

PAIDOS

TIDSSKRIFT FOR NORSK BARNELEGEFORENING

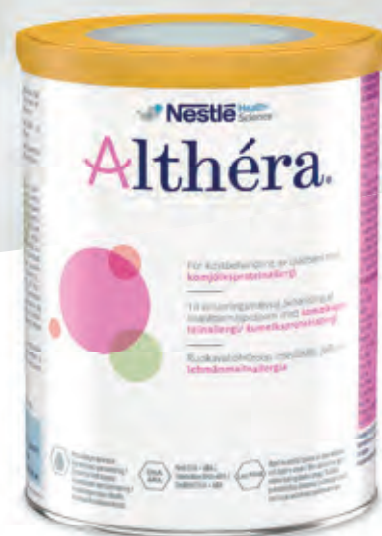
2019; 37 (3): 121-188

Sjelden



TRYGGHET Å VOKSE MED

For små mager
med kumelk-
proteinallergi



Tilpasset for å dekke næringsbehovet hos spedbarn og litt eldre barn

Althéra er et sikkert og veltolerert valg for effektiv symptomlindring ved kumelkproteinallergi, med et innhold som følger gjeldende behandlingsanbefalinger.¹⁻³

Nivåene av kalsium og D vitamin er tilpasset for å dekke behovet hos både spedbarn og de litt eldre barna.⁴ Dette innebærer at Althéra kan følge barnet over lengre tid, som gjør det enklere både for helsepersonell og foreldre.

Althéra er et næringsmiddel til spesielle medisinske formål, brukes i samråd med helsepersonell.

VED SPØRSMÅL
ring vår kundeservice på
tlf. 81568332 eller 67817400

1. Niggeman B, et al. *Pediatr Allergy Immunol* 2008;19:348–354. 2. BSACI Milk allergy guideline: Luyt D, et al. *Clin Exp Allergy* 2014;44(5):642–672. 3. ESPGHAN Guidelines: Diagnosis and Management of CMPA: JPGN 2012;55(2):221–229. 4. Nordiska Näringsrekommendationer 2012;22–23 (tabell 3).

Quo vadis, NBF?

Ledervervet i barnelegeforeningen oppleves som en viktig oppgave som det følger stort ansvar med. I denne første lederen, etter at jeg avløste Ketil Størdal, vil jeg gjerne takke for tilliten. Jeg overtok et ryddig hus hvor det er lys i mange rom. Jeg ønsker at foreningen fortsatt skal være betydningsfull og bidra til å gjøre en forskjell for barn og unges oppvekstvilkår og helse.



Elisabeth Selvaag Leder, Norsk barnelegeforening. leder@barnelegeforeningen.no

Min bakgrunn, etter snarvisitter i diverse spesialiteter, er som barnelege, dels i Trondheim, dels på Lillehammer. De siste årene har jeg vært leder ved Barne- og ungdomsklinikken på St. Olavs hospital. Lærdommen derfra er at det gjelder å omgi seg med flinke folk. Folk som kan noe mer og noe annet enn det jeg selv representerer.

Styret, kvalitetsutvalget, spesialitetskomiteen, interessegruppene, avdelingsoverlegegruppa. Alle barnelegekolleger som bidrar med revisjon av veiledere, tekster til helsenorge, kunnskap om legemidler til barn, implementering av ny LIS-utdanning, arrangering av pediaterdager og vårmøter. Lista er lang. Tusen takk alle sammen!

Barnelegeforeningen runder 100 år i 2019. Det har blitt behørig markert. Paidos feiret begivenheten med et eget jubileumsnummer som på ulike vis belyser den fantastiske reisen barnemedisinen og barnelegeforeningen har vært med på. Anne Kveim Lie, medisinsk historiker, bidro med artikkelen "Norsk Barnemedisin i 100 år - de lange linjene". Artikkelen er opplysende, og den gir perspektiv som er til ettertanke.

Bedring i levekår, opprettelse av datidens helsestasjoner, bedret svangerskapsomsorg og innføring av velferdsordninger som kom mor og barn til gode var av langt større verdi enn medisinske nyvinninger.

Forfatteren nevner at det å være barnelege også har vært å forsøke å påvirke bestemmende myndigheter, til beste for barn og foreldre. Hun spør hvor denne tradisjonen står i dag?

Barnelegeforeningen har gjennom mange år jobbet målrettet for å bedre barns oppvekstvilkår og helse. Innsatsen har vært mest nasjonal, men også global. Det jobbes opp mot departement, stortingsgrupper og statsråder. Det er samarbeid med brukergrupper, pasientforeninger, humanitære organisasjoner, Barneombudet. Temaene har vært mange. Engasjementet stort.

På hvilke områder skal Norsk barnelegeforening bruke tid og krefter til beste for barn og deres familier i årene som kommer? Hvilken rolle skal dagens barneleger ha i forebyggende og helsefremmende arbeid? På hvilke arenaer skal vi være synlige?

Vi i styret ønsker innspill på nettopp dette, så barnelegeforeningen fortsatt kan være en relevant aktør i det pediatriske landskap, og synlig i den offentlige debatt når det er påkrevet.

Elisabeth Selvaag

Sjelden!

Sporadisk, uvanlig, ualminnelig, enestående, unik, aparte, egenartet, eksepsjonell, eksklusiv, ekstraordinær, pussig, original, noe for seg selv, uovertruffen, mangelvare, spesiell, særegen, uten like, makalaus.

Av Erle Kristensen. Redaktør, Paidos.

Det har blitt vanligere å være sjelden. I år ble definisjonen av en sjelden diagnose endret til å gjelde tilstander som forekommer hos færre enn 1 av 2000, fra tidligere 1 av 10.000. Dette er i tråd med europeisk standard, og vil ha betydning for synkronisering av diagnostikk, oppfølging og etablering av nye behandlingsmetoder ved sjeldne og komplekse diagnoser. Stadig flere norske fagmiljøer involverer seg i Europeiske referansenettverk (ERN), som jobber mot nettopp samkjøring av kunnskap og ressurser til beste for sjeldenpasientene, innen 24 definerte nettverk.

Før sommeren fikk jeg forespørsel om å være redaktør i Paidos. Slikt er ikke hverdagskost. Umiddelbart virket det uoverkommelig og skummelt. Men tanken falt til slutt på plass, og med en dyktig redaksjon på laget, ikke minst avtroppende redaktør Karis stødige og kunnskapsrike hånd å holde i gjennom produksjonen av dette nummeret, har jeg fått bekreftet at dette vil bli lærerikt og artig. Heldig er jeg som får beite på forgjengerens frodige slette.

Uttrykket jubelår brukes helst om noe som skjer svært sjelden, men i den opprinnelige betydningen kom et jubelår hvert 50. år. I avrundingen av Barnelegeforeningens 100-årsfeiring var temaet Sjelden derfor nærliggende. I Bibelen blir også jubelår kalt frigivelsesår, fordi gjeld ble slettet og slaver sluppet fri. Dette berøres nærmere i neste nummer, som får tema Trøste og bære.



En av mange uvanlige dager på jobb.

Temaet Sjelden rommer mye. I jobben min på Nyfødt-screeningen leter vi etter sjeldne sykdommer blant friske barn. Det byr på etiske dilemma og faglige utfordringer. I møte med sjeldenpasienter kommer man ofte tett innpå livet. Legens autoritet kan bli satt på prøve av foreldre som vet mer, og det er lett å få uhensiktsmessige reaksjoner på utilstrekkelighetsfølelsen det utløser. Stikkord fra råd foreldrene til barn med sjeldne tilstander gir oss er forberedelse, ærlighet og ydmykhet. Det de formidler er en del av kjernen i vår legevirksomhet, og rettesnorer vi som leger kan ta med oss til vår generelle praksis. Da jeg spurte Nikita Abbas (18) om hvordan det påvirker livet hennes å leve med en sjelden tilstand, var svaret hun ga rått og ærlig. Hun takker samtidig helsepersonell som har stått på, og behandlet henne med respekt.

Les den fantastiske historien til Erik Bøhler. Om et sjeldent engasjement drevet av altruisme og omsorg for barn, men også innsikt i at barnehelse handler om samfunnsstrukturer på alle nivåer. Sissel Haveraaen har stått på for familier med syke barn gjennom et helt karriereliv. På side 138 oppsummerer hun status presens for en pleiepengeordning som endelig synes å være mer til nytte enn besvær. Takk til alle som gjør en innsats for barn og unge over hele verden – hver og en av dem makalaus!

file

PAIDOS



Paidos 2019

Fagpressens redaktørplakat ligger til grunn for utgivelsen. Signerte artikler og innlegg står for forfatterens egen regning, og samsvarer ikke nødvendigvis med redaksjonens eller Norsk barnelegeforenings synspunkter. Paidos forbeholder seg retten til å oppbevare og publisere artikler og annet materiale også på internett.

Paidos skal

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

ISSN: 1503-5360 Norsk barnelegeforening

Redaktør

Erle Kristensen (Oslo universitetssykehus)
paidos@barnelegeforeningen.no

Redaksjonsmedarbeidere

Signe Hatteland (Stavanger universitetssjukehus, varareddaktør)
Kari Holte (Sykehuset Østfold Kalnes)
Karianne Tøsse (Ahus)
Katrine Engen (Oslo universitetssykehus)
Kristoffer Brodwall (Haukeland universitetssjukehus)

Kontaktpersoner

Ingrid Wæraas Rønning (Hammerfest)
Eirin Esaiassen (UNN)
Eva Brekke (Bodø)
Alexander Aalberg (Levanger)
Sveinung Larsen (St. Olavs)
Anna Owczarz (Kristiansund)
Anders Bjørkhaug (Førde)
Therese Visted (Haukeland)
Cecilia Tønnesen Tokheim (OUS)
Ina Hartløff Helland (Ahus)
Kristoffer Hochnovski (Drammen)
Randi Borghild Stornes (Skien)
Anne Kathrine Olsen (Kristiansand)
Stefan Kutzsche
Henrik Underthun Irgens (Nettverket)

Design og annonsesalg

Cox Oslo AS
PB 7011 Majorstua, 0306 Oslo
E-post: ragnar.madsen@cox.no
Tlf. 92 84 84 02

Materiellfrister/utgivelse:

Nr. 01.2020: 06.02/15.03
Nr. 02.2020: 15.05/19.06

Opplag:

1400

Antall utgivelser per år:

3

Paidos på nett

www.paidos.no

Abonnement

210 kr pr år/3 nr. Kan bestilles ved mail til:
paidos@barnelegeforeningen.no



Innhold

123

Leder
Elisabeth Selvaag

124

Redaktøren
Erle Kristensen

130

Vårmøtet 2019
Gunnþórunn Gunnarsdóttir

132

Den som våger vinner!
Bedømmelseskomiteene

134

Presentasjon av nytt styre

138

Pleiepenger – endelig til mer støtte enn besvær
Sissel Berg Haveraaen

142

Ny giv for etterutdanning
Ketil Størdal

144

Intervjuet: Erik Bøhler
Katrine Engen

150

Asbjørn Følling og fenylketonuri
Sverre O Lie og Anne Kveim Lie

152

Barne- og ungdomsavdelinga i Ålesund
C. V. Nilsen, A. Moen, E. Siebke og B. H. Eriksen

158

Hva er det med sjeldenhet?
A. S. Wathne, L. G. Bjørnstad, og S. A. Aksnes

160

Nasjonal kompetansetjeneste for sjeldne diagnoser
L. G. Bjørnstad, S. A. Aksnes, A. S. Wathne og S. T. Volla

162

Når mor og far kan mer enn legen
Signe Hatteland

166

Doctor Paediatricus privatpracticus
Kari Holte

168

At du er sjeldan, gjer deg sjeldant interessant
Signe Hatteland

170

Vi må snakke om sex!
Karianne Tøsse

172

Ungdomssamtalen
Karianne Tøsse

174

Rett til helseundersøkelse for barn i barnevernet
Inga Bejer Engh

176

Å leve med en sjelden sykdom
Nikita Amber Abbas

178

Botswana: Barnemedisin i vekst
Ketil Størdal

180

Sjelden på vakt
E. Brekke, S. Hatteland, C. T. Tokheim, A. Bjørkhaug

182

Sjeldne diagnoser kan sjelden behandles med vanlig hyllevare
Henrik Underthun Irgens og Thomas Halvorsen,

183

Highlights from Acta Paediatrica

Forsideillustrasjon: Joel Selvakumar. "Det finnes bare ett eksemplar av deg." (Kaja Finne)
Icon made by Freepik from www.flaticon.com"

Den største elefanten som har blitt registrert var en hann som ble skutt i Angola i 1974. Den veide mer enn 12 tonn og hadde en skulderhøyde på 4 meter. Den var ikke rosa.

Kommende arrangementer

Konferanse om barnepalliasjon

I samarbeid med det tverrfaglige palliative teamet for barn og unge ved OUS, arrangerer JobbAktiv konferanse om barnepalliasjon på Gardermoen 2.-3. desember. Programmet er helhetlig sammensatt med fokus på det palliative tilbudet for barn, og hva som skal til for å øke kvaliteten både i spesialist- og kommunehelsetjenesten. Du har ennå tid på deg - påmelding på www.jobbaktiv.no/arrangementer/barnepalliasjon/. Konferansen er godkjent med 10 timer som valgfritt kurs for leger i spesialisering og spesialistenes etterutdanning.

