanke om HSV-infeksjon og prøven er negativ første gang, kan den gjentas etter 4-5 dager. Serologi har i seg selv liten klinisk verdi og må sees i sammenheng med kliniske funn og andre labaratorieprøver.

Behandlingen er aciclovir intravenøst, og barnet må følges opp etter avsluttet behandling.

ENTEROVIRUS

Enterovirus er RNA virus som tilhører gruppen Picornaviridae. Humane enterovirus består av ca 100 undertyper og omfatter coxsackievirus A og B, echovirus, enterovirus og poliovirus etterfulgt av typenummer. Enterovirus er svært robuste og formeres i mage- tarmtraktus. Spredningen er i hovedsak fekal-oral, men oral-oral smitte forekommer også. Barn er hovedkilden for smittespredning. I vårt tempererte klima er det høyere forekomst ev enterovirusinfeksjoner sommer og høst enn resten av året.

Poliovirusinfeksjon i svangerskapet er assosiert med medfødte misdannelser, men det siste tilfellet av polio i Norge var et importtilfelle i 1992. De andre enterovira har i svært liten grad vært assosiert med fosterskader, prematuritet eller dødfødsel.

Virus kan overføres til nyfødte både med vertikal og horisontal smitte. Blir mor syk dagene like før eller i forbindelse med fødselen, kan den nyfødte få et alvorlig, sepsisliknende bilde med pneumoni, myokarditt, hepatitt, DIC, gastroenteritt og meningoencephalitt. Mor har da ikke utviklet antistoffer, og barnet er ikke passivt beskyttet.

Om barnet smittes etter fødselen og blir syk i andre leveuke eller senere, kan en se mild sykdom eller subklinisk infeksjon. Sykdommen varer da gjerne i 2 til 4 dager, og barnet kan være utilpass, febril, spise dårlige og ha noen få episoder med oppkast eller diaré. PCR-teknikk er svært nyttig for påvisning av virus i cerebrospinalvæske, blod, halsprøver urin og fæces. Ved PCR kan en ikke bestemme det spesifikke enterovirus, og det anbefales å få utført konvensjonell dyrkning samtidig. I en epidemiologisk studie ble det vist at over 25% av nyfødte innalgt med mistanke om sepsis hadde enterovirusinfeksjon. Ved mistanke om sepsis i nyfødtperioden bør det også utføres PCR av cerebrospinalvæske og blod mtp. enterovirus.

Får et barn innlagt på en nyfødtavdeling påvist enterovirusinfeksjon, bør barnet isoleres. Kvinner med mistenkt eller påvist enterovirusinfeksjon skal isoleres fra andre gravide og nyfødte. Det skal ellers være tilstrekkelig med god håndhygiene for å hindre virusspredning. Det er i dag ingen spesifikk behandling tilgjengelig mot enterovirusinfeksjon, men immunoglobulin har vært brukt for å hindre sykdom hos eksponerte barn, f. eks. ved utbrudd på en nyfødtavdeling.

SYFILIS

Spiroketen Treponema pallidum forårsaker syfilis. Syfilis er en sjelden sykdom i Norge, og det siste tilfellet av medfødt syfilis ble registrert i 1998. Testing av gravide har ikke vært lovpålagt siden 1995, men i praksis blir de fleste gravide fortsatt testet. I Norge er det svært få gravide, under 20 i året, som tester positivt. Men syfilis forekommer hyppig i andre deler av verden, bl.a. i Russland og de baltiske landene, slik at problemstillinger rundt syfilis hos nyfødte kan en av og til kan komme bort i som barnelege.

Syfilis kan overføres seksuelt, transplacentært fra mor til foster eller via blod. Syfilis i graviditeten kan føre til abort, dødfødsel og prematur fødsel. Medfødt syfilis deles inn i tidlig og sen syfilis.

Tidlig syfilis oppstår i løpet av de to første leveår, og er forårsaket av aktiv infeksjon og inflammasjon. Placenta er stor, barnet har ofte lav fødselsvekt og er født prematurt. Ved fødselen er halvparten av barna symptomfrie. Symptom og funn oppstår vanligvis i løpet av 3.-8. leveuke. De vanligste symptom og funn er: Hepatosplenomegali, generell lymfadenitt, vedvarende rhinitt, makulopapuløst exanthem, ikterus, pseudoparalyse av en ekstremitet, beinlesjoner, anemi og trombocytopeni.

Sen syfilis oppstår etter andre leveår og er resultat av arr indusert av tidlig syfilis eller reaksjon på en persisterende infeksjon. Tilstanden kjennetegnes av keratitt, døvhet, unormale tenner, sadelnese og symptom fra CNS.

Diagnostikken baserer seg i hovedsak på serologi. PCR-metodikk er under utvikling.

Penicillin er standardbehandling av syfilis. Har mor blitt behandlet minst 30 dager før fødselen, er det kun 1-2% risiko for at barnet blir smittet. Er det sannsynlig at barnet har medfødt syfilis, behandles barnet med penicillin. Barnet skal følges opp etter avsluttet behandling. Prognosen avhenger av grad av skade før behandlingen startes. Jo tidligere behandlingen startes, jo større sjanse er det for at det ikke oppstår sekvele.

Referanseliste:

1. Remington JS, Klein JO, Wilson CB, Baker CJ. Infectious Diseases of the Fetus and Newborn Infant. 6th ed. Elsevier Saunders. Philadelphia, 2006.
2. INFPREG, Kunnsakpescentrum för infektioner under graviditet. Huddinge sykehus. (http://medscinet.se/infpreg/specinfo/specinfo.asp)
3. Stray-Pedersen B, Sørby IK, Sviggum O, Jenum PA. Virale infeksjoner hos gravide. Veileder i fødselshjelp 2008.
4. Byington CL, Taggart W, Carroll KC, et al. A polymerase chain reaction-based epidemiologic investigation of the incidence of nonpolio enteroviral infections in febrile and afebrile infants 90 days and younger. Pediatrics 103:E27, 1999.

Tuberøs Sklerose Kompleks (TSC) - en utfordring for barnelegen

Tuberøs Sklerose Kompleks (TS) er en sjelden tilstand som rammer ca. 1 av 6000 levendefødte. Sykdommen har en kjent genetisk årsak og er karakterisert av benign tumorvekst som kan ramme flere organsystemer. Tubere, også kalt knuter, forekommer hyppigst i hjerne, hud, hjerte og nyrer og man regner med at symptomene primært skyldes en fortrengning av normalt vev. Selv om det finnes internasjonale retningslinjer for diagnostisering og behandling av sykdommen er variasjonen i sykdomsbildet så stor at individuell tilpasning er svært viktig. I tillegg har man de siste tiårene fått en rekke nye utfordringer i forhold til tidlig, inkludert prenatal, diagnostisering.

AV HILDE MARGRETE DAHL[1], MARIT BJØRNVOLD[2], KAJA KRISTINE SELMER[3]

[1] BARNELEGE VED BARNEAVDELINGEN FOR NEVROFAG,

[2] BARNELEGE VED NASJONALT KOMPETANSESENTER FOR TUBERØS SKLEROSE VED AVDELING FOR KOMPLEKS EPILEPSI

[3] POST-DOC VED AVDELING FOR MEDISINSK GENETIKK, OSLO UNIVERSITETSSYKEHUS.

FOREKOMST OG EPIDEMIOLOGI

Tuberøs Sklerose Kompleks (TS) er en relativt sjelden sykdom som man regner med rammer ca 1 av 6000 levendefødte (1). Det er imidlertid stort spenn i klinisk uttrykk, slik at kun en mindre andel av disse vil få stilt diagnosen i barnealder. Sykdommen rammer både jenter og gutter, og ser ut til å være geografisk utbredt uten spesielle opphopninger.

GENETIKK

TS nedarves autosomalt dominant og forårsakes av mutasjoner i genene TSC1 og TSC2 som er lokalisert på henholdsvis kromosom 9 og 16. Det ser ut til at mutasjon i TSC2 er en noe hyppigere årsak til TS enn mutasjoner i TSC1 (2). Genene koder for proteinene hamartin og tuberin som sammen utgjør et proteinkompleks og derfor vil mutasjoner i de to genene forårsake et relativt likt sykdomsbilde (se patofysiologi). Hos 1/3 av pasientene hvor genetisk årsak er identifisert ser man en familiær nedarving av mutasjonen, mens det for de resterende 2/3 dreier seg om en nyoppstått (de novo) mutasjon. Hos ca 10-15 % av pasientene som har fått diagnosen klinisk kan man derimot ikke finne en genetisk årsak (3). Dette kan enten skyldes at metodene som i dag benyttes for å sjekke mutasjoner i TSC1 og TSC2 ikke registrerer eventuelle mutasjoner i ikke-kodende områder som for eksempel promotorer og introner eller at det eksisterer et ukjent tredje TS-gen som koder for et protein som inngår i den samme signalveien som hamartin og tuberin-komplekset og som dermed kan forårsake et lignende sykdomsbilde.

Ellers er det en teori om at den varierende penetranse og ekspressivitet som sees ved TS til dels skyldes at utvikling av tumores i enkelte vev krever et tap av heterozygositet, hvilket innebærer at det også må oppstå en somatisk mutasjon i det andre allelet, analogt til Knudsons second hit-teori for retinoblastom. Dette har blitt observert hyppig for tumores i enkelte organer som for eksempel nyre, mens man i kortikale og subkortikale tubere kun unntaksvis har kunnet vise tap av heterozygositet (3).