Pedaterdagane i Stavanger 15.-17. januar 2020

Arrangørene ønsker dere velkommen med følgende presentasjon av arrangementet:

Vi byr på eit svært variert og spanande program med internasjonale foredragsholdarar av topp klasse innan nyfødtdedisin og infeksjon. Vi skal få høyra om søvnforstyrningar og non-invasiv ventilasjon, om alvorleg sjuke born og immunsvikt, og om stabilisering/resuscitering av det nyfødde barnet. Felles LIS- og SPISS-kurs har tema Kommunikasjon og meistring. LIS-kurset byr også på avansert scenariotrening, med fokus både på nyfødde og større born.

Påmeldinga er opna, og program og ytterlegare informasjon finst på www.helse-stavanger.no, samt på Facebook. Velkomen til Stavanger i januar!



Stipender og støtte

Norsk hodepineselskap utlyser forskningsmidler

Har du ønske om å forske på hodepine, eller kanskje du allerede er i gang med et prosjekt? Norsk hodepineselskap utlyser forskningsmidler på inntil 50.000 i 2019. Søknadsfrist er 31.12.19. Send en e-post til Kai.Ivar.Muller@unn.no for mer informasjon.



Visste du at som medlem av Norsk barnelegeforening er du også medlem av European Academy of Paediatrics (EAP) og International Pediatric Association.

Se eapaediatrics.eu og ipa-world.org for å finne ut mer.

Priser og nominasjoner

Æresmedlemsskap

Alf Meberg har opp gjennom årene vært høyt verdsatt i barnelegekollegiet. Han har vært en drivkraft på flere områder, blant annet var han tidlig ute med systematisk registrering av barn med cerebral parese, og har publisert over 100 originale fagartikler nasjonalt og internasjonalt. Om Alf skrives blant annet at han "fremviste en ualminnelig arbeidsinnsats og en gjennomgående systematikk i sitt arbeid. Han tok ansvar for sine kollegers mestring og læring og inviterte unge leger inn i sitt vitenskapelige arbeid... Alf Meberg sin grundighet og systematikk har inspirert en hel generasjon av pediatere enten de valgte å følge i hans fotspor inn i nyfødtdedisin, eller havnet i andre pediatrike fagområder." På bakgrunn av dette med mer, ble Alf utnevnt til verdig æresmedlem i Norsk barnelegeforening på Vår møtet i Tønsberg. Vi gratulerer så mye!

Dersom du har en kollega som har utmerket seg i barnelegemiljøet kan du nominere vedkommende til æresmedlemsskap i Norsk barnelegeforening. Send din nominasjon til sekretaer@barnelegeforeningen.no innen 1. mars 2020.



Forskningspris

Vitenskapelige artikler med et NBF-medlem som første- eller sisteforfatter kan nomineres til forskningsprisen. Meld inn kandidater som har publisert i 2019 til forskningspris@barnelegeforeningen.no innen 1. mars 2020.

PAIDOS

PAIDOS nr. 1-20

Har du små eller store saker som bør formidles til barneleger over det ganske land? Tema for neste Paidos blir **Trøste og bære**, og siste frist for innsending av bidrag er 7. februar.

Har du eller en kollega disputert? Tips til redaksjonen byttes i heder og ære på veggen i spalten Nye doktorgrader.

“

Hvor det er deilig å være,
utenfor tid og sted,
å bare ha luften og lyset,
og være og veien med.
Å bare være som sten og trær,
og skyer og gress og jord.
En tid som ingen vet grenser for,
et sted som ingen vet hvor.

Piet Hein

SLENYTO® (MELATONIN DEPOTTABLETT) SIKKERHETSINFORMASJON:

Indikasjoner:

Slenyto® er indisert til behandling av insomni hos barn og ungdom i alderen 2–18 år med autismspekterforstyrrelser (ASD) og/eller Smith-Magenis syndrom (SMS), hvor søvnhygienetiltak ikke har vært tilstrekkelig ⁽³⁾

Forsiktighetsregler:

Slenyto® kan forårsake døsighet. Derfor må legemidlet brukes med forsiktighet hvis det er sannsynlighet for at døsighet kan føre til sikkerhetsrisiko. Samtidig bruk av fluvoksamin, alkohol, bensodiazepiner/ikke-bensodiazepinhypnotika, tioridazin og imipramin anbefales ikke ⁽³⁾

Bivirkninger:

De vanligste bivirkningene er søvnighet, fatigue, humørsvingninger, hodepine, irritabilitet, aggresjon og bakrusfølelse ⁽³⁾

Slenyto “Neurim”

C Sedativum. Hypnotikum.

ATC-nr.: N05C H01

DEPOTTABLETTER 1 mg og 5 mg: Hver depottablett inneh.: Melatonin 1 mg, resp. 5 mg, laktose, soyalecitin, hjelpestoffer. Fargestoff: 1 mg: Gult og rødt jernoksid (E 172), titandioksid (E 171). 5 mg: Gult jernoksid (E 172), titandioksid (E 171).

Indikasjoner: Barn og ungdom 2-18 år: Behandling av insomni ved autismspekterforstyrrelser (ASD) og/eller Smith-Magenis syndrom, hvor søvnhygienetiltak ikke har vært tilstrekkelig.

Dosering: Barn og ungdom 2-18 år: Anbefalt startdose er 2 mg. Ved utilstrekkelig respons bør dosen økes til 5 mg, maks. dose 10 mg. Data for opptil 2 års behandling er tilgjengelig. Pasienten bør overvåkes regelmessig (minst hver 6. måned) for vurdering av behandlingen. Etter minst 3 måneder bør legen evaluere behandlingseffekten og vurdere om behandlingen skal stanses om klinisk effekt uteblir. Ved lavere behandlingseffekt etter titrering til høyere dose, bør det først vurderes nedtitrering til lavere dose før behandling ev. seponeres. **Glemt dose:** Glemt tablett kan tas rett før leggetid, men deretter bør det ikke tas flere tabletter før neste planlagte dose. **Spesielle pasientgrupper:** Nedsatt leverfunksjon: Erfaring mangler. Anbefales ikke ved nedsatt leverfunksjon. Nedsatt nyrefunksjon: Effekt er ikke undersøkt. Forsiktighet utvises. Barn 0-2 år: Bruk er ikke relevant til behandling av insomni. **Administrering:** Tas én gang daglig, 0,5-1 time før leggetid med eller etter mat. Tablettene kan puttes i mat, f.eks. yoghurt, appelsinjuice eller iskrem, for å gjøre det enklere å svelge og oppnå bedre compliance. Dersom tablettene tas med mat eller drikke, bør de tas umiddelbart slik at ikke blandingen blir stående. Svelges hele. Skal ikke deles, knuses eller tygges.

Kontraindikasjoner: Overfølsomhet for innholdsstoffene.

Forsiktighetsregler: Kan forårsake døsighet. Skal brukes med forsiktighet hvis det er sannsynlighet for at døsighet kan føre til sikkerhetsrisiko. Ingen data ved autoimmune sykdommer, og bruk anbefales derfor ikke. Inneholder laktose og bør ikke brukes ved galaktoseintoleranse, total laktasemangel eller glukose-galaktosemalabsorpsjon. *Bilkjøring og bruk av maskiner:* Kan forårsake døsighet og forsiktighet må utvises.

Interaksjoner: For utfyllende informasjon om relevante interaksjoner, bruk interaksjonsanalyse.

Interaksjonsstudier er kun utført hos voksne. Fluvoksamin øker melatoninnivået (17 × høyere AUC og 12 × høyere C_{max}) ved å hemme metabolisme av CYP1A2 og CYP2C19. Kombinasjonen bør unngås. Samtidig bruk av alkohol kan redusere effekten på søvn, og bør unngås. Melatonin kan øke de sedative egenskapene til benzodiazepiner og ikke-benzodiazepinhypnotika, og kombinasjonen bør unngås. Samtidig bruk med tioridazin og imipramin bør unngås. Forsiktighet utvises ved samtidig bruk av 5- eller 8-metoksyporalen, som øker melatoninivået ved å hemme metabolismen. Forsiktighet utvises ved samtidig bruk av cimetidin, en potent CYP1A2-hemmer, som øker melatoninivået ved å hemme metabolismen. Forsiktighet utvises ved samtidig bruk av østrogen, som øker melatoninivået ved å hemme

Referanser:

- Gringras, P., Breddy J., Frydman-Marom A., et al., Efficacy and Safety of Pediatric Prolonged-Release Melatonin for Insomnia in Children With Autism Spectrum Disorder. JAACAP 2017. 56 (11):948-957 ;
- Maras A, Schroder CM, Malow BA et al., Long-term Efficacy and Safety of Pediatric Prolonged-Release Melatonin for Insomnia in Children with Autism Spectrum Disorder. 2018. The Journal of Child and Adolescent Psychopharmacology. doi: 10.1089/cap.2018.0020
- Slenyto SPC 22.08.2019, pkt. 4.1, 4.4, 4.5, 4.7, 4.8. www.legemiddelsok.no
- https://www.ema.europa.eu/en/documents/assessment-report/slenyto-epar-public-assessment-report_en.pdf (26.06.2019 side 57 seksjon 7)
- https://www.legemiddelhandboka.no/legacy/chapter/T5.2.2 (sist besøkt 09.09.2019).
- Appleton, R.E. and P. Gringras, Melatonin: helping to MEND impaired sleep. Archives of disease in childhood, 2013. 98(3): p. 216-7.
- https://www.ema.europa.eu/en/documents/assesment-report/slenyto-epar-public-assesment-report_en.pdf (26.06.2019 side 11 seksjon 4)

metabolismen av CYP1A1 og CYP1A2. CYP1A2-hemmere som kinoloner kan gi økt eksponering for melatonin. CYP1A2-induktorer kan redusere melatoninivået, og samtidig bruk kan kreve dosejustering. Røyking induserer CYP1A2-metabolisme, og dosejustering kan kreves ved røykestart eller -stopp. NSAID tatt om kvelden kan undertrykke endo-gene melatoninivåer i den tidlige delen av natten med opptil 75 %. Om mulig bør administrering av NSAID unngås om kvelden. Betablokkere kan undertrykke frigivelsen av endogen melatonin om natten, og bør derfor tas om morgenen.

Graviditet, amming og fertilitet: *Graviditet:* Data mangler. Dyrestudier indikerer ingen reproduksjonstoksitet. Som et forebyggende tiltak anbefales det å unngå bruk under graviditet. *Amming:* Endogen melatonin er målt i morsmelk, og eksogen melatonin blir trolig overført til morsmelk. Effekt på nyfødte/spedbarn er ukjent. Det må tas en beslutning om amming skal opphøre eller behandling avstås fra, basert på nytte-/risikovurdering. *Fertilitet:* Det er ikke sett effekt på fertilitet hos hverken hann- eller hunndyr.

Bivirkninger: Vanlige ($\geq 1/100$ til $< 1/10$): Generelle: Fatigue. Luftveier: Sinusitt. Nevrologiske: Hodepine, plutselig innsettende søvn, somnolens. Psykiske: Aggresjon, humørsvingninger, irritabilitet. Skader/komplikasjoner: Følelse av å være ruset. Følgende bivirkninger er sett (frekvens ukjent) ved bruk hos voksne (2 mg depottabletter): Epilepsi, synsforstyrrelse, dyspné, epistakse, forstoppelse, nedsatt appetitt, ansiktshevelse, hudlesjon, føle seg unormal, unormal atferd og nøytropeni.

Overdosering/Forgiftning

Symptomer: Døsighet kan forventes. **Behandling:** Ingen spesiell behandling nødvendig. Se Giftinformasjonens anbefalinger N05C H01 på www.felleskat-alogen.no.

Egenskaper

Virkningsmekanisme: Melatoninreseptoragonist (MT₁, MT₂ og MT₃), antas å bidra til søvnfremmende egenskaper, da disse reseptorene (hovedsakelig MT₁ og MT₂) er involvert i reguleringen av døgnrytme og søvn. **Absorpsjon:** Fullstendig hos voksne (kan reduseres med opptil 50 % hos eldre). Biotilgjengeligheten er 15 %. First pass-metabolisme 85 %. Hos barn 7-15 år med insomni, ble C_{max} (410 pg/ml) i saliva nådd innen 2 timer etter administrering av 2 mg etter en vanlig frokost. Hos voksne gitt 5 mg etter mat, ble C_{max} (3,57 ng/ml) i plasma nådd innen 3 timer. Under fastende forhold var C_{max} lavere (1,73 ng/ml) og T_{max} tidligere (innen 2 timer). **Protein-binding:** Ca. 60%, primært til albumin, α1-syreglykoprotein og lipoprotein-er med høy tetthet. **Halveringstid:** 3,5-4 timer. Clearance innen 12 timer. **Metabolisme:** I lever via CYP1A-enzymen og muligens CYP2C19. Prepubertale barn og unge voksne metaboliserer melatonin raskere enn voksne. **Utskillelse:** Via urin. 2% uforandret.

Pakninger og priser: 1 mg: 60 stk. (blister) kr 614,80. **5 mg:** 30 stk. (blister) kr 1437,90.

Basert på SPC godkjent av SLV/EMA: 22.08.2019

Insomni hos barn med autisme

Fra problem til behandling



Nyhet!