PATOFYSIOLOGI

Hamartin og tuberin utgjør et intracellulært proteinkompleks som bl.a. spiller en vesentlig rolle i cellesyklus og cellevekst og i praksis fungerer som en tumorsupressor (4). I det

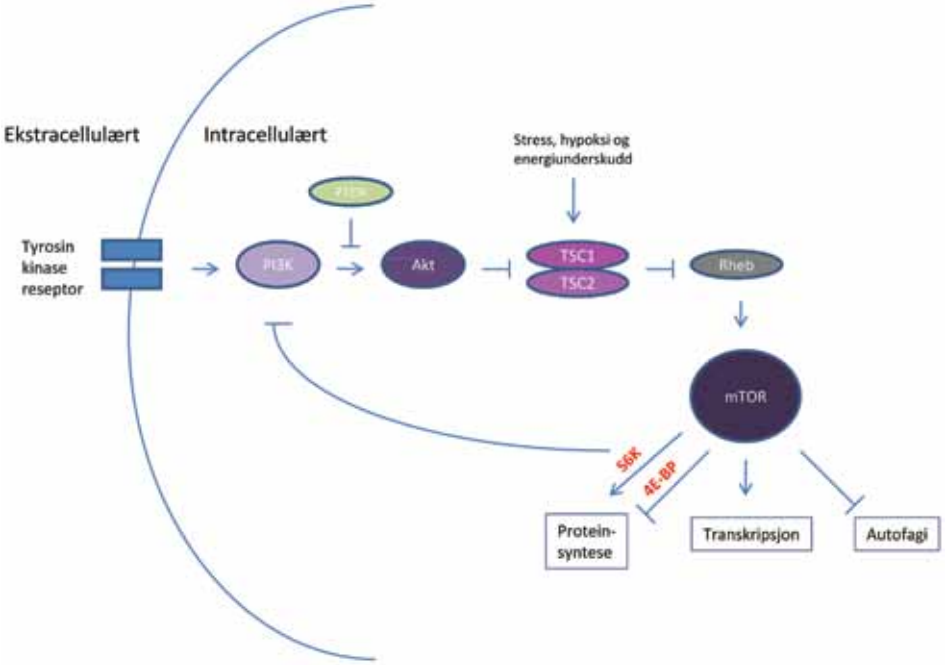


Fig. 1. Denne svært forenklede og skjematiske figuren viser deler av det komplekse nettverket TSC1/2-komplekset er en del av. PI3K (phosphatidylinositol 3'-kinase) trigges av binding av ligand (for eksempel insulin) til tyrosin kinase reseptoren. Derfra vil protein kinase B (Akt) kunne hemme TSC1/2-komplekset, som igjen hemmer mTOR via Rheb. mTOR regulerer en rekke viktige funksjoner i cellen, noen med tilbakemeldingsløyfe til PI3K. Totalt vil en mutasjon i TSC1 eller TSC2 føre til bortfall av hemning av mTOR som igjen fører til økt cellevekst og forstyrret differensiering av cellen.

Fig. 2. Fasciale angiofibromer. Foto: Kompetansesenteret/ Tor Arne Holmseth

Fig. 3. Punktformede fordypninger i tannemaljen, også kalt pits. Foto: TAKO-senteret.

Fig. 4. Fibrom i tannkjøtt. Foto: TAKO-senteret.

komplekse nettverket som styrer disse prosessene fungerer de blant annet som hemmere av kinasen mTOR (mammalian Target Of Rapamycin) (Fig. 1). Ved mutasjon i TSC1 eller TSC2 vil en opphevet hemming av mTOR føre til økt cellevekst og forstyrret differensiering (5). Dysregulering av denne biokjemiske signalveien har vist seg å spille en rolle også i kreftutvikling, noe som gjør at både signalveien og medikamenter som hemmer mTOR har vært gjenstand for forskning i flere tiår allerede.

SYMPTOMER

TS har historisk sett blitt kalt en nevrokutan tilstand, men etter hvert har man erfart at tuberene kan oppstå i multiple organsystemer. Tuberene er egentlige hamartomer og ansees som benigne, selv om "vandring" av celler fra hamartomer i nyre til lunge har vært observert (6). Hyppigst ser man utvikling av tubere i hud, hjerne, hjerte og nyre, hvorav tuberene i de tre sistnevnte organene er de som gir opphav til de mest alvorlige symptomene.

Hud

Hudmanifestasjoner som fasciale angiofibromer (se Fig. 2) og hypopigmenterte flekker forekommer hos opp mot 90% av pasientene (7). Angiofibromene ses oftest over neserygg og kinn, mens de hypopigmenterte flekkene kan opptre over hele kroppen. Andre hudfunn inkluderer neglfibromer og fortykket hud, også kalt lærhud eller 'shagreen patch', i lumbosakrakralregionen.

HJERNE

Over 90 % av alle TS pasienter har radiologiske funn, hvorav kortikale og subkortikale tubere sees hyppigst (5). I tillegg sees subependymale knuter, kjempecelleastrocytomer og endringer i hvit substans. Disse forandringene antas å være årsaken til de hyppige nevrologiske manifestasjonene som epilepsi, psykisk utviklingshemming og autisme.

Hjerte

Rhabdomyomer forekommer hos ca 50 %, og kan påvises intrauterint. Deres vekst er østrogenavhengig og en vekstreduksjon av tumores starter fra fødsel og de forsvinner oftest innen 2-3 års alder. De kan påvirke hjerterytme (SVT og WPW) og pumpeevne, men er hos de fleste ikke av hemodynamisk betydning. Noen rhabdomyomer må imidlertid fjernes kirurgisk.

Nyre

Nyreforandringer forekommer hos over 75 % av barn med TS, selv om komplikasjoner er mer sjeldent og forekommer hos omtrent 10 % av barna (5). De tre hyppigst funnene er:

1. Solitære eller multiple cyster: kan forekomme fra fødsel. Cyster er ofte assosiert med TSC2 mutasjoner, ettersom dette genet ligger tett på PKD1 genet som ved mutasjon eller delesjon forårsaker polycystisk nyresyndrom.
2. Angiomyolipomer: presenteres i første dekade og øker i størrelse med alder. Tumores med diameter over 4 cm fører til økt risiko for hurtig vekst og blødning og er indikasjon på intervensjon (8). Behandling med embolisering, nefrektomi og eventuelt transplantasjon kan bli nødvendig.
3. Nyrekreft: forekommer hos voksne pasienter, men antagelig ikke hyppigere enn hos pasienter uten TS (9), selv om ulike studier viser til ulike resultater. Imidlertid kan kreftutvikling starte ved yngre alder ved TS enn for befolkingen for øvrig, og i tillegg vil diagnosen kunne være vanskelig å stille ettersom pasientene ofte har multiple benigne angiomyolipomer.

Ellers kan TS også manifestere seg i andre organer som for eksempel lunge hos fertile kvinner, lever, pancreas, øye, tenner og tannkjøtt.

DIAGNOSE

Diagnosekriterier ble fastsatt ved en konsensuskonferanse i 1998 (10). Diagnosen settes dersom man har to hovedkriterier, eller om man har ett hovedkriterium og to sekundærkriterier (se Tabell 1). I tillegg vil genetisk funn kunne bekrefte diagnosen i 85-90 % av tilfellene (3).

Genetisk testing gjøres for hele landet ved Avdeling for medisinsk genetikk ved OUS. Foreldre testes etter genetisk veiledning dersom det er gjort mutasjonsfunn hos barnet. Antatt friske søsken testes etter veiledning fra 16 år. Utredning av søsken yngre enn 16 år gjøres bare om det er kliniske symptomer som gir mistanke om TS.
Det er mulighet for prenatal fosterdiagnostikk dersom mutasjon i familien er kjent.

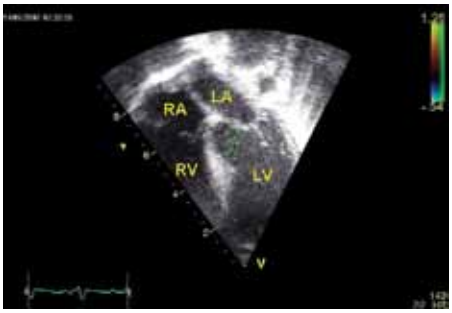
BEHANDLING OG OPPFØLGING

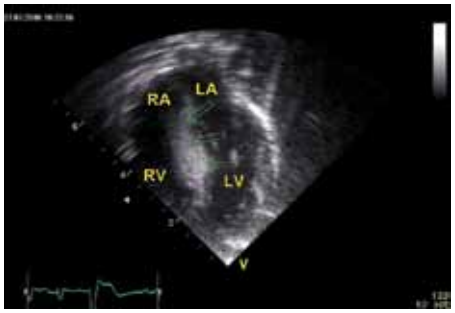
Diagnosen kan bli stilt ved alle alderstrinn. Noen har ingen symptomer og diagnostiseres først ved annet indexkasus i familien. Andre debuterer med epilepsi i første leveår og får diagnosen svært tidlig. Tidlig diagnose hos et barn medfører ofte utfordringer og bekymringer for foreldrene, spesielt med hensyn til antatt dårlig prognose for utvikling av mental retardasjon og autisme.

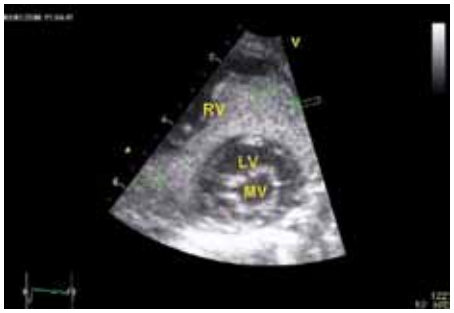
Oppfølging vil avhenge av sykdomsmanifestasjon, men alle bør ha årlige rutinekontroller hos fastlege og helst også barnelege (barnenevrolog), samt relevante spesialister (se Tabell 2). Arbeidsfordeling mellom 1.og 2.linje må avklares gjennom åpen og tydelig dialog.

Epilepsi

Epilepsi er oftest inngangsporten til TS diagnosen for de fleste pasientene og mellom 80 og 90 % får diagnostisert epilepsi. Ved infantile spasmer må diagnosen alltid







Ekkokardiografiske fremstilling av rhabdomyom ved TSC

vurderes, da TS er bakenforliggende diagnose hos 10-20 %. Epilepsidebut før 12 måneders alder, spesielt i form av infantile spasmer og vedvarende klinisk epilepsiaktivitet i oppveksten, innebærer en dårlig prognose for mentalt funksjonsnivå. Tidlig behandling og god anfallskontroll antas å bedre prognosen (11). Tett oppfølging ved epilepsi og størst mulig innsats for effektiv anfallskontroll er derfor noe av det viktigste ved TS diagnose i tidlig barnealder. For en del pasienter vil det være behov for samarbeid med Avdeling for kompleks epilepsi (tidligere SSE), og vurdering av alle former for epilepsibehandling, inkludert diett og kirurgi.

Hovedkriterier

- Faciale angiofibromer eller fibrøse plaque i panne
- Ikke-traumatiske neglfibromer
- Hypopigmenterte flekker (tre eller flere)
- Lærhud (fortykket hud eller såkalt shagreen patch)
- Multiple retinale nodulære hamartomer
- Kortikal tuber/e1
- Subependymal knute/r
- Subependymal kjempecelleastrocytom
- Kardiale rhabdomyom/er
- Lymfangiomyomatose2
- Renalt angiomyolipom2

Sekundærkriterier

- Multiple pits i tannemaljen
- Rektale hamartomatøse polypper3
- Cyster i ben4
- Migrasjonslinjer i hvit substans1,4
- Gingivale fibromer
- Ikke-renale hamartomer3
- Retina hamartomer
- Konfetti-lignende hudforandringer
- Multiple nyrecyster

[1]Når kortikal dysplasi og migrasjonslinjer i hvit substans opptrer samtidig, regnes dette som kun ett hovedkriterium
[2]Når lymfangiomyomatose og renalt angiomyolipom opptrer samtidig, regnes dette som kun ett hovedkriterium
[3]Histologisk bekreftelse ønskelig
[4]Radiologisk bekreftelse er tilstrekkelig

Tabell 1

Psykisk utviklingshemming, atferdsforstyrrelser og psykiske problemer

Psykisk utviklingshemming forekommer hos mer enn 50 % (12) og er relatert til tidlig debut av epilepsi. Pasienter med normale kognitive evner har økt risiko for spesifikke lærevansker, som kan ha betydning for daglig fungering. Det er ikke holdepunkter for at det er tap av funksjoner over tid.

Autisme forekommer hos 25 %, autisme spekter tilstander hos ca 50 % og ADD/ADHD forekommer hos over 50 % (inkludert pasienter uten psykisk utviklingshemming) (5). Det er derfor viktig at barna følges med hensyn på kognitivt funksjonsnivå og at man gjennomfører kartlegging av eventuelle tilleggsdiagnoser (via PPT, barnehabilitering og eventuelt BUP), slik at riktige tiltak i hjem, barnehage og skole kommer i gang tidligst mulig.

Hjerne

Cerebral MR (inkludert FLAIR teknikk) bør gjøres hvert annet år fra diagnosetidspunkt, eventuelt hyppigere ved endring av intrakranielle funn. Subependymale knuter kan vokse og eventuelt utvikle seg til kjempecelleastrocytom. Ved lokalisasjon ved foramen Monroi kan vekst av knutene medføre drenasjeproblemer for cerebrospinalvæsken og dermed føre til hydrocephalusutvikling. Tubere er til stede ved fødsel og endres ikke i antall eller størrelse. De kan imidlertid være fokale utgangspunkt for epilepsi og kirurgisk fjerning som ledd i epilepsibehandling kan være aktuelt.

Hjerte

Som nevnt opptrer rhabdomyomer tidlig i livet (fra intrauterint til 3 års alder). Funn av tumores i hjerte og hjerne ved UL intrauterint skal betraktes som TS–diagnose til det motsatte er bevist, ettersom 80 % av barn med rhabdomyomer har TS (5). Kardiologisk vurdering ved diagnosetidspunkt og oppfølging hos barnekardiolog opp til 3 års alder er nødvendig.

Nyre

Nyrecyster kan finnes fra fødsel, men angiolipomer presenterer seg oftest i 1. og 2. dekade. Det er nødvendig med UL av nyrer én gang årlig fra to års alder. Nyrekreft kan forekomme i voksen alder, men forekommer antagelig ikke hyppigere hos TS-pasienter enn ellers i befolkningen. Pasientene får ved nyreaffeksjon kvalme, urinveisinfeksjoner, hematuri, hypertensjon og eventuelt utvikling av nyresvikt. Behandling har tradisjonelt blitt gjort ved angiomyolipomer over 4cm i diameter på grunn av økt risiko for blødning (5). Behandling er vanligvis embolisering, eventuelt delvis eller komplett nefrektomi og nyretransplantasjon.

Tenner

Pasienter med TS diagnose får fri konservativ tannbehandling i vanlig tannhelsestjeneste gjennom hele livet. Det er viktig at tannlegen er oppmerksom på TS diagnosen slik at såkalte pits (eller punktformede fordypninger, se Fig. 3) i tannemaljen ikke mistolkes og behandles som karies. Ellers kan man også observere fibromer i tannkjøtt (se Fig. 4). TAKO-senteret (Tannlegehøyskolens Kompetansesenter for sjeldne medisinske diagnoser) vurderer barn med TS.

Hud

Det er viktig å undersøke barnet med Woods lampe i helt mørkt rom, spesielt ved barn med lys hud. Det kan være vanskelig å se hypopigmenterte flekker uten denne. Hudlesjoner for øvrig kan behandles med laser eller kirurgi, henvising til hudlege gjøres etter behov.

Øyne

Retinale hamartomer og retinale depigmenteringer kan være viktige rent diagnostisk, men affiserer sjelden synet. Det er sjelden nødvendig med regelmessig kontroll hos øyelege.

Behandling med mTOR hemmere

I forhold til behandling av TS knyttes det for tiden store forventninger til mTOR-hemmere hvor det pågår større internasjonale legemiddelutprøvninger for behandling av både TS og ulike kreftformer. mTOR-hemmere har allerede vært brukt til andre formål; tidligere til immunsuppresjon etter organtransplantasjon og mTOR-hemmere er også godkjent for behandling av nyrekreft. Bruk av mTOR-hemmere i behandling av TS har også blitt gjort utenom protokoll/legemiddelutprøvning og foreløpige rapporter fra behandling av pasienter (som regel svært få i antall) og dyreforsøk har vist at mTOR-hemmere ser ut til å kunne redusere tumorstørrelse (13). Imidlertid viser andre rapporter igjen at dette virker å være en midlertidig effekt, og at man ved seponering ser en kraftig revekst. Spesielt ser dette ut til å være tilfelle for nyresvulster. Det spekuleres også i om behandling med mTOR-hemmere har mulighet for å bedre og/eller forebygge nevrologiske komplikasjoner som epilepsi, psykisk utviklingshemming og autismespekter symptomer (13). Dette gjenstår imidlertid å se. mTOR-hemmere er per i dag ikke godkjent for behandling av TS.

KONKLUSJON

Tuberøs sklerose kompleks er et sjeldent syndrom som er klinisk svært heterogent. Dette gjør at oppfølging av det enkelte barn kan være svært utfordrende. Generelt er det viktig at barnet følges opp med årlige kontroller og med egen oppfølgingsprotokoll for det enkelte barn. Tidlig diagnose er viktig fordi tidlig og god behandling av epilepsien kan bedre barnets prognose. For råd og hjelp kan man kontakte Nasjonalt Kompetansesenter for Tuberøs Sklerose ved Avdeling for kompleks epilepsi (tidligere SSE) ved Oslo Universitetssykehus.

Referanser

1. O'Callaghan FJ, Shiell AW, Osborne JP, Martyn CN. Prevalence of tuberous sclerosis estimated by capture-recapture analysis. Lancet 1998 May 16; 351(9114): 1490.
2. Rendtorff ND, Bjerregaard B, Frodin M, Kjaergaard S, Hove H, Skovby F, et al. Analysis of 65 tuberous sclerosis complex (TSC) patients by TSC2 DGGE, TSC1/TSC2 MLPA, and TSC1 long-range PCR sequencing, and report of 28 novel mutations. Hum Mutat 2005 Oct; 26(4): 374-83.
3. Curatolo P, Bombardieri R, Jozwiak S. Tuberous sclerosis. Lancet 2008 Aug 23; 372(9639): 657-68.
4. Napolioni V, Moavero R, Curatolo P. Recent advances in neurobiology of Tuberous Sclerosis Complex. Brain Dev 2009 Feb; 31(2): 104-13.
5. Baskin HJ, Jr. The pathogenesis and imaging of the tuberous sclerosis complex. Pediatr Radiol 2008 Sep; 38(9): 936-52.
6. Yu J, Astrinidis A, Henske EP. Chromosome 16 loss of heterozygosity in tuberous sclerosis and sporadic lymphangiomyomatosis. Am J Respir Crit Care Med 2001 Oct 15; 164(8 Pt 1): 1537-40.
7. Brandt-Hansen P, Solhoff R. [Tuberous sclerosis complex]. Tidsskr Nor Laegeforen 2007 Mar 29; 127(7): 870-3.
8. Seyam RM, Bissada NK, Kattan SA, Mokhtar AA, Aslam M, Fahmy WE, et al. Changing trends in presentation, diagnosis and management of renal angiomyolipoma: comparison of sporadic and tuberous sclerosis complex-associated forms. Urology 2008 Nov; 72(5): 1077-82.
9. Bonsib SM. Renal cystic diseases and renal neoplasms: a mini-review. Clin J Am Soc Nephrol 2009 Dec; 4(12): 1998-2007.
10. Roach ES, Gomez MR, Northrup H. Tuberous sclerosis complex consensus conference: revised clinical diagnostic criteria. J Child Neurol 1998 Dec; 13(12): 624-8.
11. Riikonen RS. Favourable prognostic factors with infantile spasms. Eur J Paediatr Neurol 2010 Jan; 14(1): 13-8.
12. Jansen FE, Vincken KL, Algra A, Anbeek P, Braams O, Nellist M, et al. Cognitive impairment in tuberous sclerosis complex is a multifactorial condition. Neurology 2008 Mar 18; 70(12): 916-23.
13. Wong M. Mammalian target of rapamycin (mTOR) inhibition as a potential antiepileptogenic therapy: From tuberous sclerosis to common acquired epilepsies. Epilepsia 2010 Jan; 51(1): 27-36.

St. Olavs Orden til professor Ola Didrik Saugstad

H.M. Kongen har utnemnt professor dr.med. Ola Didrik Saugstad, Oslo, til Ridder 1. klasse av Den Kongelige Norske St. Olavs Orden for innsatsen hans i barnemedisinsk forsking.