Slenyto® (melatonin depottablett) er den eneste klinisk dokumenterte og godkjente behandlingen som har effekt ved insomni hos barn med autismspekterforstyrrelser og/eller Smith-Magenis syndrom ^(1,3)

- Signifikant forbedring av total søvntid, innsovningstid og uavbrutt søvn ^(1,2,3)
- Barnevennlig formulering med en minitablett som tas én gang daglig ⁽⁴⁾
- Langtidsdata på effekt og sikkerhet ^(1,2)

Ingen legemidler har hittil vært godkjent for insomni hos barn ⁽⁷⁾

- Opp til 80 % av barn med autismspekterforstyrrelser lider av insomni ⁽⁵⁾
- Av disse responderer kun 1 av 4 på kognitiv atferdsterapi ⁽⁶⁾

Vårsmøtet 2019

Ifølge den islandske høvdingen og forfatteren Snorre Sturlason ble Tønsberg grunnlagt før slaget ved Hafrsfjord i 871, og er dermed Norges eldste by. Utsagnet har siden vært noe omdiskutert, men siden Tønsbergs politikere har vedtatt at byen skal markedsføres som Norges eldste, så vi står ved det. Det var likevel ikke noe gammeldags over stemningen denne junimorgenen da barneleger fra hele Norge ruslet inn i en stor og mektig ballsal i anledning Vårsmøtet og 100-årsjubileet i Norsk barnelegeforening.

Av Gunnþórunn Gunnarsdóttir, OUS. Foto: Per Christian Hestnæs og Signe Hatteland

Æresmedlem: Den nervøse faren

De knappe 180 deltagerne ble ønsket velkommen av video-snutter av kollegaer som i hyggelig barnelegestil beskrev artskjenntegn hos nettopp barneleger. Kort tid etter skiftet giret fra det sentimentale til en sprudlende danseforestilling, der barn og unge fra Tønsbergs Extend dansestudio elegant viste at de kan "move it, move it".

Møtets første foreleser var psykolog og tidligere Barneombud, Reidar Hjermann, som selv bor og arbeider i Tønsberg. Han holdt et livlig og godt illustrert innlegg om barns rettigheter i Norge, og sammenliknet med andre land i verden. Utsagn som «Størstedelen av barn bosatt på barneheim, har foreldre i live» og «Det kvinner legger til arbeidsmarkedet i Norge, er mer verdt i penger enn all olje i Nordsjøen og i fond», satte i gang noen tanker i salen. Foredraget ble en god isbryter i sosiale sammenkomster utover uken.

Videre fikk vi høre om sykkelig overvekt, barnehjarter i et historisk perspektiv, det nyfødte barnets bevissthet og en paneldiskusjon omkring det magiske og tidsaktuelle tungebåndet.

Programmet var fullspekket med interessante og levende forelesninger, og tabloid-bildet av «Lasse liten» og den nervøse faren (som i virkeligheten var Lasses lege,

Alf Meberg), fikk hele salen til å bryte ut i latter. Foreleseren selv, som senere fikk den meget velfortjente utnevningen til æresmedlem, fokuserte likevel aller minst på sitt eget bidrag til historien, og trakk frem andre pionerer innenfor faget.

Hester og sebraer

Torsdagen ble sparket i gang med en samling forelesninger om hemodynamikk hos nyfødte. Sammen med Tønsbergs egen Erik Nestaas, lærte Samir Gupta fra UK, Afif EL-Khuffash fra Irland og Willem de Boode fra Nederland oss om persisterende pulmonal hypertensjon, bedside ekkokardiografi utført av neonatologer og hypotensjon hos nyfødte. Den velkjente tommelfingerregelen som sier at MAP = gestasjonsalder ble satt på prøve, og vi ble minnet om at hypotensjon hos nyfødte premature kan være farlig, men at behandlingen kan være likeså. Foredragsholderne hadde avholdt et glimrende forkurs om nettopp bedside ekkokardiografi, og temaet hadde også vært utgangspunkt for diskusjon i nyfødtmedisinens subgruppemøte dagen før.

Sissel Moltu ga et ryddig overblikk over hvordan fokuset på ernæring av nyfødte har endret seg i løpet av de siste 100 årene. Anna Bremer lærte oss om plutselig død ved epilepsi (SUDEP), og Sean Wallace om hester og sebraer innenfor slag hos barn, i tillegg til de første norske resultatene av behandling av SMA-pasienter med Spinraza.



Klar for RIB...



... til Verdens ende.



Hamskifte fra sjøulk til festløve.



Ferdig pyntet til festivitas.



Sandefjord vokalensemble synger Vårsmøtet inn.



Peter (11) stiller velvillig opp til ekkoundersøkelse. (Peter og mor har godkjent til bruk av bildet)



NBF 100 år - jeg sier ikke mer.



Klarer styremedlemmene å smake forskjell på GEM og Movicol?



Tonje Tidemann og Johannes Rolin

Fest til Verdens ende

Det sosiale programmet var det absolutt ikke noe å si på. De ivrigste gjestene fikk med seg ølsmaking på Færder mikrobryggeri på tirsdagskvelden, middag på Hotel Klubben på onsdagen og selvfølgelig ukas festlige høydepunkt: RIB-tur til sydspissen av Tjøme, etterfulgt av en deilig sjømatbuffet og forrykende utsikt mot horisonten på restauranten Verdens Ende. Under festmiddagen fikk vi både rørende taler og muntre musikkinnslag, avsluttet med tramp på stolene og en fargesprakende konfettidusj, før de danseglade kunne slå seg løs på gulvet (og enda senere kapitulere i et pizzenachspiel på hotellet).

Vi må kjenne historien for å forstå samtiden og gå klokt inn i fremtiden

De som kom seg i seng litt før, var pigge fredag morgen, og klare for en informativ forelesningsblokk fra Folkehelseinstituttet om vaksiner. De som ikke fikk med seg dette oppfordres herved til å invitere foredragsholderne hjem til avdelingen for en oppfriskning av blant annet retningslinjer for immunsupprimerte mødre og levende vaksiner.

Senere på dagen fikk vi blant annet høre om pleiepenger, ekte mat på PEG, B12, botox-behandling og koble.info - et nytt oppslagsverk for legemidler til barn.

Anne Kveim Lie, lege, idéhistoriker og førsteamanuensis i medisinsk historie, ga oss et historisk innblikk i barne-medisinen. Hun reflekterte rundt at det så sent som på 1970-tallet var helt normalt at barn oppholdt seg alene på sykehus, og kun så sine foreldre i et begrenset tidsrom. Begrunnelsen var ikke dårlig hygiene eller smittefare, men rett og slett at barna ble så urolige av å se sine foreldre. Hva gjør vi i dag, som våre fremtidige kollegaer vil se tilbake på med samme undren som vi gjør på dette?

De som hadde vanskelig med å holde konsentrasjonen på topp mot slutten av dagen, kunne alltså glede seg over de ivrige tidskontrollørene fra arrangementskomitéen, som måtte ty til diverse manøvrer for å fange foreleserens oppmerksomhet. Både der, og i det hele tatt, var det lagt ned en fabelaktig innsats for å gjøre dette folksomme Vårsmøtet og jubileet til en herlig opplevelse.

Så sent som på 1970-tallet var det helt normalt at barn oppholdt seg alene på sykehus, og kun så sine foreldre i et begrenset tidsrom. Hva gjør vi i dag, som våre fremtidige kollegaer vil se tilbake på med samme undren som vi gjør på dette?

Den som våger vinner!

Heder og ære til kolleger som har utført fremragende forskning, eller som presenterer funn og kasuistikker som kan komme alle barneleger til nytte. Paidos gratulerer!

Tekst ved bedømmelseskomiteene. Foto: Per Christian Hestnæs og privat



Beste frie foredrag 2019

Prisen for beste frie foredrag under Vår møtet 2019 gikk til Ingvild Halsør, LIS ved Førde sentralsykehus, for foredraget "Septum pellucidum-agenesi, og kva så?". Bedømmelseskomiteen bestod av Heiko Bratke (Haugesund), Ida Stenshorne (Drammen) og Eva Brekke (Bodø). Kriteriene for bedømmelse var nytteverdi for det norske pediatrike miljøet, nyhetsverdi – at innlegget presenterer noe nytt og interessant, fremføring og evne til å besvare spørsmål. I en svært tøff konkurranse med veldig mange gode bidrag fikk Halsør prisen, fordi hennes presentasjon klarte å møte alle disse fire kriteriene på en utmerket måte.

Halsør presenterte et nyfødt barn med gastroschise og ganepalte. Ved ultralyd caput ble det påvist septum pellucidum agenesi, som initialt ble vurdert som uten klinisk betydning. Agenesen av septum pellucidum er et sjeldent funn som i isolerte tilfeller vil bli sett på som tilfeldig. I retrospekt påpekte Halsør at videre utredning burde vært startet ettersom dette barnet også hadde andre, allerede påviste, medfødte midtlinjedefekter. Videre utredning ble først igangsatt da det ble bemerket dårlig blikkontakt ved 2,5 måneds alder. Det ble påvist både septo-optisk dysplasi med manglende syn, samt hypofyse misdannelse som krever videre endokrinologisk oppfølging. Kasuistikken minner oss på viktigheten av å se pasienten i et helhetlig perspektiv. Dette er spesielt viktig når man gjør sjeldne funn, hvor retningslinjene ikke nødvendigvis tar høyde for at kombinasjonen av flere tilfeldige funn kan representere et syndrom, med behov for videre utredning.

Kasuistikken ble lagt frem på en rolig måte og presentasjonen var lett å følge. Halsør besvarte spørsmålene fra salen på en måte som viste at hun mestret tematikken godt. Kasuistikken anses å være lærerik for norske barneleger på flere nivå.



Beste vitenskapelige foredrag 2019

I kategorien vitenskapelige innlegg var det i år tre gode og spennende innlegg. To av arbeidene var utført av LIS ved Ålesund sjukehus, og ett av LIS ved Haugesund sjukehus. Bedømmelseskomiteen bestående av Jan Petter Odden, Thomas Halvorsen og Siv Fredly, hadde en vanskelig oppgave med å velge ut prisvinneren. Alle arbeidene var godt gjennomført og flott lagt frem, og vi i komiteen hadde en diskusjon oss i mellom før vi kunne konkludere med en vinner. LIS ved Haugesund sjukehus, Yngve Sønnesyn Willmann, fikk prisen for beste vitenskapelige innlegg. Han presenterte et imponerende arbeid rundt syndromet Saul-Wilson. Et barn uten kjent diagnose ble etter flere undersøkelser og gjennom internasjonalt samarbeid vurdert til å kunne ha denne diagnosen. Via internett fant pasientens familie en amerikansk kvinne med sannsynlig samme diagnose, som igjen hadde kontakt med 8 andre pasienter med denne diagnosen. Etter å ha gentestet alle pasientene fant man den molekylære årsaken til syndromet, og fikk kartlagt totalt 13 pasienter med Saul-Wilson syndrom. Vinneren viste oss at man gjennom godt arbeid, oppbygging og bruk av faglig nettverk og tålmodig innsats kan oppnå store medisinske gjennombrudd - også på mindre sykehus. Vinneren formidlet dette klart og entusiastisk, og svarte godt på alle spørsmål. Gratulerer!



Forskningspris 2018

Den internasjonale multisenterstudien *Effectiveness and safety of long-term treatment with sulfonylureas in patients with neonatal diabetes due to KCNJ11 mutations* ble tildelt Barnelegeforeningens forskningspris for 2018. Studien ble ledet av professor og barnelege Pål Njølstad på vegne av Neonatal Diabetes International Collaborative Group. Grupper fra England, Skottland, Italia, Frankrike, Slovakia, Polen, Chile og USA deltok i prosjektet sammen med den norske gruppen. Artikkelen ble publisert i *The Lancet Diabetes & Endocrinology* Volum 6 i 2018 og viser at høydose sulfonylurea er effektiv og opprettholder god glykemisk kontroll i minst 10 år hos pasienter med den spesielle diabetes-typen.

Bedømmelseskomiteens begrunnelser for velge denne studien var at den inkluderer et stort materiale (90 pasienter) og dokumenterer et effektivt behandlingstiltak hos en sjelden, men viktig pasientgruppe. Metoder og resultater presenteres klart og oversiktlig, diskusjonen er god og konklusjonene logiske. Forfatterne diskuterer også sterke og potensielt svake sider ved undersøkelsen. Artikkelen er velskrevet med gode tabeller og figurer. Det ble også lagt vekt på at den på en fin måte markerer norsk pediatri i et internasjonalt samarbeid.

Bedømmelseskomiteen består av Alf Meberg, Ragnhild Halvorsen og Trond Markestad.

Presentasjon av nytt styre



Leder:
Elisabeth Selvaag
(leder@barnelegeforeningen.no)

Medisinerutdanning fra Bergen og Trondheim, ferdig i 1987. Innom flere spesialiteter og de fleste landsdeler før jeg landet i pediatrien, og i Trondheim. Fikk med meg 6 fine år som barneoverlege på Lillehammer, før jeg dro "hjem igjen". De siste årene har jeg vært klinikkssjef ved Barne- og ungdomsklinikken, St.Olav's hospital.