H.M. Kongen har i sin vurdering lagt vesentlig vekt på at Saugstads innsats innen nyfødtmedisin i stor grad har medvirket til bedre og mer korrekt behandling av syke nyfødte.

Professor Ola Didrik Saugstad disputerte i 1977 på temaet oksygenmangel hos nyfødte. Studier av effekten av gjennomoppliving med høye oksygen-konsentrasjoner på nyfødte fulgte i årene etter. Arbeidet hans har vært videreutviklet av omtrent 25 av hans stipendiater og utgjør et viktig bidrag til vår kompetanse innen bruk av romluft fremfor oksygen ved gjenoppliving av nyfødte idag. Som følge av Saugstads forskningresultater er oksygen konsentrasjon i denne sammenheng i de fleste land i verden blitt dramatisk redusert (Saugstad, 2010).

Referanser

Saugstad, O.D. (2010). Resuscitation of newborn infants: from oxygen to room air. www.thelancet.com DOI:10.1016/S0140-6736(10)60543-0

St. Olavs orden: Storkorsstjerne - krasjan (Foto: Oslo Universitetssykehus)

Epileptisk encefalopati i nyfødtperioden

Insidensen av kramper i nyfødtperioden er mellom 1,5 og 5,5 per 1000 barn (Engel & Pedley, 2008a). De fleste anfall debuterer i første leveuken og forsvinner etter få dager.

AV BJØRN BJURULF, OSLO UNIVERSITETSSYKEHUS, KVINNE- OG BARNEKLINIKKEN KIRKEVEIEN

INNLEDNING

Kramper kan være det eneste symptomet på alvorlig bakenforliggende patologi. Kramper kan kategoriseres i åtte grupper basert på etiologi: (1) Hypoksi/ischemi, (2) blødning, (3) hypoglykemi og elektrolyttforstyrrelser, (4) stoffskiftesykdommer, (5) infeksjoner, (6) hjernemissdannelser, (7) abstinens og (8) genetiske som kromsomfeil og godartede familiære kramper med dominant hereditet. Ti prosent av pasientene har en ukjent etiologi. Etiologien kan være sammensatt av flere faktorer, for eksempel kan hypoxisk ischemisk encefalopati (HIE) kompliseres av hypoglykemi. Mutasjon i ARX genet kan gi sekundær hjernemissdannelse.

EEG mønsteret er avhengig av gestasjonsalder. Med økende gestasjonsalder blir EEG bølgene mer kontinuerlige. Ved termin er EEG bølgene synkroniserte med lik frekvens og amplitude på tilsvarende områder i begge hemisfærer (Husain, 2005). Vedvarende patologisk EEG er et tegn på bakenforliggende hjerneskade eller alvorlig hjernedysfunksjon. Burst suppression mønster er et spesifikt EEG tegn som kjennetegnes av perioder med lav voltage (<10uv) og relativt korte perioder med høy amplitude. Burst suppression forekommer i nyfødtperioden ved alvorlig encefalopati som HIE og epileptisk encefalopati.

Epileptisk encefalopati i nyfødtperioden er sjelden. Den karakteriseres av i) vedvarende anfall med stagnasjon eller tilbakegang av psykomotorisk utvikling, (ii) vanligvis hyppige anfall, (iii) patologisk EEG og (iv) alvorlig bakenforliggende årsak med økt mortalitet og stor risiko for utvikling av mental retardasjon og cerebral parese. Ved bakenforliggende behandlingsbar metabolsk årsak kan prognosen bedres hvis behandling startes tidlig. I denne artikkelen beskrives tre forskjellige typer av epileptisk encefalopati i nyfødtperioden. Metabolske årsaker til epileptisk encefalopati med fokus på tilstander som kan behandles (faktaboks 1) vil bli gjennomgått. Det gis også en kort oversikt over symptomatologi og behandlingsalternativer ved kramper i nyfødtperioden.

OHTAHARAS SYNDROM

Ohtaharas syndrom (OS) eller ”early infantile epileptic encephalopathy with suppression burst” debuterer under de første tre levemånedene og karakteriseres av hyppige toniske anfall og et EEG med burst suppression under våkenhet og søvn. Noen pasienter har partielle motoriske anfall. Myoklone anfall forekommer ikke. Prognosen med tanke på mortalitet og psykomotorisk utvikling er dårligere enn ved infantile spasmer og de fleste pasienter utvikler en alvorlig mental retardasjon. Hos 75 % av barn med OS skjer en overgang til infantile spasmer med hypsarytmi. En del pasienter utvikler senere Lennox Gastaut syndrom, en alvorlig form for epilepsi. Funn ved cerebral MRI hos pasienter med OS viser vanligvis patologiske endringer allerede i nyfødtperioden (Ohtahara & Yamatogi, 2006), ofte med assymetri mellom hemisfærene. Den dominerende årsaken til OS er ulike typer av hjerneanomalier, for eksempel Aicardi syndrom og porencephali. Det er også beskrevet mitokondriesykdommer som Leigh syndrom og ARX mutasjoner som kan være årsaken til OS. Ifølge én undersøkelse var etiologien for OS ukjent hos 5 av 16 pasienter.

EARLY MYOCLONIC ENCEPHALOPATHY

”Early myoclonic encephalopathy” (EME) kan allerede debutere i første leveuken. Det kan forekomme hos barn etter normal fødsel, barn uten dysmorfe trekk og barn med normale funn ved MR caput. EEG viser burst suppressions om er mest uttalt under søvn og kan forsvinne helt under våkenhet. I motsetning til pasienter med OS er det hos denne pasientgruppen mer vanlig med vedvarende burst suppression mønster på EEG også etter neonatalperioden (Ohtahara & Yamatogi, 2006). 1/3 del av barna har perioder med atypisk hypsarytmi. Barna kan ha partielle myoklone anfall der fokus veksler mellom forskjellige kroppsdeler. Diskrete anfall, med kun øyedeviasjon eller autonome fenomener forekommer, men anfallene kan også generaliseres. Det forekommer toniske anfall fra 3 måneders alder, encefalopatien kan da være vanskelig å skille fra OS. De vanligste kjente årsakene til EME er nonketotisk hyperglycinemi og andre medfødte metabolske sykdommer, som propionsyremi og mitokondriesykdom. Etiologien er ukjent hos femti prosent. Prognosen er dårlig, med 50 % mortalitet i første leveåret og meget høy risiko for utvikling av alvorlig mental retardasjon hos de som overlever. Dette skyldes en kombinasjon av epileptiske anfall og bakenforliggende metabolsk sykdom.

MIGRATING EPILEPSY OF INFANCY

”Migrating epilepsy of infancy” har 3

Syndrom	Beskrevet	EEG	Anfall	Etiologi	Viktigst utredning
Othaharas syndrom	1976 Otahara	Suppression burst	Toniske	Cortical missdanning	MR caput ARX gen
Early myoclonic encephalopathy	1978 Aicardi og Goutieres	Suppression burst	Myoklone- senere toniske	Metabolsk sykdom	Utprøving av pyridoxin
Migrating epilepsy of infancy	1995 Coppola	Migrerende epileptisk aktivitet	Migrerende partielle	Ukjent	Langtids video EEG, anfalls-observasjon
Pyridoxin-avhengige anfall	1954 Hunt	Alvorlig patologi av varierende art	Ofte fokale	Redusert konversjon av glutamat til GABA	Utprøving av pyridoxin
GLUT-1 mangel	1991 De Vivo	Multifokale spikes	Apneer, toniske, kloniske, atypiske abscenser, atoniske	Manglende glukose-transport inn i neuronene	Glukose-konsentrasjon sammenlignes i CSF og blod
Holokarboxylase syntetase mangel	1980 Roth	Suppression burst, multifokale spikes	Fokale motoriske, multifokale myoklonier	Defekt inkorporering av bikarbonat i organiske syrer	Behandlings-forsøk med biotin, metabolsk utredning
DEND	2004 Gloyn			Defekt funksjon i kalium kanal	Screening av K_{ATP} gen
Fruktose-1,6 bifosfatase mangel	1970 Baker and Winegrad	Langsom med lav amplitude, intermitterende rask/ multifokal epileptisk	Episoder med hypoglykemi, laktacidose og ketose	Defekt glukoneo-genesis	Måling av alanin i blod, glyserol i urin og enzymaktivitet

forskjellige faser med debut fra nyfødtperioden til 12 måneders alder (Coppola, 2009). Ved den første fasen som ikke ses hos alle pasienter og som varer fra noen uker til noen måneder, har barnet sporadiske fokale anfall med rask sekundær generalisering. EEG blir gradvis mer patologisk med langsom bakgrunnsaktivitet og epileptisk aktivitet med varierende sidelokalisasjon. Ved den andre fasen er anfallsutforming karakteristisk for syndromet med fokale, sideskiftende, meget frekvente og terapiresistente anfall. Det er varierende anfallsutforming og hyppige episoder med status epileptikus. EEG viser fokal epileptisk aktivitet som migrerer fra område til område. Det sees uavhengig epileptisk aktivitet i flere forskjellige deler av hjernen samtidlig. Under tredje fasen som starter ved 1 til 5 års alder har barnet færre anfall. Infeksjoner kan øke anfallsfrekvensen. De fleste pasienter utvikler alvorlig mental retardasjon og det er beskrevet en økt mortalitet. Noen av pasientene som svarer på behandling med epilepsimedisin kan ha en bedre prognose med utvikling av lett til moderat mental retardasjon. Etiologien er ukjent. Mutasjoner i ionekanaler kan være en mulig årsak.

METABOLSKE FORSTYRRELSER (som gir epileptisk encefalopati i nyfødtperioden)

Pyridoksinavhengige anfall skyldes en autosomal resessiv sykdom. Anfallene forsvinner og EEG normaliseres ved behandling med store doser pyridoxin (vitamin B6). Livslang behandling er nødvendig. Den klassiske typen skyldes mutasjon i ALDH7A1 genet på kromosom 5q 31. Genet koder for et enzym som forhindrer nedbrytning av pyridoxalfosfat (Gospe, Jr., 2009). Pyridoxalfosfat som er det aktive sluttproduktet av pyridoxin har betydning ved konversjon av den excitatoriske nevrotransmittoren glutamat til den inhibitoriske nevrotransmittoren gammaaminosmørsyre (GABA). Ved den klassiske typen debuterer anfallene i nyfødperioden med langvarige fokale anfall eller status epileptikus.

Diagnostisk kriterium er at (1) pasienten blir anfallfri på pyridoxin, (2) samtlige epilepsimedisiner (AED) kan seponeres uten residiv av anfall, og (3a) anfallene residiverer ved seponeringsforsøk av pyridoxin. Man kan avstå fra seponeringsforsøk hvis (3b) pasienten har mutasjon i ALDH7A1 genet eller (3c) testing av en av biomarkørene pipecolinsyre (blod og spinalvæske) eller alfa-aminoadipic-semialdehyd (urin) er positiv. EEG er vanligvis uttalt patologisk, burst suppression og hypsarytmi forekommer. Patologi ved cerebral MRI som dysplasi eller blødning utelukker ikke diagnosen. Atypiske former med anfalldebut opp til to års alder for eksempel i form av infantile spasmer, eller kortvarige, selvbegrensende anfall av mange forskjellige typer kan forekomme. Det er også beskrevet epilepsi som initialt lar seg kontrollere med konvensjonelle AEDs men som senere blir intraktabel. Andre anfall responderer på pyridoxin først ved andre behandlingsforsøk flere måneder etter anfallstart. Det forekommer også anfallresidiv flere måneder etter seponering av pyridoxin.

Tilleggssymptomer kan være hypokalsemi, hypomagnesemi. Hjernemissdannelser som kortical dysplasi, opticushypoplasi og forandringer i hvit substans er beskrevet. Lav Apgar score, metabolsk acidose og irritabilitet innebærer en viss risiko for å underkjenne tilstanden og oppfatte tilstanden som HIE. Hvis barnet ikke behandles kan lange episoder

med status epileptikus føre til døden. Til tross adekvat behandling kan kognitive vansker, særlig ekspressive språkvansker forekomme. Det er også beskrevet pasienter med normal psykisk utvikling, særlig ved sen debut av anfall.

Det har vist seg at anfall som responderer på behandling med folinsyre skyldes samme gendefekt som pyridoxinavhengige anfall. Ved pyridoxinresponsible anfall med kun partiell respons på pyridoxin kan folinsyre ha en forsterkende virking på pyridoxineffekten. Det finnes anfall som kun svarer på pyridoxalfosfat, disse skyldes mangel på enzymet som konverterer pyridoxin til pyridoxalfosfat.

Holocarboxylase syntetase mangel eller biotin-responsible multippel karboxylasmangel er en autosomalt recessiv sykdom som skyldes defekt i det enzymet som inkorporerer biotin i karboxylase. Det er forstyrrelsen i biotin metabolismen som debuterer tidligst. Man ser korte fokale motoriske anfall og multifokale myoklonier i nyfødtperioden hos 25-50 % av pasientene. Andre symptomer er metabolsk acidose, hyperammonemi, dermatitt, hypotoni og apati. Man finner en karakteristisk organisk aciduri men den er ikke tilstede hos alle pasienter i initialfasen. Diagnosen konfirmeres med enzymanalyse eller DNA mutasjonsanalyse (Van Hove et al., 2008). På EEG ser man burst suppression og multifokale spikes. AED har dårlig effekt men anfallene kan reduseres med store doser biotin. Kognitiv utvikling er vanligvis normal hvis barnet behandles med biotin, men utviklingsavvik forekommer.

ATP følsomme kalium kanaler (KATP) har en hovedrolle ved glukoseavhengig insulinsekresjon i beta cellene i pancreas. De stimulerer til insulinsekresjon når de lukker seg. Mutasjoner som gjør at kanalene ikke lukker seg er en viktig årsak til diabetes i neonatalperioden. Kanalene finnes også i muskulatur og hjerne. Alvorlighetsgrad og utbredelse av symptomer korrelerer med graden av hvordan mutasjonen påvirker kanalfunksjonen. Symptomer varierer fra forbigående diabetes til en alvorlig sykdom – DEND (Developement delay, Epilepsy and Neonatal diabetes) med muskelsvakhet, forsinket mental utvikling, epilepsi og dysmorfe trekk (Shimomura, 2009).

Sulfonylurea er et preparat som brukes mot type 2 diabetes. Det binder seg til KATP kanaler. induserer lukning av kanalene og stimulerer på den måten insulinsekresjon. Bytte av terapi fra insulin til sulfonurea gir en bedre blodsukkerkontroll og kan også ha positiv effekt på nevrologiske symptomer. Diagnosen stilles vanligvis mellom 1 og 3 måneders alder gjennom å finne mutasjon i KATP kanalen, men symptomene kan debutere først ved 6 måneders alderen.

Glukose transport 1 mangel syndrom (GLUT 1 mangel syndrom) skyldes oftest en mutasjon i SLC2A1 genet og leder til redusert transport av glukose over blod hjerne barrieren. Redusert glukosenivå i cerebrospinalvæske (CSF)- hypoglycorrhacia, lav til normal laktat i CSF og normalt blodsukker er karakteristisk. Epileptisk aktivitet på EEG med bedring etter måltid forekommer. Noen pasienter debuterer med episoder med apné flere måneder før debut av epileptiske anfall. Anfallene starter vanligvis mellom 1 og 4 måneders alder, men senere anfall debut eller anfall allerede i nyfødtperioden forekommer. Noen pasienter med senere symptomdebut har kun bevegelsesforstyrrelse uten epilepsi. Øvrige symptomer er hypotoni, ataksi, dystoni, spastisitet og forsinket psykisk utvikling. Mange forskjellige typer av anfall forekommer. Noen pasienter utvikler microcephali. AEDs kan vanligvis ikke kontrollere anfallene. Hos noen pasienter kan epilepsien kontrolleres raskt med ketogen diett, da neuronene i hjernen kan bruke ketonlegemer som energikilde. Noen medikamenter som fenobarbital bør unngås da de inhiberer glukosetransporten. Barn med symptomdebut før seks måneders alder har vanligvis vedvarende lærevansker og bevegelsesforstyrrelse. Ved karakteristiske funn (faktaboks 3) startes behandling med ketogen diett og diagnosen konfirmeres med genanalyse. Ved klinisk misstanke men negativ genanalyse kan funksjonsstudier av GLUT 1 protein gjøres. Det forekommer én reversibel form. Tidlig diagnose og tidlig oppstart av ketogen diett er viktig for optimal utvikling av barnet. Derfor bør spinalpunksjon gjøres på alle barn med epilepsi, bevegelsesforstyrrelse og/eller avvikende psykomotorisk utvikling av ukjent årsak (Leen et al., 2010).

Fruktose-1,6 bifosfatas er nøkkelenzym i glukoneogenesen (van den Berghe, 1996). Hos barn med symptomdebut i den første leveuken vil mutasjoner i dette enzymet gi livstruende hypoglykemiepisoder med hyperventilasjon, irritabilitet, apneer, laktacidose, ketose og koma. Epileptiske anfall er vanlig og barnet utvikler hepatomegali. EEG viser langsom aktivitet med lav amplitude og intermitterende rask aktivitet. Iblant ser man multifokal epileptisk aktivitet. Man finner økt alanin i blod og økt glyserol og glyserol-3-fosfat i urin. Diagnosen stilles gjennom måling av enzymaktivitet i lymfocytter. Hjerneskade kan forhindres gjennom å forebygge hypoglykemi.

Eksempel på andre encephalopatier med epilepsi i nyfødtperioden er: (1) Pyruvat dehydrogenase mangel som kan behandles med ketogen diett og (2) Pyruvat karboxylasemangel der ketogen diett er kontraindisert og (3) galaktosemi. Ved (4) non-ketotisk hyperglysinemi finner man økt mengde glysin i blod, urin og spinalvæske. En spinalvæske til blod ratio av glysin på >0,08 er diagnostisk. Det finnes ingen kjent behandling av pyruvat karboxylase mangel og non-ketotisk hyperglycinemi.

Hyperexplexi eller ”stiff baby syndrome” er en ikke epileptisk tilstand som skyldes redusert glysinmediert inhibering i hjernestamme og medulla spinalis (Zhou, Chillag, & Nigro, 2002). Anfallene debuterer vanligvis ved eller kort tid etter fødselen og intrauterine anfall forekommer. Barnet er hypertont med ekstrem startle reflex, det vil si det får generalisere toniske anfall der bevisstheten er bevart når det blir skremt. Pasienten har positiv ”nose tapping test” det vil si reagerer med retraksjon av hodet og deretter kraftig fleksjon i nakke og ekstremiteter når glabellarefleksen utløses. Dette gjentas hver gang testen repeteres. Det er en økt risiko for plutselig død. Anfallene kan behandles og risikoen for plutselig død kan reduseres med benzodiazepiner. Psykisk utvikling er normal eller lett redusert.

BEHANDLING

Ved kramper i nyfødtperioden er det viktig med rask utredning for å finne vanlige behandlingsbare årsaker som hypoglykemi, hypokalsemi og infeksjoner. AED som brukes som standardbehandling ved epileptiske anfall i nyfødtperioden er fenobarbital og fosfenytoin, men disse har begrenset effekt (Sankar & Painter, 2005). Midazolam er tredjevalg ved kramper i nyfødtperioden. Det er uavklart om disse tre preparatene kan indisere apoptose av hjerneceller i nyfødtperioden (Sankar &

Painter, 2005). Erfaring fra andre preparater er meget begrenset.