Ledervervet tar noe fritid, litt tankevirksomhet. Barnelegeforeningens fokus på levekår og den betydning det har for barn og unges helse, kombinert med arbeid for god kvalitet i helsehjelpen gir motivasjon. Det gjør også samarbeidet med kolleger, både i styret og i andre sammenhenger. Stort privilegium å få jobbe med jengjen her!



Nestleder:
Astri Maria Lang
(nestleder@barnelegeforeningen.no)

Nomadisk oppvekst som inkluderte barneår i Nigeria og Polen, og ungdomstid i Wales og Sør Afrika. Vendte nesa hjem til medisin-studium i Oslo og Trondheim, etterfulgt av turnus i Lofoten og Vesterålen. Tilbragte de «formative år» av pediatri-utdanning i Trondheim og Tromsø, før familien (mann, tre døtre og hunden Morys) nå har slått rot i Oslo. Rendyrket neonatolog de siste 10 år, men bredt engasjert. Trives særlig godt der hvor jeg treffer folk som kan andre ting enn meg, eller som ser verden fra en litt annen synsvinkel.



Sekretær:
Ina Hartløff Helland
(sekretaer@barnelegeforeningen.no)

Cand.med. UiT 2009. Turnus-tjeneste på Ahus og Finnøy før 3 år på Oslo Kommunale Legevakt. Fra 2014 jobbet som LIS på Barne- og ungdomsklinikken, Ahus. Bredt faglig interessert. Gift og mor til tre skjønne gutter. Fritid går med til barn og ved leilighet en liten treningstur. Leder FagUtvalg Barn og Ungdom.



Møtesekretær:
Jan-Magnus Aase
(motesekretaer@barnelegeforeningen.no)

Oppvokst i Oslo. Utdannet ved Universitetet Erlangen-Nürnberg i Bayern, Tyskland, ferdig 2003. Begynte i pediatrien i 2002, sideutdanning på anestesi, overlege på nyfødtintensiv. Interesseområder er neonatologi, akuttmedisin og barnekardiologi. Har forsket på smerter hos nyfødte, er engasjert i ferdighetstrening og har vært veileder på Zanzibar. Tilbringer ellers gjerne tid på vann og til fjells, både sommer og vinter.



Økonomiansvarlig:
Eirin Eisaassen
(kasserer@barnelegeforeningen.no)

Cand.Med ved UiT i 2007. PhD i 2018 og spesialist i pediatri vår 2019. Jobber som overlege ved Barneavdelingen UNN Tromsø. Bredt faglig interessert. Gift, 2 barn.



Webansvarlig:
Erling Tjora
(Pedweb@barnelegeforeningen.no)

Postdoktorstipendiat og overlege ved seksjon for gastroenterologi og ernæring, Barne- og ungdomsklinikken, Haukeland universitetssjukehus.



Ansvarlig for sosiale medier:
Margrethe Greve-Isdahl
(some@barnelegeforeningen.no)

Cand.med. fra UiB i 2000. Alltid ønsket å bli barnelege. LIS på Sykehuset Vestfold fra 2002, Rikshospitalet fra 2005, ferdig spesialist i 2007. D-stilling i barneonkologi. Endret kurs i 2014 og begynte å jobbe med oppfølging og drift av barnevaksinasjonsprogrammet på Folkehelseinstituttet. Gift, tre barn. Begrenset fritid tilbringes mest mulig på 'hytten' i Tønsberg, eller til sosialt samvær med venner og familie, reiser og trening.



Paidos-redaktør:
Erle Kristensen
(paidos@barnelegeforeningen.no)

Startet medisinstudier i Bergen etter noen år med betenkningstid, ferdig Cand. med i 2006. Etter turnus-tjeneste i Bodø, og noen år på Barneavdelingen der, har familien (samboer Audun, tre barn i skolealder og katten Kattja) landet stadig på østlandsk jord. Etter gruppe 1-tjeneste på Ahus, landet jeg også faglig på Nyfødtscreeningen og Nasjonal kompetansetjeneste for medfødte stoffskiftesykdommer på Rikshospitalet i 2017. Alltid aktiv på langsommelig vis, livsmotto *Festina lente*.



Høringsansvarlig:
Karsten Holt Simonsen
(horinger@barnelegeforeningen.no)

Cand. med. UiT 2013. Introduert for pediatrien ved UNN Tromsø, jobbet ved barneavdelingen NLSH Bodø siden 2016. Bredt faglig interessert. Gift og har ett barn.



Vara 1, og varareduktør i Paidos:
Signe Hatteland
(vara1@barnelegeforeningen.no)

Cand. med. UiB 2011. Derfra gikk reisa til Bodø og Vesterålen i turnus. Etter turnus var eg kort innom eit par andre spesialiseringar, samt tok trope-medisinkurs i Liverpool, før eg starta i pediatrien hausten 2015. Mi pediatrike spedbarnstid hadde eg ved barne- og ungdomsavdelinga i Kristiansand. I vår flytta eg og familien (sambuar og to barn) til Stavanger og eg byrja som LIS ved barneavdelinga der. I Kristiansand var eg kontaktperson for Paidos. Frå i vår har eg blitt del av Paidos-redaksjonen og er kontaktperson for Stavanger. Utanom jobb, likar eg aller best å bruke fritida saman med familien og til fjells.



Vara 2:
Zuzana Huncikova
(vara2@barnelegeforeningen.no)

Cand. med fra Charles University i Praha, Tsjekkia. Arbeidet i barneavdelingen i Kristiansand i 15 mnd etter avsluttet turnustjeneste der. Deretter barneklirikken og anestesiavdelingen ved Stavanger universitetssjukehus. Spesialist i pediatri fra 2014. Jobber som overlege på nyfødtavdelingen på SUS. For tiden 50% stipendiat innen nyfødtresusciteringsprosjekt (Safer Birth Bundle). Er også tillitsvalgt for nyfødtoverlegene. Samboer, mamma til 3 barn.

Referanser: 1. <https://www.felleskatalogen.no/medisin/blaarev-register/a10ab05-1> (Lest 02.10.2019) 2. Fiasp® SPC avsnitt 5.1 (sist oppdatert 31.07.2019) 3. Fiasp® SPC avsnitt 5.2 (sist oppdatert 31.07.2019) 4. Fiasp® SPC avsnitt 4.8 (sist oppdatert 31.07.2019) 5. Fiasp® SPC avsnitt 4.2 (sist oppdatert 31.07.2019) 6. Fiasp® SPC avsnitt 4.1 (sist oppdatert 31.07.2019)

▼ **Fiasp «Novo Nordisk»**

C Insulinanalog, hurtigvirkende. ATC-nr.: A10A B05

T INJEKSJONSVÆSKE, oppløsning i hetteglass 100 enheter/ml: 1 ml inneh.: Insulin aspart 100 enheter (E) tilsv. 3,5 mg, fenol, metakresol, glyserol, sinkacetat, dinatriumfosfatdihydrat, argininhydroklorid, nikotinamid (vitamin B3), saltsyre/natriumhydroksid (for pH-justering), vann til injeksjonsvæsker.

T INJEKSJONSVÆSKE, oppløsning i sylinderrampulle 100 enheter/ml: 1 ml inneh.: Insulin aspart 100 enheter (E) tilsv. 3,5 mg, fenol, metakresol, glyserol, sinkacetat, dinatriumfosfatdihydrat, argininhydroklorid, nikotinamid (vitamin B3), saltsyre/natriumhydroksid (for pH-justering), vann til injeksjonsvæsker.

T INJEKSJONSVÆSKE, oppløsning i ferdigfylt penn 100 enheter/ml: 1 ml inneh.: Insulin aspart 100 enheter (E) tilsv. 3,5 mg, fenol, metakresol, glyserol, sinkacetat, dinatriumfosfatdihydrat, argininhydroklorid, nikotinamid (vitamin B3), saltsyre/natriumhydroksid (for pH-justering), vann til injeksjonsvæsker.

Indikasjoner: Behandling av diabetes mellitus hos voksne, ungdom og barn ≥1 år.
Dosering: Måltidsinsulin til s.c. administrering rett før måltid (0-2 minutter før), med mulighet for administrering opptil 20 minutter etter at måltidet startet. Ved s.c. injeksjon skal preparatet brukes i kombinasjon med middels langtidsvirkende eller langtidsvirkende insulinpreparat, gitt minst 1 gang daglig. I et basalbolus-behandlingsregime kan ca. 50% av behovet dekkes av Fiasp og resten med et middels langtidsvirkende eller langtidsvirkende insulinpreparat. Dosen er individuell, og fastsettes i overensstemmelse med pasientens behov. Totalt daglig insulinbehov hos voksne, ungdom og barn kan variere, og er vanligvis 0,5-1,0 E/kg/dag. Kontroll av blodglukoseverdier og justering av insulin dose anbefales for optimal glykemisk kontroll. Dosejustering kan være nødvendig ved økt fysisk aktivitet, endret kosthold eller ved sykdom. Virkningstid varierer etter dose, injeksjonssted, blodgjennomstrømning, temperatur og fysisk aktivitetsnivå. Den tidlige innsettende effekten må tas i betraktning ved forskrivning. **Overgang fra andre insulinpreparater:** 1 enhet av Fiasp tilsv. 1 internasjonale enhet humaninsulin eller 1 enhet av andre hurtigvirkende insulinanaloger. Streng glukosekontroll anbefales i overgangsperioden, og i de første påfølgende ukene ved skifte fra andre måltidsinsuliner. Overgang fra annet måltidsinsulin kan gjøres enhet for enhet. Skifte til Fiasp fra insulin av annen type, annet merke eller fra annen tilvirker, må foregå under streng medisinsk kontroll og kan kreve doseendring. Doser og tidspunkt for samtidig behandling med middels langtidsvirkende eller langtidsvirkende insulinpreparat, eller annen samtidig antidiabetesbehandling, må ev. justeres. **Initiering diabetes mellitus type 1:** Anbefalt startdose hos *insulin-naive pasienter*: Ca. 50% av total daglig insulin dose. Dosen bør deles mellom måltidene, basert på størrelsen og sammensetningen av disse. Resterende total daglig insulin dose bør administreres som middels langtidsvirkende eller langtidsvirkende insulin. Som en generell regel kan 0,2-0,4 enheter av insulin pr. kg kroppsvekt brukes til å beregne initial total daglig dose. **Initiering diabetes mellitus type 2:** Anbefalt startdose: 4 enheter ved ett eller flere måltider. Antall injeksjoner og påfølgende titrering vil avhenge av individuelt glykemisk mål samt størrelse og sammensetning av måltidene. Dosejustering kan vurderes daglig basert på egenmålt plasmaglukose på foregående dag(er), se tabell. Dosen før frokost, lunsj og middag bør justeres iht. til egenmålt plasmaglukose før hhv. lunsj, middag og ved sengetid foregående dag.

Egenmålt plasmaglukose mmol/liter	Dosejustering (enhet)
<4	-1
4-6	Ingen justering
>6	+1

Glemt dose: Ved glemt måltidsdose under basalbolus-behandling, anbefales måling av blodglukoseverdien for å fastslå ev. behov for en insulin dose. Pasienten bør gjenoppta sitt vanlige doseringsregime ved neste måltid. **Spesielle pasientgrupper:** *Nedsatt lever-/nyrefunksjon:* Insulinbehovet kan være redusert. Blodglukosekontrollen må intensiveres og dosen justeres individuelt. *Barn og ungdom:* Ingen klinisk erfaring hos barn <2 år. Det anbefales å administrere Fiasp før måltidet starter (0-2 minutter før). I situasjoner hvor det er usikkerhet rundt matinntaket, er det mulighet for fleksibilitet, med administrering opptil 20 minutter etter at måltidet har startet. *Eldre ≥65 år:* Streng glukosekontroll anbefales. Insulin dosen skal justeres individuelt. Erfaring med eldre ≥75 år er begrenset. **Tilberedning/Håndtering:** Oppløsning som ikke fremstår som klar og fargeløs skal ikke brukes. *Hetteglass:* Brukes sammen med insulinsprøyter med tilsvarende enhetsskala. *Penfill sylinderrampulle:* Kun til s.c. injeksjon. Hvis administrasjon via sprøyte, i.v. injeksjon eller infusjonspumpe er nødvendig, skal et hetteglass brukes. Utformet til bruk sammen med flegangspenner fra Novo Nordisk og NovoFine-nåler. Skal ikke etterfylles. *FlexTouch ferdigfylt penn:* Kun til s.c. injeksjon. Hvis administrasjon via sprøyte, i.v. injeksjon eller infusjonspumpe er nødvendig, skal et hetteglass brukes. Utformet til bruk sammen med NovoFine-nåler. Pennen har fargekode og gir fra 1-80 enheter i trinn på 1 enhet. Skal ikke etterfylles. *I.v. bruk:* Insulin aspart bør brukes i konsentrasjoner fra 0,5-1,0 E/ml i infusjonssystemer med infusjonsposer av polypropylen. Stabil ved romtemperatur i 24 timer i infusjonsvæskene 0,9% natriumklorid- eller 5% glukoseoppløsning. Skal ikke fortynnes eller blandes med andre legemidler enn angitte infusjonsvæsker. Kontroll av blodglukose er nødvendig under insulininfusjonen. Det er viktig å sikre at insulin injiseres inn i infusjonsposen, og ikke bare i injeksjonsporten. *Bruk i insulininfusjonspumpe (CSII):* Preparatet skal ikke fortynnes eller blandes med andre insulinpreparater. Katetre der den indre overflaten er av polyetylen eller polyolefin kan brukes. Infusjonssettet (kateter og nål) bør skiftes iht. instruksjonene gitt i bruksanvisningen til infusjonssettet. **Administrering:** Infusjons-/injeksjonsstedene bør varieres innen samme område for å redusere risikoen for lipodystrofi ved s.c. administrering. Insulinetiketten skal kontrolleres før hver injeksjon for å unngå utilsiktet forveksling mellom insulinpreparater. Pasienten må visuelt kontrollere doseenheterne før administrering. Blinde/svaksynte skal alltid ha hjelp/assistanse fra person med godt syn, og som har fått opplæring i administrering av insulin. *S.c. injeksjon:* S.c. administrering i abdominalveggen eller i overarmen anbefales. *Kontinuerlig s.c. insulininfusjon (CSII):* Kan brukes til CSII i pumper egnet for insulininfusjon. Fiasp vil dekke både behovet for bolusinsulin (ca. 50%) og basalinsulin. Administreres fortrinnsvis i abdomen og iht. instruksjoner fra pumpeprodusenten. Pasienten må få opplæring i bruk av pumpen og bruk av korrekt reservoar og kateter til pumpen. Pasienten må ha alternativ insulinbehandling tilgjengelig i tilfelle feil med pumpen. *I.v. bruk:* Kan om nødvendig administreres i.v. av helsepersonell, se Tilberedning/Håndtering. **Kontraindikasjoner:** Overfølsomhet for innholdsstoffene. **Forsiktighetsregler:** *Hypoglykemi:* Utelatelse av måltid, ikke planlagt anstrengende fysisk aktivitet, eller for høy insulin dose kan gi hypoglykemi. Pasienter som oppnår betydelig bedring av blodglukosekontrollen, f.eks. ved intensivt insulinbehandling, kan oppleve en endring i sine vanlige varselssymptomer på hypoglykemi, og må informeres om dette. Vanlige varselssymptomer kan forsvinne hos pasienter som har hatt diabetes lenge. Tidspunktet for når hypoglykemi inntreffer avspeiler vanligvis tid-virkning-profilen til administrert insulinformulering. Hypoglykemi kan inntreffe tidligere etter injeksjon/infusjon av Fiasp, sammenlignet med andre måltidsinsuliner pga. tidligere innsettende effekt. Hensyn til tidspunktet for innsettende effekt skal tas ved forskrivning til pasienter hvor forskintet absorpsjon av mat kan forventes pga. annen sykdom eller medisinsk behandling. *Pediatrik populasjon:* For å unngå hypoglykemi anbefales streng kontroll av blodglukosenivåer dersom insulinet administreres etter at dagens siste måltid har startet. Hypoglykemi kan svkke konsentrasjons- og reaksjonsevnen, og pasienten bør rådes til å ta forholdsregler for å unngå hypoglykemi under bilkjøring. Dette er særlig viktig ved nedsatt eller manglende oppmerksomhet på varselssymptomer på hypoglykemi eller ved hyppige hypoglykemiske episoder. I slike tilfeller bør det vurderes om bilkjøring er tilrådelig. *Hyperglykemi:* Bruk av utilstrekkelige doser eller behandlingsavbrudd, særlig hos pasienter med behov for insulin, kan gi hyperglykemi og diabetisk

ketoacidose. Funksjonsfeil på pumpe eller infusjonssett kan føre til hurtig inntreden av hyperglykemi og ketose. Rask identifisering og korrigerig av årsaken til hyperglykemi eller ketose er nødvendig. Midlertidig behandling med s.c. injeksjon kan være påkrevd. *Annen samtidig sykdom:* Annen samtidig sykdom, spesielt infeksjoner og febertilstander, øker vanligvis pasientens insulinbehov. Samtidig sykdom i nyre eller lever, eller sykdom som påvirker binyre, hypofyse eller thyreoida, kan kreve dosejustering. *Tiazolidindioner:* Tilfeller av kongestiv hjertesvikt er rapportert ved samtidig bruk av tiazolidindioner og insulin, spesielt ved risikofaktorer for å utvikle kongestiv hjertesvikt. Dette må tas i betraktning ved kombinasjon, og pasienten skal observeres for tegn og symptomer på kongestiv hjertesvikt, vektøkning og ødem. Tiazolidindioner skal seponeres ved forverring av kardiale symptomer. *Initiering og intensivering av glukosekontroll:* Intensivering eller rask forbedring av glukosekontroll er forbundet med forbigående, reversibel oftalmologisk refraksjonsforstyrrelse, forverring av diabetisk retinopati, akutt smertefull perifer nevropati og perifert ødem. Langvarig glykemisk kontroll reduserer imidlertid risikoen for diabetisk retinopati og nevropati. *Insulinantistoffer:* Administrering av insulin kan føre til dannelse av insulinantistoffer. I sjeldne tilfeller kan forekomsten av insulinantistoffer kreve dosejustering for å korrigere tendens til hyper- eller hypoglykemi. *Bilkjøring og bruk av maskiner:* Se Hypoglykemi. **Interaksjoner:** For utfyllende informasjon om relevante interaksjoner, bruk interaksjonsanalyse. *Legemidler som kan redusere insulinbehovet:* Orale antidiabetika, MAO-hemmere, betablokkere, ACE-hemmere, salisylater, anabole steroider, sulfonamider og GLP-1-reseptoragonister. Betablokkere kan maskere symptomer på hypoglykemi. *Legemidler som kan øke insulinbehovet:* Orale antikonseptiva, tiazider, glukokortikoider, thyreoidahormoner, sympatomimetika, veksthormon og danazol. *Oktreotid/lanreotid:* Kan øke eller redusere insulinbehovet. *Alkohol:* Kan forsterke eller redusere hypoglykemisk effekt av insulin. *Tiazolidindioner:* Ved samtidig bruk, se Forsiktighetsregler. **Graviditet, amming og fertilitet:** *Graviditet:* Kan brukes under graviditet. Data fra 2 kliniske studier indikerer ingen skadelige effekter på svangerskapsforløpet eller på helsen til fosteret/det nyfødte barnet. Det anbefales intensivert blodglukosekontroll og overvåkning av gravide med diabetes mellitus (type 1, type 2 eller svangerskapsdiabetes), og ved planlagt graviditet. Insulinbehovet reduseres vanligvis i 1. trimester og øker i 2. og 3. trimester. Etter fødselen går insulinbehovet vanligvis raskt tilbake til samme nivå som før graviditeten. *Amming:* Kan brukes under amming. Insulinbehandling ved amming utgjør ingen risiko for barnet. Dosejustering kan være nødvendig. *Fertilitet:* Reproduksjonsstudier på dyr har ikke vist noen forskjell mellom insulin aspart og humant insulin. **Bivirkninger:** Fra kliniske studiedata hos voksne: *Svært vanlige (≥1/10):* Stoffskifte/ernæring: Hypoglykemi¹. *Vanlige (≥1/100 til <1/10):* Generelle: Reaksjoner på injeksjons-/infusjonsstedet (inkl. utslett, rødhet, inflammasjon, blåmerker og kløe)². Hud: Allergiske hudmanifestasjoner (eksem, utslett, kløende utslett, urticaria og dermatitt). *Mindre vanlige (≥1/1000 til <1/100):* Hud: Lipodystrofi (inkl. lipohypertrofi, lipopatrofi)³. Immunsystemet: Overfølsomhet. *Ukjent frekvens:* Immunsystemet: Anafylaktisk reaksjon.

¹Kan inntreffe tidligere etter en injeksjon/infusjon med Fiasp sammenlignet med andre måltidsinsuliner pga. tidligere innsettende effekt. Alvorlig hypoglykemi kan føre til bevisstløshet og/eller krampeanfall, og kan gi forbigående eller permanent hjerneskade eller død.

²Vanligvis milde og forbigående.

³Variasjon av injeksjonsstedet innenfor det bestemte injeksjonsområdet kan bidra til å redusere risikoen. Ingen indikasjon på forskjell mht. frekvens, type og alvorlighetsgrad av bivirkninger hos eldre eller ved nedsatt nyre- eller leverfunksjon i forhold til den generelle populasjonen. Sikkerhetsprofilen hos eldre ≥75 år eller ved moderat til alvorlig nedsatt nyre- eller leverfunksjon er begrenset. *Pediatrik populasjon:* Generelt var det ingen indikasjon på forskjeller i frekvens, type og alvorlighetsgrad av bivirkninger sammenlignet med den voksne populasjonen, men lipodystrofi (inkl. lipohypertrofi, lipopatrofi) på injeksjonsstedet sees hyppigere.

Overdosering/Forgiftning: *Symptomer:* Hypoglykemi kan utvikles i trinnvise faser. Symptomer varierer fra matthet, sult, svette og kramper til bevisstløshet (insulinsjokk). *Behandling:* Ved mild hypoglykemi gis glukose eller sukkerholdige produkter oralt. Pasienten bør alltid ha med seg glukoseholdige produkter. Ved alvorlig hypoglykemi der pasienten ikke er i stand til å behandle seg selv, injiseres glukose i.v. eller glukagon (0,5-1 mg) i.m. eller s.c. Glukose skal gis i.v. hvis pasienten ikke reagerer på glukagon innen 10-15 minutter. Når pasienten igjen er ved bevissthet, anbefales orale karbohydrater for å forhindre tilbakefall. Se Giftnormasjonens anbefalinger for insulin og analoger A10A på www.felleskatalogen.no.

Egenskaper: *Virkningsmekanisme:* Regulering av glukosemetabolismen. Insuliner utøver sin spesifikke virkning ved binding til insulinreseptorer. Reseptorbundet insulin senker blodglukose ved å lette cellulært opptak av glukose i skjelettmuskulatur og fettvev, og ved å hemme utskillelse av glukose fra leveren. Insulin hemmer lipolyse i fettcellene, hemmer proteolyse og fremmer proteinsyntese. *Absorpsjon:* Absorberes hurtig. Tillegg av nikotinamid (vitamin B3) gir raskere initial absorpsjon enn NovoRapid. Innsettende effekt kom 5 minutter tidligere og tid til maks. glukoseinfusjonsrate kom 11 minutter tidligere. Virkningstid 3-5 timer og maks. effekt nås mellom 1-3 timer etter injeksjon. *Proteinbinding:* Lav bindingsaffinitet (<10%), tilsv. vanlig humaninsulin. *Fordeling:* Vd ved i.v. administrering: 0,22 liter/kg, tilsv. ekstracellulært væskevolum i kroppen. *Halveringstid:* 57 og 10 minutter etter hhv. s.c. og i.v. injeksjon. *Metabolisme:* Som humant insulin. Alle metabollitter er inaktive.

Oppbevaring og holdbarhet: Oppbevares i kjøleskap (2-8°C). Skal ikke fryses. Holdes borte fra fryseelementet. Beskyttes mot lys. *Etter anbrudd eller medbrakt som reserve:* Hetteglass: Brukes innen 4 uker (inkl. tid i et pumpereservoar); i insulininfusjonspumpe: Kan brukes i maks. 6 dager. Kan oppbevares i kjøleskap (2-8°C) eller oppbevares ved romtemperatur (høyst 30°C). Skal ikke fryses. Beskyttes mot lys. Penfill sylinderrampulle: Brukes innen 4 uker. Skal ikke oppbevares i kjøleskap. Oppbevares ved romtemperatur (høyst 30°C). Skal ikke fryses. Beskyttes mot lys. FlexTouch ferdigfylt penn: Brukes innen 4 uker. Kan oppbevares i kjøleskap (2-8°C) eller oppbevares ved romtemperatur (høyst 30°C). Skal ikke fryses. Beskyttes mot lys.

Pakninger og priser: *Injeksjonsvæske, oppløsning i hetteglass:* 10 ml¹ (hettegl.) kr 237,60. *Injeksjonsvæske, oppløsning i sylinderrampulle:* 5 × 3 ml¹ (Penfill sylinderramp.) kr 417,30. *Injeksjonsvæske, oppløsning i ferdigfylt penn:* 5 × 3 ml¹ (FlexTouch ferdigfylt penn) kr 399,40.

Refusjon:

¹A10A B05_1 Insulin aspart

Refusjonsberettiget bruk: Behandling av diabetes mellitus.

Refusjonskode:

ICPC	Vilkår nr	ICD	Vilkår nr	
T89	Diabetes type 1	-	E10 Diabetes mellitus type 1	-
T90	Diabetes type 2	-	E11 Diabetes mellitus type 2	-
W85	Svangerskapsdiabetes	-	E13 Andre spesifiserte typer diabetes mellitus	-
			E14 Uspesifisert diabetes mellitus	-
			O24.4 Diabetes mellitus som oppstår under svangerskap	-

Vilkår: Ingen spesifisert.