Fosfenytoin hemmer eksitatoriske natriumkanaler. Fenobarbital og benzodiazepiner er GABAerge AEDs som stimulerer til åpning av GABA-avhengige kloridkanaler. Dette leder hos voksne som har lav intracellulær konsentrasjon av klor til et fløde av Cl-ioner in i cellen, som, i sin tur leder til hyperpolarisering som øker krampeterskelen. I nyfødtperioden er den intracellulære kloridkonsentrasjonen høyere enn hos voksne, fordi chlorpumpen er mer aktiv. Ved åpning av kloridkanaler kan Cl-ioner strømme ut av cellen og cellen depolariseres. Dette kan sannsynligvis forklare den høye anfallfrekvensen og den relativ dårlige effekten av GABAerge AEDs i nyfødtperioden. Noen barn kan få en forverring av anfallsituasjonen av disse preparatene eller utvikle en diskrepans mellom klinikken og EEG med vedvarende eller økt epileptisk aktivitet til tross for at kliniske anfall opphører.

Noen aktuelle preparater: Ved vedvarende kramper anbefales at behandling med alle tre standard AEDs og pyridoxin er utprøvd i løpet av 1-3 dager. Pyridoxin kan prøves i doser opp til 600 mg iv(Gospe, Jr., 2009) (faktaboks 2). Ved pyridoxinbehandling er det behov for overvåkning av vitale funksjoner da den hos barn med pyridoxinavhengige anfall kan gi depresjon av respirasjon og sirkulasjon. Et nytt 5 dagers peroralt behandlingsforsøk med pyridoxin (forsøk nr 2) bør prøves etter noen måneder hos barn med vedvarende anfall til tross for AED behandling. Det kan være behov for biotindoser opp til 200 mg/dag ved holocarboxylasemangel.

Ved terapiresistens kan også andre AEDs prøves. Behandlingen bør fortrinnsvis skje under EEG monitorering og bør overlates til kompetansesenter med erfaring eller skje under veiledning av barnenevrolog med erfaring av slik behandling. Dette fordi doseringen av disse AEDs, effekten av behandlingen og bivirkningene per i dag ikke er tilstrekkelig dokumentert og må derfor fortsatt betraktes som eksperimentell terapi. En annen dosering enn for eldre barn kan være aktuell.

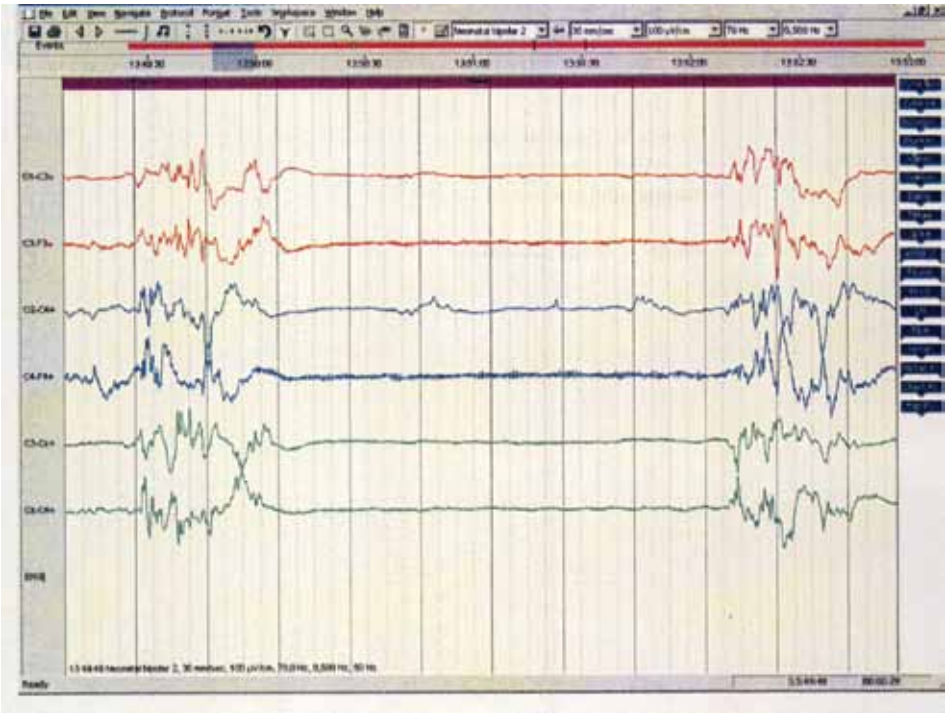
Levetiracetam er lite toksisk og registrert til bruk ned til en måneds alder. Topiramat er av interesse fordi at det er et av få AED som hemmer den excitatoriske nevrotrasmittorn glutamat og fordi man i dyrestudier funnet beskyttende effekt mot hypoksi (Sankar & Painter, 2005). Vigabatrin og zonisamid er andre AED som kan ha effekt. Forskjellige typer av kognitive bivirkninger er vanlige for alle AED. Bumetanid brukes som diuretikum i nyfødtperioden. Medikamentet hemmer i lave doser spesifikt Na+K+2Cl- pumpen og kan derfor redusere kloridkonsentrasjonen i umodne nevroner og gi en økt hyperpolariserende effekt

Pyridoxinavhengige anfall

- 100 mg pyridoxin gis iv. under EEG registrering.
- Vanligvis normaliseres EEG etter få minutter.
- Hvis effekten uteblir kan dosen repeteres opp til maks dose på 500 mg.
- Kontinuerlig EEG overvåking anbefales da EEG hos noen normaliseres først etter flere timer.
- Overvåkning er nødvendig da noen pasienter med pyridoxinavhengige anfall kan utvikle alvorlig kardiorespiratorisk depresjon under behandlingen.
- Hvis pyridoxin gis oralt i dosen 30 mg/kg/dag skal anfallene forsvinne innen 3-5 dager.

Karakteristiske funn ved Glukose transport 1 mangel syndrom

Glukose i CSF < 2,5 mmol/L
Kvote spinalglukose/blodglukose < 0,5
Normal blodsukker
Normal eller lav laktat i CSF
Normale celler og protein i CSF
Blodsukker tas etter 4 timers faste og i anslutning til spinalpunksjon for å kunne sammenlignes med CSF sukker og før spinalpunksjon for å unngå stressrelatert hyperglykemi.



EEG - burst suppression mønster

av GABAerge medikamenter. Det er vist at bumetanid hemmer epileptisk aktivitet in vitro og i dyremodeller av neontale kramper, men det er uavklart hvilken effekt dette medikament har hos mennesker (Vanhatalo, Hellstrom-Westas, & De Vries, 2009).

Hvis pasienten har stereotype partielle eller asymmetriske anfall kan dette skyldes bakenforliggende partiell hjerneskade som kan være tilgengelig for epilepsikirurgi. Det er da en mulighet for bedre prognose avseende epilepsi og kognitiv utvikling.

Det er få pasienter med epileptisk encefalopati som har effekt av AEDs og den mentale utviklingen er oftest dårlig til tross for respons på behandling. Det er beskrevet noen pasienter med OS som hatt en bedring av anfallsituasjonen av zonisamid, vigabatrin eller ACTH. Ved migrating epilepsy of infancy er det beskrevet effekt på anfallsituasjonen av brom og av stiripentol i kombinasjon med klonazepam og levetiracetam. Det er kun beskrevet én pasient med henholdvis OS og EME med normal psykisk utvikling. Pasienten med EME hadde pyridoxinavhengige anfall. Pasienten med OS ble behandlet med stiripentol. Han hadde en normal utvikling ved to års alder, normal funn på MR caput og ved metabolsk utredning.

DISKUSJON

Patologisk EEG, psykomotorisk utviklingsforstyrrelser og/eller anfall som vedvarer i mer enn en uke er generelt dårlige prognostiske tegn og indikerer utredning for epileptisk encefalopati.

Generelt sett er prognosen ved epileptiske encefalopatier i nyfødperioden dårlig med stor risiko for utvikling av alvorlig mental retardasjon og cerebral parese, særlig ved strukturelle hjerneforandringer eller metabolsk sykdom uten kjent behandling. Det er en økt mortalitet og det foreligger risiko for senere utvikling av epilepsi. Det er også, særlig ved EME risiko for at barnet har en bakenforliggende metabolsk sykdom eller mitokondriepati som vil kunne gi progressive nevrologiske symptomer og i noen tilfeller også symptomer fra andre organsystemer. Utredning for å finne behandlingsbar metabolsk årsak og behandlingsforsøk med pyridoxin og biotin skal gjøres tidlig hos alle pasienter med ukjent etiologi. I utredning av epileptisk encefalopati inngår analyse av aminosyrer, laktat og glukose i CSF og blod, MR caput, metabolsk screening i urin, kromosomer og ARX gen. Det kan finnes bakenforliggende etiologi som skjuler seg bak åpenbare årsaker som hypoglykemi og lav Apgar score. Hos barn med debut av diabetes før seks måneders alder bør man lete etter nevrologiske symptomer og screene for mutasjoner i KATP kanalen.

Epileptisk encephalopati i nyfødtperioden uten mulighet for kausal behandling gir prinsipiell en dårlig prognose og høy mortalitet. Dette kan i noen tilfelle føre til vanskelige etiske avgjørelser i forhold til fortsettelse av symtomatisk behandling. Dette må avveies i samråd med foreldre og helsepersonellgruppen. Lindrende/palliativ behandling må alltid være adekvat. Medisinske beslutninger må tjene til barnets beste. Sykehusets etiske komité bør trekkes inn i slike situasjoner.

Det er behov for studier med utprøving av andre preparater med andre virkningsmekanismer enn standard AED behandling av anfall i neonatalperioden da disse medikamenter har begrenset effekt (Sankar & Painter, 2005). Ved terapiresistens kan andre AEDs prøves av eller i samråd med avdeling/barenevrolog med erfaring i slik behandling.

De fleste anfall i nyfødtperioden er partielle eller multifokale og generalisering er uvanlig, fordi hjernen har en umoden metabolisme og struktur. Symptomene er ofte diskrete og kan være vanskelige å identifisere som anfall. Det forekommer anfallstyper som toniske og myoklone anfall, og anfall med forskjellige motoriske og autonome manifestasjoner som f. eks. smatting, rødme og apneer.