Sist endret: 27.09.2019

Basert på SPC godkjent av SLV/EMA: 31.07.2019

Priser per oktober 2019

Fiasp® og NovoRapid® er registrerte varemerker tilhørende Novo Nordisk A/S NO19F5P00005 Oktober 2019

Fiasp® – forhåndsgodkjent refusjon til behandling av diabetes type 1 eller diabetes type 2.¹

▼ **Fiasp® (insulin aspart) – hurtigvirkende insulin med raskere innsettende effekt enn NovoRapid®²**



Fiasp® viser seg dobbelt så raskt i sirkulasjonen sammenlignet med NovoRapid®^{3*}

Hypoglykemi kan inntreffe tidligere etter en injeksjon/infusjon med Fiasp® sammenlignet med andre måltidsinsuliner på grunn av den tidligere innsettende effekten⁴

* Fiasp® viste seg i sirkulasjonen ca. 4 minutter etter administrasjon. Dette var dobbelt så raskt (svarende til 5 minutter tidligere) sammenlignet med NovoRapid®.

Fiasp® er en formulering med måltidsinsulinet insulin aspart hvor tillegg av nikotinamid (vitamin B₃) resulterer i en raskere initial absorpsjon av insulin sammenlignet med NovoRapid®³

Fiasp® gis ved subkutan administrering rett før måltidet starter (0 til 2 minutter før), med mulighet for administrering opptil 20 minutter etter at måltidet har startet⁵

Fiasp indikasjon⁶

Behandling av diabetes mellitus hos voksne, ungdom og barn ≥1 år



Fiasp® refusjonsberettiget bruk¹

Behandling av diabetes mellitus

Refusjonskoder

ICPC	Vilkår nr	
T89	Diabetes type 1	-
T90	Diabetes type 2	-
W85	Svangerskapsdiabetes	-

Vilkår: Ingen spesifisert

ICD		Vilkår nr
E10	Diabetes mellitus type 1	-
E11	Diabetes mellitus type 2	-
E13	Andre spesifiserte typer diabetes mellitus	-
E14	Uspesifisert diabetes mellitus	-
O24.4	Diabetes mellitus som oppstår under svangerskap	-

Pleiepenger – endelig til mer støtte enn besvær

Første oktober 2017 trådte ny pleiepengelov i kraft, etter en mye omtalt reform av regelverket. Hensikten var blant annet å gjøre det lettere å komme inn i ordningen, og å gi familier med syke barn større fleksibilitet. De nye reglene hadde imidlertid begrensninger som vakte oppsikt, både hos helsepersonell og foresatte. Siden den gang har det skjedd flere endringer. Denne artikkelen gir en oversikt over hvilke regler som gjelder per 01.07.19.



Av klinisk sosionom Sissel Berg Haveraaen, Avdeling for barn og unges psykiske helse på sykehus, Barne- og ungdomsklinikken, Rikshospitalet, OUS-HF

Bakgrunn

Kapittel 9 i Folketrygdloven inneholder avsnitt om a/ omsorgspenger ved barn eller barnepassers sykdom, b/ pleiepenger, c/ opplæringspenger og d/ pleiepenger for pleie av en nærstående i livets slutfase. Formålet med ytelsene er å kompensere for tapt arbeidsinntekt.

«Pleiepengeloven» trådte i kraft første gang 01.01.98. Loven var liberal frem til 2006, men hadde begrensninger ved at det ble stilt krav til hvor alvorlig barnets tilstand var. I tillegg var det en egen paragraf for mindre alvorlige sykdomstilstander, med 7 karenisdager før foreldrene fikk pleiepenger. Fra 2006 ble det betydelige innstramminger i lovteksten. Den mest inngripende endringen var at det ikke lenger ble mulig å yte pleiepenger ved varig, alvorlig sykdom. Ved stabil alvorlig sykdom, kunne pleiepenger bare ytes i startfasen og ved akutt forverring. I 2012 skrev undertegnede en artikkel i Tidsskrift for den Norske legeforening med tittel «Stønad ved barns sykdom – mer besvær enn støtte?» Konklusjonen var: «Dermed gjenstår den største og viktigste endringen, nemlig at pleiepenger må ytes så lenge det er nødvendig uavhengig av diagnose og varighet.»

Lovendringen som trådte i kraft 1. oktober 2017 ga mulighet for pleiepenger i bare 5 år per barn frem til barnet fylte 18 år, og graderingsmulighetene ble strammet inn ved en snever fortolkning. Disse begrensningene førte til at en rekke pasient-organisasjoner og faglige instanser kom på banen. Felles-

nevneren i argumentene våre var at pleiepenger måtte gjelde så lenge det er nødvendig for barnet, uavhengig av tilstand og varighet. Innsatsen medførte at femårsregelen ble fjernet.

Ytelser ved barns sykdom

For å få rett til pleiepenger må omsorgspersonen ha vært i arbeid fire uker før første dag med pleiepenger. Likestilt med arbeid er også enkelte ytelser fra NAV som sykepenger, foreldrepenger og dagpenger - og alle ytelser etter kapittel 9.

Hvis foreldrene mottar sykepenger for egen sykdom, er det fremdeles pleiepenger som er riktig ytelse hvis barnet er sykt. Når foreldrene har rett på pleiepenger, vil NAV samordne sykepenger og pleiepenger. Der foreldre er i foreldrepermisjon med det innlagte barnet, får de pleiepenger, og foreldrepermisjonen utsettes tilsvarende.

§ 9-10, Pleiepenger Hvem kan få pleiepenger?

Den som søker om pleiepenger må ha omsorgen for barnet, og må oppholde seg i helseinstitusjon eller pleie barnet i hjemmet på grunn av barnets sykdom. Foreldre, stepforeldre og fosterforeldre er naturlige omsorgspersoner. Inntil to omsorgspersoner kan motta pleiepenger samtidig.

NAV krever ikke spesiell dokumentasjon dersom det er nødvendig at begge foreldrene er hos barnet på sykehus, det er nok at legen skriver dette i legeerklæringen. Der det



Illustrasjon: Jens Veilemand Jørgensen

er behov for pleiepenger til to omsorgspersoner i hjemmet, må legen dokumentere at barnet har et så omfattende pleie- og tilsynsbehov at dette er nødvendig.

Hvis det ikke er behov for mer enn én omsorgsperson til stede om gangen, kan likevel pleiepengene deles mellom to omsorgspersoner. En slik deling må ikke forveksles med graderte pleiepenger.

NYTT: Også andre personer kan få pleiepenger, forutsatt at de fyller inngangskriteriene for pleiepenger. Det kan for eksempel være besteforeldre, onkler og tanter eller naboer. Det er ikke et vilkår at den som trer inn i foreldrenes sted hadde den daglige omsorgen for barnet før behovet for pleiepenger oppstod, men det er et vilkår at personen har omsorgen for barnet i perioden det søkes pleiepenger for. Med omsorgen for menes omsorg lik hva en forelder normalt ville hatt.

Hvem søker om pleiepenger?

Det er foreldrene som søker om pleiepenger. Søknads-skjemaet ligger også på hjemmesiden til NAV.

Når kan det ytes pleiepenger?

Pleiepenger kan ytes frem til barnet fyller 18 år. For utviklingshemmede med svært alvorlig, livstruende sykdom er det ingen øvre aldersgrense. Pleiepenger ytes fra første fraværsdag - også for selvstendig næringsdrivende. Omsorgspengedager skal benyttes når barnet ikke har vært i kontakt med spesialisthelsetjenesten.

Vilkåret for pleiepenger er at barnet på grunn av «sykdom, skade eller lyte har behov for kontinuerlig tilsyn og pleie».

Nåværende lov gjelder også for nyfødte

I 2008 fikk nyfødte en egen tilføyelse i loven med de såkalte A,B,C-fasene; A/ Avklaringsperiode for vurdering av alvorlighetsgrad med pleiepenger til to foreldre i 7 dager, B/ Voksefase med opplæringspenger til to foreldre, C/ Etter hjemreise fikk mor foreldrepenger, og far kunne få pleiepenger dersom barnet fortsatt hadde et omfattende pleiebehov. Disse vilkårene ble tatt ut da ny lov kom i oktober 2017. Nå ytes pleiepenger fra første dag uavhengig av diagnose og varighet – for begge foreldrene dersom begge er tilstede på sykehuset.

Somatisk og psykisk sykdom er likestilt, herunder også psykosomatiske tilstander. I tidligere lov har det vært vanskelig å få pleiepenger ved psykisk sykdom, så denne endringen er særdeles verdifull. Det er ikke et vilkår at sykdommen, skaden eller lytet er alvorlig. Det er heller ikke diagnosen i seg selv som gir rett til pleiepenger, det er graden av behov for kontinuerlig tilsyn og pleie av en eller begge omsorgspersonene som er avgjørende. Det er et vilkår at barnet har vært i kontakt med spesialisthelsetjenesten for å få pleiepenger.

Det er NAV som vurderer søknaden om pleiepenger, og som avgjør om vilkårene oppfylles.

Hva menes med kontinuerlig tilsyn og pleie?

Ikke alle pleiebehov gir rett til pleiepenger. Alle barn har behov for tilsyn og pleie av foreldrene. Stortinget, som lovgiver, har presisert at det må foreligge en årsakssammenheng mellom barnets sykdom og økt behov for kontinuerlig tilsyn og pleie. Det er ikke et krav at tilsyn og pleie skal være døgntilrettelagt. Vilkåret om pleiepenger kan være oppfylt selv om barnet bare har behov for tilsyn og pleie på dagen, og både barn og foreldre kan sove om natten.

NYTT: Pleiepengeattesten gjelder også i de tilfellene der barnet er innskrevet i sykehus, men oppholder seg i hjemmet. Dette gjelder der et barn overføres fra sykehusavdeling til Avansert hjemmesykehus (AHS) eller Nyfødtavdelingens ambulerende sykepleietjeneste (NAST).

Der mor har foreldrepermisjon, får hun forlenget denne tilsvarende tiden hun er i AHS/NAST. Er barnet utskrevet, men får poliklinisk oppfølging av AHS/NAST ytes det ikke

Dialog

Arbeids- og velferdsdirektoratet ønsker å være i tett dialog med barnelegene om pleiepenger, pleiepenge-søknader og legeerklæringer. Dere kan når som helst rette en henvendelse til pleiepenger@nav.no.

pleiepenger til mor, som da går over på foreldrepenger. Far kan fortsatt få pleiepenger dersom det er behov for to foreldre. Dette er en praksisendring i kap. 14, som omhandler foreldrepenger, men får konsekvenser for perioden pleiepenger kan innvilges.

§ 9-11, Graderte pleiepenger

Fortsatt gjelder hovedregelen for graderte pleiepenger

Når barnet er i barnehage eller skole deler av dagen, kan pleiepenger graderes ned til 20%. Det betyr at foreldre ikke har rett på pleiepenger dersom barnet er mer enn 80% i barnehage/skole. Ytelsen graderes ned time for time mot en normal arbeidsuke på 37,5 timer.

Denne paragrafen har blitt tolket snevert ved at foreldre har vært nødt til å være i jobb tilsvarende tiden barnet har vært i barnehage eller på skole, og i mange tilfeller ikke har fått pusterom. Før sommeren vedtok Stortinget å innføre en unntaksregel: «Det gjøres unntak fra andre ledd, første og tredje punktum når barnets sykdom, jf. § 9-10, medfører at omsorgspersonen ikke kan være i arbeid fordi barnet må ha tilsyn og pleie om natten eller omsorgspersonen må være i beredskap».

Det er fremdeles bare unntaksvis at foreldre kan få 100% pleiepenger når barnet er i barnehage/skole deler av dagen. Legen må i slike tilfeller skrive en god begrunnelse for hvorfor akkurat dette barnet trenger at foreldrene er tilstede i barnehage/skole, at de er i beredskap hjemme, eller at det har vært mye nattevåk. Foreldrene kan også supplere med informasjon til NAV.

§ 9-16 Krav til dokumentasjon

Alle søknader om pleiepenger må dokumenteres med legeerklæring, og denne kan kun skrives av leger i spesialisthelsetjenesten. Annet helsepersonell kan komme med tilleggsmelding der det er aktuelt. Legeerklæringen må komme fra en sykehuslege første gang pleipengesøknad fylles ut. Kopi av epikrise kan erstatte legeerklæring når dette er hensiktsmessig. Ved fortsatt behov for pleiepenger etter 8 uker, må foreldrene søke på nytt, og da kan også privatpraktiserende lege i spesialisthelsetjenesten skrive legeerklæring. Legeerklæringen må dokumentere sykdommen og tilstanden hos barnet, at barnet har behov for kontinuerlig tilsyn og pleie, samt hvilke perioder pleiebehovet gjelder. Hver søknad må inneholde en start- og

Legeerklæringen må inneholde opplysninger om:

- Diagnose og kode
- Barnets tilstand på søknadstidspunktet og forventet tilstand i søknadsperioden. BUP kan i tillegg bruke CGAS for å beskrive funksjonsnivået
- Tidsrommet for pleiepenger og behov for mer enn én omsorgsperson på fulltid
- Nøyaktig periode når barnet er innlagt sykehus
- Om barnet kan gå delvis i barnehage eller på skole (ved graderte pleiepenger)
- Årsaken til behovet for at omsorgspersonen må ha 100% pleiepenger selv om barnet er i tilsynsordning

sluttdato. Der barnet har behov for pleie og tilsyn i hjemmet etter utskrivning, skal endelig sluttdato stå i søknaden.

Digital pleipengesøknad

Fra mai 2019 kan foreldre søke om pleiepenger digitalt. De tar bilde av legeerklæring med dato og signatur fra legen, og logger seg inn på nav.no/pleiepenger med sin bank-ID eller mobil-ID. De besvarer noen spørsmål, laster opp legeerklæringen og sender NAV. Svartiden er betydelig nedkortet, og foreløpige erfaringer viser at foreldrene er fornøyd med denne muligheten. De må fortsatt sende papirdokumentasjon til arbeidsgiver. En papirsøknad vil alltid være mulig, da ikke alle foreldre kan eller vil sende digitalt.

Avslutning

Forhåpentligvis vil alle barneleger i vårt langstrakte land glede seg over at det nå er få begrensinger for å få pleiepenger for syke barn. Nå kan vi endelig si at pleiepenger er til mer støtte enn besvær.

Informasjon som gis om regelverket, samt gjengivelse av praksis og tolkninger er kvalitetssikret i Arbeids- og velferdsdirektoratets fagavdeling.

Løvus passer på Rasmus mens han er innlagt på sykehuset. Løvus fyller inngangskriterier for pleiepenger, og kan motta denne ytelsen i stedet for en forelder. Foto: Bente Devik, UiO



Små Mager liker også ekte mat.

Som foreldre ønsker man å gi sitt barn riktig mat, med gode råvarer. Å spise riktig er en del av oppveksten – som det er verdt å streve for. Alle barn fortjener å få riktig mat, uavhengig av øvrige utfordringer de måtte ha.

Derfor har vi utviklet Isosource® Junior Mix som inneholder ekte råvarer* som kylling, fersken, erter, bønner og appelsin. Sondenæring som inneholder ekte mat eller ingredienser fra ekte mat kan føre til forbedret toleranse¹⁻³ og symptom.⁴

Isosource® Junior Mix er et næringsmiddel til spesielle medisinske formål og kan foreskrives på blå resept.

Referanser: 1. Samela K, et al. Transition to a Tube Feeding Formula With Real Food Ingredients in Pediatric Patients With Intestinal Failure. Nutr Clin Pract. 2017;32(2):277–281. 2. Hurt RT, et al. Blenderized Tube Feeding Use in Adult Home Enteral Nutrition Patients. Nutr Clin Pract. 2015;30(6):824–829. 3. Kluge A, et al. The Effect of a Low Calorie, Nutrient Dense Formula on the Use of Modular Nutrition Supplements in Children with Developmental Disabilities. JPGN, Volume 57, Suppl 1, October 2013. 4. Pentiu S, et al. Pureed by Gastrostomy Tube Diet Improves Gagging and Retching in Children with Fundoplication. J Parent Enteral Nutr. 2011;35(3):375–379.

* Rehydrert kyllingkjøtt og grønnsaker, ferskenpuré og appelsinjuice fra konsentrat.

Informasjon til helsepersonell
www.nestlehealthscience.no

**NYHET!
FOR BARN**
FRA 1 ÅR



EKTE MAT EKTE OMTANKE

Nestlé
HealthScience

Ny giv for etterutdanning

Hvordan skal vi holde oss oppdaterte i generell pediatri? Det er krevende å beholde og utvikle kompetansen utover det feltet vi spisser oss mot. Mange skal duge som vaktgående for svært små og store barn i flere tiår framover. Mest bekvemt er det å snevre inn horisonten og fylle en nisje i faget, men den generelle pediateren vil være etterspurt.

Av Ketil Størdal, leder av arbeidsgruppa for etterutdanning.

Behov for løft

Legeforeningen vedtok såkalt obligatorisk etterutdanning uten formaliserte krav i 2016. Konkrete forslag til innhold og dokumentasjon av etterutdanning ble lagt fram. Etter 2016 har det skjedd lite, og ny spesialistutdanning har med god grunn hatt prioritet. Med en mer standardisert spesialistutdanning blir nødvendigvis kurspakkene strammet inn, fordi alle skal rekke over alt og nå samme læringsmål. Det tror vi er en nødvendig endring, men ny LIS-utdanning etterlater også noen hull: Vi trenger et løft i etterutdanning.

Utdanningsplan og etterutdanningskurs

En gruppe fra styret og kvalitetsutvalget i NBF, samt to fra helseforetakene har sett på dagens tilbud om etterutdanning, rettigheter og regler, og hva som bør gjøres for å bedre denne. Dette har resultert i en utdanningsplan (distribuert via avdelingsoverlegene, også tilgjengelig på NBFs nettsider), og et løft for etterutdanningskurs. Etterutdanning i regi av NBF sammenfattes i et enkelt dokument, som også deles med Legeforeningen sentralt.



Spesialister frisker opp ferdighetene på SIM-senteret. Her er Jacob Larsen (OUS) og Elin Blakstad (Ahus) i aksjon (dokka fikk dessverre ikke gitt samtykke til bruk av bildet).

Kort oppsummert har etterutdanning gjennom NBF de siste tre åra bestått av NBF-møtene med tilhørende SPISS-kurs, i tillegg til noen fagspesifikke møter. Bakvaktskurset har ligget i dvale siden 2016. Nå er vi i gang igjen: Elleve barneleger jobbet med praktiske prosedyrer på dyremodeller og scenariotrening 21.-22. oktober. Selv om simulering krever mer ressurser å arrangere, er nytten av slik trening stor. I tillegg har vi valgt å lansere et kurs kalt «Nytt i Pediatri – oppdatering for spesialister». Første runde kjøres i Stavanger rett i forkant av Pediatertidagene. Kurskomitéen har valg ut noen tema der vi tror erfarne spesialister trenger oppussing. Med vekt på konkrete problemer og kasuistikker rekker vi ikke alt som er viktig på to dager. Derfor ser vi for oss å rullere på tema fra år til år slik at dette kan bli et attraktivt kurs å delta på med jevne mellomrom.

Felles for begge kursene er at de avholdes når det er etterspørsel og deltakere. Lik og del!

Lyst til å delta? Sjekk på denne lenka:

beta.legeforeningen.no/kurs/2019/10/33756/#tab2



KAN DET VÆRE GAUCHER SYKDOM?

KLINISKE MANIFESTASJONER:
SPLENOMEGALI, HEPATOMEGALI, ANEMI
OG TROMBOCYTOPENI¹

SANOFI GENZYME 

SANOFI-AVENTIS NORGE AS
Prof. Kohtsvei 5-17, 1366 Lysaker. Telefon: 67 10 71 00.
www.genzyme.no

Referanse:

1. Di Rocco M, Andria G, Deodato F et al. Early diagnosis of Gaucher disease in pediatric patients: proposal for a diagnostic algorithm. *Pediatr Blood Cancer*. 2014;61(11):1905-1909.

Altruisten

Barns helse angår flere enn barneleger. Det globale barnehelsearbeidet handler ikke bare om individets muligheter til å vokse opp, helbredes eller overleve til bedre muligheter. Det handler om fattigdom og global ressursfordeling. Altruismen er et sterkt forankret prinsipp i legeetikken. Erik Bøhler har viet et legeliv til nettopp den – og til erkjennelsen av noe større enn seg selv.

Av Katrine Engen, OUS. Bilder: Privat fra Erik Bøhler



«Vi hoppa rett ut i det»

Setningen er bemerkelsesverdig oppsummerende. Om enn ikke bokstavelig overførbar, var det nettopp det han og kona Kristin gjorde, sammen med tre barn under fire år, da de forlot et velstandsjagende Norge anno 1983 og landet i Bhutan på den andre siden av kloden.

«Det fantes knapt nok noe helsevesen der da vi kom. Myndighetene hadde ønske om å etablere et, og inngikk et samarbeid med Santalmisjonen. Bhutan var fortsatt et primærnærings-samfunn, i liten grad påvirket av vestlig tankegang. Lepra var en vanlig diagnose blant befolkningen.»

For oss som bare har lest om sykdommen hviler det et attenhundretalls gufs av sanatorium og lidelse over ordet lepra. Erik Bøhler forteller historier om en virkelighet det er vanskelig å forstå. Om få uker reiser han ut igjen – for siste gang. Fra terrassen i Bærum og sommerferietilværelse i Norge ser det 65 år gamle æresmedlemmet tilbake på et yrkesliv med utfordringer de færreste kan forestille seg. Han var bare to år ut i legelivet da han reiste første gang. Kontrastene skremte ham ikke, snarere tvert imot. Han husker at han stod på Fornebu og så frem til at flyet skulle lette.

«Jeg opplevde at jeg hadde funnet min plass i denne verden. Den delen av verden der jeg følte at det var plass til meg.»

Et ønske om å hjelpe

Mange unge leger har kjent på et oppriktig ønske om å reise ut og utøve legegjerningen blant dem som mangler det man anser som selvfølgeligheter i vestlige samfunn. Færre har gjort alvor av det. Langt de færreste har gjort det i mer enn 30 år. Med forbehold om forglemmelser; knapt noen har organisert og driftet et samfunnsmedisinsk arbeid implementert i alt fra sykepleieskole til rusmestringsarbeid.

Da Erik Bøhler mottok Barnelegeforeningens æresmedlemskap i 2015 var det først og fremst foreningens anerkjennelse av det globale barnehelsearbeidet han var takknemlig for.

«Jeg ble stolt, og veldig glad over at Norsk Barnelegeforening identifiserte seg med det internasjonale barnehelsearbeidet. Samtidig syntes jeg det var flott å synliggjøre barns helse og tilværelse også utenfor Norge.»

De ansvarlige bak nominasjonen beskriver engasjementet som helt unikt. Det fortelles om en innsats til inspirasjon for yngre leger, og om et arbeid som utgjør selve definisjonen av idealisme. Tidligere kollegaer omtaler ham som usedvanlig ydmyk, engasjert og vennlig. To av dem forteller henholdsvis om et doktorgradsarbeid der han «gikk opp og ned fjellsidene i Bhutan for å samle data» tilsvarende «sikkert avstanden to ganger rundt jorda omtrent». Det trekkes frem hvordan han og kona har arbeidet aktivt for fellesskapet på sykehuset. En av komparentene poengterer sågar at æresmedlemsskapet «i like stor grad har vært fortjent av Kristin».

Hun er utdannet barnepleier. De siste 17 årene har de arbeidet ved, og vært med på å drifte et distriktssykehus i Okhaldhunga, Nepal. Nedslagsfeltet er på 3 500 høydemeter, dekker 250 000 mennesker og har én lege per 40 000. Halvparten av landsbyene er uten vei. Sykehuset har vært betydelig utbygd de senere årene, og består nå av tre sengeposter med totalt 80 senger: en barneavdeling, en gyn/obst.-avdeling og en generell medisinsk avdeling. Antallet leger varierer, men ligger gjerne rundt 5-8. De andre legene er nepalere, de fleste på korttidsengasjement, flere utdanningskandidater – og de har svært varierende arbeidsoppgaver.

«I prinsippet gjør vi alt. Når vi ser at noe trengs må vi prøve å gjøre det selv. Kathmandu er 8-10 timer unna med bil, og



Grand Opening. Stilig gammelt ektepar

veiene inn dit er ofte stengt. Noen sykehus der er gode, men de er stort sett for dyre for vanlige folk fra Okhaldhunga. Vi håndterer mye, fra skallefrakturer til akutt abdomen, fødsler, psykoser...»

Trepanasjoner er på listen over gjennomførte inngrep på sykehuset. De har i tillegg et nokså bredt repertoar av ortopedisk kirurgi, eget gjennomlysningsapparat og tilgang til både laboratorium, røntgen og ultralyd. Tilværelsen som eneste behandlingsalternativ i mange tilfeller kan være vanskelig.

«Vi er nødt til å gå utover vår egen kompetanse. Det kan være tøft å stå i. Nettopp da er det viktig å ha gode kolleger og et godt samarbeid.»

I de 16 årene de har bodd i Okhaldhunga har han innehatt stillingen som Medical Coordinator, en slags overlegestilling for de til enhver tid 5 - 6 andre legene som jobber der, med seksdagersuker og det han kaller bestefarsvakter, der han tilkalles hvis ting skjærer seg.

«Jeg får bli med på den spennende delen, og kan gå når ting sys sammen.»

Det gir en noe uberegnelig fritid. Den bruker de på forskjellige aktiviteter, de leser mye og er aktive i den lokale kirken. Kona Kristin jobber på sykehusets sosialkontor og mødre-ventehjem. Nepali er arbeidsspråket. Han snakker det, men beklager nivået med at hjernen blir litt stivere med årene.

Både behandling og rådgivning

Stillingen innebærer også rådgivning – og en realistisk tilnærming til behandling. «Kloke valg» har en annen klangbunn enn i Norge. Nettopp avveiningen om behandling mot behandlingsbegrensning er et vesentlig spørsmål for



Sykehuset med sykepleierskolen. Nov. 2018.

mange av pasientene; både av økonomiske årsaker, og ut ifra sannsynligheten for å faktisk overleve og ha nytte av behandlingen. Ansvarer kan være en påkjenning, og er ikke blitt lettere med årene.

«Vi har mange tragedier. Midt oppi dem er legens rolle også rollen som pasientens advokat og guide. Globalt helsearbeid er begge deler. I byene møter pasientene en rovdyrkapitalisme drevet av profittjag – og det blir motbydelig når det gjelder pasienter som ikke kan forsvare seg!»

Nepal har et stykkprisfinansiert helsevesen. Utslagene ser de der pasientene lokkes til å ta opp store lån for å finansiere kanskje meningsløs behandling.