Det er viktig å skille ut ikke-epileptiske reflektoriske manifestasjoner som utløses fra hjernestammen på grunn av redusert inhibisjon fra cortex. Ved slike manifestasjoner er behandling med AEDs ikke hensiktsmessig og har ingen effekt. I motsetning til epileptiske anfall utløses ikke-epileptiske reflektoriske anfall av ulike stimuli og kan dempes ved å samle barnet f. eks ved å holde det fast. Generaliserte toniske anfall og komplekse bevegelser er vanligvis ikke- epileptiske, mens spasmer og fokale toniske og kloniske anfall oftest er epileptiske. Myoklone anfall kan være av begge typer. EEG registrering under anfall og nøye beskrivelse av anfall er viktige hjelpemiddel i diagnostikken. Anfall uten EEG korrelat er sannsynligvis ikke av epileptisk art. Tolv kanalers video EEG kan øke sensitivitet og spesifisitet(Engel & Pedley, 2008b) for diagnostikk av anfallene.

Ved bruk av en standardprotokoll for behandling og utredning av epileptisk encefalopati vil man sannsynligvis oppdage flere barn med behandlingsbare epilepsier. I Tyskland der man har en slik standardprotokoll var insidens av oppdagede pyridoxinavhengige anfall 1:20 000 (Ebinger, Schultze, & Konig, 1999) mens den i andre europeiske populasjonsstudier var 5-35 ganger høyere.

Literatur

1. Coppola, G. (2009). Malignant migrating partial seizures in infancy: an epilepsy syndrome of unknown etiology. Epilepsia, 50 Suppl 5, 49-51.
2. Ebinger, M., Schultze, C., & Konig, S. (1999). Demographics and diagnosis of pyridoxine-dependent seizures. Journal of Pediatrics, 134, 795-796.
3. Engel, J. & Pedley, T. A. (2008a). Epilepsy, a comprehensive textbook. (2 ed.) Philadelphia. S. 639.
4. Engel, J. & Pedley, T. A. (2008b). Epilepsy, a comprehensive textbook. (2 ed.) Philadelphia. S. 643-644.
5. Gospe, S. M., Jr. (2009). Pyridoxine-Dependent Seizures. In Gene reviews.
6. Husain, A. M. (2005). Review of neonatal EEG. Am.J.Electroneurodiagnostic.Technol., 45, 12-35.
7. Leen, W. G., Klepper, J., Verbeek, M. M., Leferink, M., Hofste, T., van Engelen, B. G. et al. (2010). Glucose transporter-1 deficiency syndrome: the expanding clinical and genetic spectrum of a treatable disorder. Brain, 133, 655-670.
8. Ohtahara, S. & Yamatogi, Y. (2006). Ohtahara syndrome: with special reference to its developmental aspects for differentiating from early myoclonic encephalopathy. Epilepsy Research, 70 Suppl 1, S58-S67.
9. Sankar, R. & Painter, M. J. (2005). Neonatal seizures: after all these years we still love what doesn't work. Neurology, 64, 776-777.
10. Shimomura, K. (2009). The K(ATP) channel and neonatal diabetes. Endocrine Journal, 56, 165-175.
11. Van den Berghe, G. (1996). Disorders of gluconeogenesis. J.Inherit.Metab Dis., 19, 470-477.
12. Van Hove, J. L., Josefsberg, S., Freehauf, C., Thomas, J. A., Thuy, l. P., Barshop, B. A. et al. (2008). Management of a patient with holocarboxylase synthetase deficiency. Mol. Genet.Metab, 95, 201-205.
13. Zhou, L., Chillag, K. L., & Nigro, M. A. (2002). Hyperekplexia: a treatable neurogenetic disease. Brain and Development, 24, 669-674.

Redusert hjertefunksjon hos nyfødte påvises med ny ultralydteknikk

Eirik Nestaas forsvarer avhandlingen "Longitudinal strain and strain rate by tissue Doppler in term neonates" for graden philosophiae doctor fredag 17. september. Prøveforelesning og disputas vil finne sted i Auditoriet i Kreftsenteret, Oslo universitetssykehus, Ullevål (OUS-U). Hovedveileder er professor Drude Fugelseth, Kvinne- og barneklinikken, OUS-U/UiO. Biveiledere er Asbjørn Støylen, St.Olavs Hospital/NTNU, professor Leif Sandvik, Kompetansesenteret for klinisk forskning, OUS-U og Leif Brunvand, Kvinne- og barneklinikken, OUS-U.

Sammendrag:

Metodene tilgjengelig for å vurdere hjertets funksjon hos nyfødte har til nå vært svært begrensede. Med ultralydteknikken vevsdoppler kan hjertefunksjonen kvantifiseres, og både globale og regionale endringer med indeksene strain (tøyning) og strain rate (tøyning pr. tidsenhet) kan påvise. Mye forskning har pågått de siste årene for utvikling av metoden innen voksenkardiologi, mens det er sparsomt med tilsvarende data for nyfødte og barn forøvrig.

Hovedmålet for prosjektet var å tilpasse hjerteundersøkelse med strain og strain rate med vevsdoppler til bruk hos nyfødte, som et arbeidsverktøy til måling av hjertefunksjonen i denne populasjonen. Vi ønsket videre å undersøke anvendbarheten av strain og strain rate med vevsdoppler ved ulike sirkulatoriske problemstillinger.

Prosjektet var tredelt. I første del ble metoden tilpasset til bruk hos nyfødte. I andre del ble målinger hos friske nyfødte til termin gjort. I siste del ble målinger hos asfyktiske nyfødte til termin sammenlignet med målinger hos friske terminfødte.

Det ble utviklet en metode for å kvantifisere støy i målingene. Ved bruk av denne ble det for første gang publisert retningslinjer og anbefalinger for målinger hos nyfødte til termin. Videre ble det publisert normalverdier for friske nyfødte. Da målinger hos friske og asfyktiske nyfødte ble sammenliknet fant man med den nye teknikken redusert hjertefunksjon i asfyksigruppen som ikke ble påvist med konvensjonelle ultralydmetoder, og at alle avsnitt av hjertet var affisert i asfyksigruppen.

Prosjektet videreføres i et post-doc prosjekt som vil fokusere på å forenkle analysemetodene og å undersøke andre pasientpopulasjoner, bl.a. nyfødte med asfyksi som behandles med hypotermi.

Paneldiskusjon etter sesjonen om overgrep og mishandling: Marianne Nordhov, Ståle Luther, Mia Myhre, Kathinka Aslaksen og Arne Stray Pedersen

Vårmøtet 2010

Vårmøtet 2010 ble arrangert på Elverum 2.-4. juni. Denne gangen var det barneavdelingen ved Sykehuset Innlandet Elverum med avdelingsoverlege Jon Grøtta i spissen som sto som arrangør. Barnelegeforeningen har vært bekymret for tendensen med ferre antall påmeldinger i lys av manglende muligheter for yngre kolleger til å kunne delta på møtene. Det var derfor spesielt gledelig å registrere at en stor andel av deltagerne denne gangen var leger i spesialisering. Den fine blandingen av yngre og mer erfarne barneleger, og representanter fra større og mindre avdelinger bidro til en god stemning og et givende møte. Totalt var det påmeldt over 70 deltagere.

AV NILS THOMAS SONGSTAD

FORKURS I AKUTTPEDIATRI

Før selve Vårmøtet ble det arrangert forkurs i akuttpediatri. Kurset var lagt opp slik at alle deltagerne fikk anledning til "hands-on" praktisk trening i forskjellige akuttsituasjoner. NBF har de siste årene hatt fokus på å styrke den praktiske undervisningen og har oppfordret til ferdighetstrening, både i nasjonale kurs og lokalt. I en tid der både medisinske framskritt og flere leger i vakt bidrar til at hver og en sjeldnere kommer opp i akuttsituasjoner er ferdighetstrening av denne typen nyttig for å lære teknikker og holde de vedlike. Ferdighetstrening med liknende kurs vil bli arrangert ved NBF-møter også i årene som kommer.

FAGLIG PROGRAM

Arrangøren hadde valgt medikamenter og barn, sosialpediatri, overgrep og mishandling mot barn og hverdagspediatri som hovedtema ved vårmøtet. Dessuten holdt Carl Lindman en spennende presentasjon om tilstanden ataxia teleangegtasia. "Rendalenmutasjonen" har ført til at det en stor andel av norske pasienter med denne sjeldne tilstanden sokner til Sykehuset Innlandet. Lindman har gått gjennom hele det norske materialet og kunne blant annet vise at dette er barn som i stor grad profitere av tidlig anleggelse av perkutan endoskopisk gastrostomi (PEG). En mer utstrakt bruk av BiPAP tidlig i forløpet skiller også det norske materialet fra utenlandske.

For mange vil nok sesjonen i sosialpediatri sitte igjen som noe av det viktigste å ta med seg hjem

fra møtet. Mia Myhre hold en "state-of-the-art" forelesning med de nyeste oppdateringer om temaet barnemishandling. Kathinka Aslaksen diskuterte hvordan vi i vår kliniske hverdag skal kunne oppdage at barn blir mishandlet av sine omsorgspersoner. Arne Stray Pedersen presenterte resultater fra sitt forskingsarbeide på rekonstruksjon av skademekanismer ved barnemishandling. Marianne Nordhov og Ståle Luther fra Barnehuset i Tromsø informerte om barnehusene og delte erfaringer fra en oppstartsfase, med fokus på barnelegenes rolle med deltakerne.

Som alltid på NBF-møtene var det satt av tid til frie foredrag. Innleggene var varierte og engasjerende og kvalitet på både innhold og presentasjon var høy. Prisen for beste vitenskaplige innlegg gikk til Anne Lee Solevåg (AHUS) for " Kan kompresjons:ventilasjonsratioen 15:2 også brukes ved gjenopplivning av nyfødte?"

Anne Marthe Boldingh (UNN) fikk prisen for beste kasuistikk "Kasabach-Merritt syndrom hos en syv dager gammel gutt med intraabdominal vaskulær tumor". Sammendrag av alle de frie foredragene og flere av de andre presentasjonene ligger på www.pedweb.no.

SOSIALT PROGRAM.

I tillegg til et bredt faglig program, har NBFs vårmøter alltid hatt en viktig funksjon som sosialt samlingssted for barneleger fra hele landet. Den første kvelden kunne arrangøren invitere til samling på Skibladner, med mingling på dekk, gladjazz og tapas. Festmiddagen ble arrangert dagen etter. Barnelegene Leif Bjarte Rolfsjord og Lars Tveiten bidro med underholdning, sang og musikk fra det lokale miljøet i Hedmark. Vi fikk blant annet høre viser av Vidar Sandbeck og Margrete Munthe. Selv om Munthes tekster i dagens lys kan virke strenge og moraliserende, minnet Rolfsjord om at oppdragende sanger skulle være et alternativ til "juling". Når man kunne høre med hvilken iver barnelegene sang ut i allsang på "Nei, nei gutt" kan man lure på om ikke noen av og til lengter litt tilbake til en tid der barn skulle nikke og neie og vente pent på tur?

Vi sees igjen på Pediaterdagene 2011 i TRONDHEIM 17.-21. JANUAR!

På forkurset fikk alle deltagerne sjansen til å trene på praktiske prosedyrer og samarbeid om kring kritisk syke pasienter.

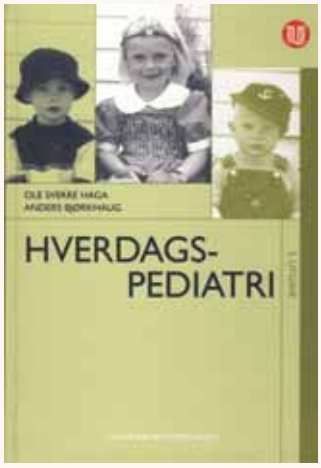
Barnelegene Leif Bjarte Rolfsjord og Lars Tveiten underholdt med viser med tilknytning til Elverum.

Anne Marthe Boldingh mottar prisen for beste kasuistikk. Anne Lee Solevåg var ikke tilstede under prisutdelingen.

Av Hilde Beate Gudim, Fastlege/spes. allmenn. med.

Hverdagspediatri

Ole Sverre Haga, Anders Bjørkhaug
5.ugave



Hverdagspediatri vekker nostalgiske minner om en ung, nyutdannet lege, forvist til Indre Sogn tidlig på 1980 tallet. Et lite industrisamfunn med egen fødestove, helsestasjon og mange barn.
Ole Sverre Haga var Områdepediater og tok sitt virke på alvor. Han besøkte bygda en dag i måneden, var en god støtte for helsesøster Dagny (for øvrig i seg selv en legende), og hjalp oss leger med vanskelige konsultasjoner og problemstillinger.
Og Ole Sverre Haga forsynte oss med et matnyttig, praktisk stensil; det første utkastet til Hverdagspediatri.

Hverdagspediatri har fulgt meg senere og vært nyttig i mitt over 30 års virke som helsestasjonslege og allmennlege. Det er hyggelig å bla i 5. utgave som har en vakker og delikat design. Den er som forgjengeren praktisk og oversiktlig oppbygget med informativ kapittelinndeling og et lett tilgjengelig stikkordregister.
I denne utgaven har akutt medisinsk håndtering av anafylaksi og akutt asthma bronchiale samt Legevaktkofferten og barn fått plass begge omslagsidene. Nytt er også et Appendiks bakerst i boken med bl a aldersspesifikke referanseverdier for blodprøver, vekstkurver og aldersjustere KMI kurver. Et nyttig suppelment.

Som omtalt i forordet er Hverdagspediatri ingen systematisk lærebok i ordinær forstand, men en praktisk bok i det daglige legearbeid i allmennpraksis, på sykehus og helsestasjon. Boken består av 18 kapitler med underkapitler hvor det er lett å finne frem ved konkrete diagnostiske eller terapeutiske problemstillinger. Direkte henvisninger til andre steder i boken, til aktuell litteratur og nettsteder forsterker nytteverdien.
Veiledende stikkord er uthevet i margen og viktige poeng i teksten står i ramme. Personlig savner jeg farge på rammene for å tydeliggjøre teksten.

Bokens store fortrinn, sett i mine øyne, er oppdatert og detaljert omtale av "vanlige" tilstander i allmennpraksis som obstipasjon, enurese og inkontinens. En del av avsnittene er formulert slik at de med fordel kan leses for foreldrene, ev skrives ut. Konkrete behandlingsråd (atopiske eksem, obstipasjon, "melatonin" ved søvnproblemer hos barn med ADHD eller epilepsi mm) og oversiktlige doseringstabeller (anafylaksi, akutt asthma mm) er særdeles nyttig og velkomment i en travel hverdag. Tilnærmingen til det "akutt syke barnet" gir mange gode tips til den uerfarne kollega . Foreta undersøkelsen på legekontoret så sant det er mulig. Lytt til foreldrene, bruk deres kunnskap om barnet sitt. Et råd som ikke kan gjentas for ofte! Nyttig omtale av ketose, balansert informasjon om matvareintoleranse og presisering av forskjellen på laktoseintoleranse og kumelkproteinintoleranse. Gode "gamle" tips som nitroglycerinsalve ved analfissur og behandling av stomatitt og balanitter krydrer fremstillingen.
Som allmennlege undres jeg over anbefalingen om at idrettsungdom skal avstå fra trening i minst 6 uker etter mononukleose. Denne anbefalingen er heller ikke i tråd med informasjonen i NEL (Norsk Elektronisk Legehåndbok) som de fleste allmennleger benytter.

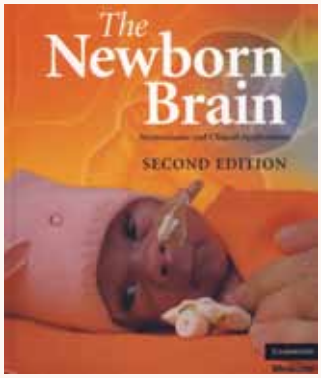
I en ellers veldig god beskrivelse av medikamentell behandling av barn med ADHD savner jeg omtale av Ritalin kapsler med modifisert frisetting. Allmennleger overtar i stadig større grad forskrivning og oppfølging av disse barna.

Hverdagspediatri anbefales på det varmeste til allmennlegen og kollega på vei inn i pediatrifaget. Den er "et must" for helsestasjonslegen/ turnuskandidaten i distrikt og et nyttig oppslagsverk for helsesøster. Medisinstudenten vil ha nytte av å lese boken som et supplement til mer systematisk innføring i faget.

Av Jon Skranes, MD, Professor in medicine , Dept. of Laboratory Medicine, Children's and Women's Health, Medical Faculty, Norwegian University of Science and Technology, Trondheim, Norway

The Newborn Brain – neuroscience and clinical applications

Lagercrantz H, Hanson MA, Ment LR and Peebles DM (eds)



Dette er andre utgave av en meget omfangsrik og imponerende bok som på en elegant måte gir et innblikk i hvordan hjernen er dannet og hvordan nyfødthjernen fungerer. Oppdaterte forskningsresultater om hvordan hjernen utvikler seg og de kliniske implikasjonene av tidlig hjerneskade presenteres fra et dybdesynspunkt, men allikevel på en logisk, konsentrert og forståelig måte.

Boka starter med et meget interessant kapittel om refleksjoner rundt opprinnelsen for den menneskelige hjerne. Seksjon 1 omhandler selve dannelsen av hjernen med sju kapitler om embryologi, nevronproliferasjon, migrasjon, synaptogenese, nevrotrope faktorer, nevrotransmittorer, og gliacelle biologi. Seksjon 2 (Kapittel 9-12) er om de sensoriske systemer og om atferd. På en forståelig måte forteller ledende eksperter i feltet om utviklingen av det sensori-motoriske, det visuelle og det auditive apparatet, mens det siste kapittelet i denne seksjonen omhandler interessante aspekter knyttet til atferd og persepsjon hos nyfødte. Radiologiske og nevrofysiologiske undersøkelsesmetoder presenteres i Seksjon 3, mens Seksjon 4 omhandler de kliniske aspektene, inkludert ulike patofysiologiske mekanismer for skade av den umodne hjernen, kliniske undersøkelser og terapeutisk intervensjon ved hypoksisk-ischemisk encefalopati hos nyfødte født til termin, samt de kliniske aspektene knyttet til hjerneskade hos for tidlig fødte barn. Seksjon 5 handler om oppfølging, mens Seksjon 6 omhandler utviklingen av bevissthet hos det nyfødte barnet.

Denne boka har 45 bidragsytere til de ulike kapitlene, og de ulike forfatterne er alle høyt anerkjente eksperter innen sine områder, som inkluderer nyfødtmedisin, bildediagnostikk av hjernen, barnenevrologi og basal og klinisk nevrovitenskap.

Bokas innhold er imponerende oppdatert med tanke på å få med de siste forsknings-resultatene. I tillegg har hvert kapittel en utførlig referanseliste som inkluderer artikler publisert så seint som i 2008. Likevel, med den enorme mengden artikler som publiseres innen dette fagfeltet hvert år, så vil en bok som denne, fort bli utdatert på en rekke områder. Dette fordrer at denne utgivelsen følges opp jevnlig med nye oppdaterte utgaver. En av de store styrkene til denne utgivelsen, er at den gir leseren et unikt overblikk over denne delen av nevrovitenskapen – som ikke noen vitenskapelig artikkel alene kunne gitt. Boka er derfor særlig nyttig for enhver forsker som skal introduseres til nevrovitenskapen. Boka er ganske detaljert innen visse emner, så mange lesere vil nok selektere ut de delene av boka som særlig er egnet for dem, og kanskje hoppe over andre emner.

Bokas lay-out er attraktiv med illustrative figurer, tabeller og fotografier. Den to-spaltede teksten er godt organisert med logiske overskrifter og underavsnitt. Noen av de anatomiske MR bildene blir ganske små og litt vanskelige å tolke, i tillegg kunne man ønske seg flere fargefotografier, sistnevnte er begrenset til noen få i den midterste delen av boka. De historiske "anekdotene" er interessante og morsomme bidrag til teksten
Jeg vil sterkt anbefale denne boka for alle forskere og forskningsgrupper som driver med nevrovitenskap med fokus på den nyfødte hjernen. Boka vil også ha stor nytteverdi og være relevant for en bredere lesergruppe, som inkluderer den interesserte kliniker innen obstetrikk, nyfødtmedisin og barnenevrologi og fagfolk innen basalforskning og klinisk forskning.