«Det er millioner av mennesker i verden som tipper over i dyp fattigdom av stykkprisfinansierte helsetjenester. Kapitalkref-tene er så mye sterkere enn forbrukerne.»

Stykkprisfinansiering av helsetjenester er ikke unikt for Nepal. Det innebærer i praksis at pasientene betaler for den utredningen og behandlingen de mottar. Det har også konsekvenser for hvem som kommer seg til lege. I et samfunn der medisinsk behandling innebærer store økonomiske løft for en familie går det særlig utover barna – og spesielt jenter.

«Etter noen få år i Okhaldhunga fikk vi noen medisiner-studenter til å gå gjennom hvilke barn som kom til behandling ved sykehuset. Det viste seg at det kom under halvparten så mange jenter som gutter. Pasientstøttefondet ved sykehuset, som finansierer behandling ved manglende betalingsevne, ga tre kroner per gutt for hver krone som gikk til en jente. Det overrasket oss!»

Studien avdekket en gjennomgående redsel blant foreldre for

å ta med jentebarn til lege. Dersom behandling var påkrevd ville effekten ikke lønne seg på sikt for familien. Jenter giftes bort, og forlater etter hvert familien.

«I Nepal beskrives det å bruke penger på behandling av en datter som å vanne et tre i naboens hage.»

Barnehelse er viktig

En ny ordning ga umiddelbare resultater. Sykehuset innførte gratis behandling for alle barn under 12 kg. I et samfunn der formalia som fødselsdato kan være vanskelig, ble dette det mest hensiktsmessige målet. Nå er det dagens tall på sykehusets vekt som gjelder. På den måten kan foreldre ta med de minste barna til sykehuset, uavhengig av kjønn, uten å være redde for utgiftene.

Veien til legelivet mellom Himalaya-fjellene startet i Oslo. Han ble cand. med i 1979, rett fra gymnaset, etterfulgt av turnustid og senere jobb på Norges henholdsvis minste og største sykehus: Gravdal og Ullevål. Barns helse og oppvekstvilkår er blant det som har engasjert ham mest, og i 2000 ble han spesialist i barnemedisin.

«Det er der du kan oppnå den aller største belønningen! Det er 80 år med et potensielt godt liv for pasienten. Barnet er det mest livfulle som er. Det er stort å være barnelege – fordi vi har en mulighet til å komme nærmere livet.»

Gjennom 30 år har de sett effekten av å etablere tilgang til basal helsehjelp på både befolkningsutvikling og sykdoms-panorama. Meslingeepidemiene sees knapt lengre. Med bedre helsetjenester er gjennomsnittlig antall barn per kvinne redusert til 2.2 i Nepal og Bhutan. Parallelt har barne-dødeligheten falt som en stein.

«Barnehelse er viktig fordi det er motoren som avgjør om det fødes for mange barn eller ikke. Nå kan foreldre stole rimelig godt på at barna vokser opp. De kan planlegge som samfunn og familier. Denne sammenhengen setter pediatrien i en sentral posisjon; utviklingsperspektivet. Det handler om «Den epidemiologiske transisjon».

Han uttaler seg med vesentlig kvalifikasjon. Den allerede omtalte doktorgraden tok han i 1996 på nettopp barns levekår i Bhutan og effekten av en ny graviditet hos mor på tilvekst, sykdom og ernæring hos det første barnet. Doktorgraden resulterte i et omfattende materiale om barns levekår, mekanismene bak ammeavvenning og sesongvariasjon i vekst og sykkelighet.

«Metoden var enkel. Vi veide, vi målte og vi spurte», forteller han smilende.

Sykehusbehandlingen driftes under enkle forhold. Alle pasienter har med seg pårørende som deltar i den daglige pleien, matlaging og tilsvarende oppgaver. Ved mangel på pårørende stiller sosialkontoret eller den lokale kirken opp.

Sykehuset gjennomgikk en større utbygging fra 2011 til 2018. Egen barneavdeling, fødeavdeling, operasjonsavdeling og akuttmottak er etablert, og et mødreventehjem for gravide med lange reiseavstander. De har omtrent 1350 fødsler i året. Premature behandles, men prognosen før uke 30 er generelt dårlig.

Barna er nå bedre skjermet fra omgivelsene. «Noe av bakgrunnen var en alvorlig lungesyk jente på 8-9 år. Hun ble gjentatte ganger vitne til at nabopasienten døde etter full resusciteringsinnsats. Hun må ha tenkt at «neste gang er det min tur». Mangelen på forheng opplevdes uverdlig. Barna måtte ha et eget sted å være og større plass.»

«Fødselshjelp er noe av det viktigste og samtidig billigste vi gjør. Keisersnittet er den viktigste operasjonen i verden. Det redder flest, men er kanskje også mest misbrukt. Det viktigste vi kan jobbe for er at småbarnsmødre ikke skal dø. Det er langt igjen».

Det er langt igjen også for barns oppvekstvilkår. Den største forskjellen han har observert er forholdet til lek og forventningen til den, oppfatningen om at leken har en verdi i seg selv.

«Norske barn er vant til å leke. I Nepal kan det ta tid å få barna i gang med lego eller biler.»

Vold mot barn er heller ikke et uvanlig moment i barneoppdragelsen, eller som pedagogisk verktøy – til tross for at vold i skolen formelt sett er ulovlig.

«Lærere slår fordi de oppriktig tror at det hjelper. Selv om det offisielt er forbudt nå, så henger det lenge i, og det er en del av oppdragelseskulturen. Barna blir vant til å bli slått – og blir dermed mindre lydhøre til dem som ikke slår.»

Familievold rammer ikke bare barn, men også kvinner. Det er et utbredt problem, ledsaget av alkoholisme. Sykehuset har hatt familievold og rusmisbruk som satsningsområde, og flere får tilbud om hjelp eller oppfølging ved alkoholrelaterte innleggelseser. Det er opprettet kvinnegrupper tilknyttet sykehuset, støttegrupper for tørrlagte og et krisesenter med dessverre noe begrenset kapasitet.

Ikke risikofritt arbeid

Arbeidet er ikke risikofritt. Jordskjelvet i 2015 viste at de



Farmor og farfar foran minnefjellet. November 2018.

befinner seg i et utsatt område. Erik satt tilfeldigvis i bil på vei til Kathmandu, men på de fra før av elendige veiene merket de ikke noe særlig til at veien plutselig var sperret av jord. Skadene gikk hardt utover Okhaldhunga. Av 32 000 hus ble 18 000 ødelagt. Inntil da hadde de bodd i et hus av stein, jord og bjelker. Ønsket om å bo likt som de andre var sterkt. Huset stod etter skjelvet, men med mye sprekker. Det ble nytt, moderne hus. De har et blandet forhold til det.

«Det har vært en kvalitet å bo sånn som folk rundt oss bor. Dette er litt for fint.»

Jordskjelvet og ofrene vekket en stor hjelpevilje verden over – og med det et kaos av bistand. «Det er ikke alltid så lett å bruke bistand på en god måte». De så mange eksempler – også på mindre vellykkede prosjekt. «Det var de lokalt forankrede som så ut til å fungere best. De lokale kjente til innfartsårer og lignende, og fikk dermed andre forutsetninger».

En forankring

Om ikke veien til akkurat Bhutan og Nepal var fullstendig kartlagt fra starten, var valget allerede alt tatt og retningen bestemt. Allerede 7 år gammel visste han at han ville bli lege og reise ut i misjonsarbeid. Det handlet om rettferdigheten, om den personlige overbevisningen og en opplevelse av at det var en naturlig ting å gjøre. Historisk sett har religion og medisin hatt flere berøringspunkter. Det første historisk kjente sykehuset ble bygget av en kristen abbed i et kloster på 300-tallet, forteller han.

«For meg gir kristen tro en motivasjon for å dele - og et ønske om å fordele ressurser. Det er rimelig å vektlegge hvilke verdier som skal ligge til grunn for livet, og det gjør kanskje også at motivasjonen blir mindre påvirkelig av endringer. Jeg tror at det hadde vært vanskelig å fortsette dette arbeidet



Elleve leger én medisinerstudent og to tannleger.

over lengre tid dersom ikke motivasjonen var forankret i en gudstro».

Arbeidet i Okhaldhunga er formidlet gjennom Normisjon. De er begge aktive i den lokale kirken. Den har nepalsk lederskap og tilbyr et fellesskap i lokalsamfunnet. Samfunnet generelt er mindre sektorisert enn i Norge.

«Sykdom og helse, familie og religion er deler av hverandre. Det er naturlig å snakke om dette som en del av en flokk. Gudstro lar seg vanskelig skille ut som et eget tema. Det er kanskje lettere å se sammenhenger mellom tro, helse og medisin i Nepal enn i Norge – og å se helheten».

Familien på fem som opprinnelig reiste ut er blitt til en storfamilie med tre svigerdøtre og seks barnebarn. For dem er han aller mest farfar og i liten grad barnelege. En av sønnene er gastrokirurg, og reiste ned med familien for å jobbe i 2011/12. Det var det aller fineste året, ifølge ham selv. Denne høsten blir sannsynligvis det siste året de reiser ut igjen.

«Arbeidet har vært en kjempefin del av livet vårt. Vi har vært tvunget til å se litt andre sider.»

Før vi avslutter viser han en imponerende samling bilder fra sykehusdrift gjennom 17 år, mye samlet i det månedlige nyhetsbrevet «Okhaldhunga Times», der han og Kristin rapporterer fra sykehuslivet. Historiene kommer brått litt nærmere, selv om de fortsatt representerer en hverdag som er vanskelig å forstå hvordan egentlig er. Bildene dokumenterer et legeliv med helt uvanlige utfordringer. Avslutningsvis oppsummerer han sin egen opplevelse av essensen i det.

«Det at jeg er i Nepal er forankret i noe som er større enn meg».

Asbjørn Følling og fenylketonuri

Både helsepersonell og foreldre kaller fortsatt ofte hælstikket på barselavdelingen for «Føllings prøve». Opprinnelsen til Nyfødtscreeningen var et heldig møte mellom pågående foreldre og en forsker som var både kjemiker og lege.



Av Sverre O Lie og Anne Kveim Lie. Bildene er utlånt fra Geir Ivar Følling Elgjo og Ivar Følling – tusen takk!

I 1932 oppsøkte en fortvilet kvinne kontoret til professor Asbjørn Følling på det nyopprettede Institutt for Ernæringsforskning. Borgny Egeland var mor til to barn som var født friske, men som etterhvert hadde utviklet økende tegn på mental skade. Familien hadde gått fra den ene legen til den andre uten å få svar på hva som feilte barna. Foreldrene var overbevist om at det måtte være noe spesielt - og hadde særlig lagt merke til en merkelig lukt som hang ved barna. Professor Følling ba dem ta med urinprøve, og dyppet jernklorid i urinen. Undersøkelsen var vanlig på den tiden, og ble brukt blant annet til å påvise ketosyrer og aceton. Men det som skjedde i disse barnas urin, hadde Følling aldri sett før. Den ble dyp grønn, før fargen forsvant etter noen minutter. Følling bestemte seg for å isolere stoffet som var ansvarlig for fargen (1, 2).

Håpet er mørkegrønt

Vitenskapelige oppdagelser skyldes gjerne et sammentreff av heldige omstendigheter. I dette tilfellet var det to avgjørende faktorer: 1) Oppvakte foreldre som ikke slo seg til ro med at det ikke fantes noen forklaring på barnas spesielle tilstand. 2) De kom til han som kanskje var den eneste i Norge som hadde nødvendig bakgrunn for å løse problemet, fordi han både hadde medisinsk utdannelse og kjemiutdannelse fra NTH. På denne tiden fantes det ingen lærestol i biokjemi ved universitetet i Oslo - Asbjørn Følling ble senere kalt til det første professoratet i biokjemi, i 1953. Kromatografien var ikke utviklet, så alt Følling hadde å hjelpe seg med i renseprosessen var ordinære fellingsreaksjoner. Parallelt med rensesarbeidet begynte han å undersøke urinen til flere av de som den gang ble kalt åndssvake barn. Han fant den samme grønne jernkloridreaksjonen hos 10 av 430 barn. I 1934 publiserte han den første artikkelen om tilstanden som senere kom til å bli kalt Føllings sykdom (3). Han fant at substansen

som gav den dype grønnfargen var fenylketoner, og at de sannsynligvis stammet fra fenylalanin. Ungenes tilstand skyldtes altså en mangel på evne til å omsette fenylalanin, som hopet seg opp i blodet. I tråd med tidens vitenskapelige orientering mot Tyskland publiserte Følling de kjemiske analysene i et tysk tidsskrift (4). Men utviklingshemmede var ikke akkurat tyske akademikeres prioritet under Hitler. Først etter krigen oppdaget engelskspråklige forskere for alvor funnene hans, og begynte å undersøke om de kunne brukes i behandling. Da var Følling allerede i gang med forsøk med diettbehandling her hjemme (5). Den tyske barnelegen Horst Bieckel kom ham imidlertid i forkjøpet, og publiserte en berømte artikkel om diettforsøk i 1954 (6), 20 år etter Føllings påvisning av tilstanden.

Nyfødtscreeningens opphav

I Norge startet vi diettbehandling av alle barn med påvist Føllings sykdom fra 1956. Det ble imidlertid snart klart at man ikke kunne reversere sykdomsutviklingen. I tråd med etterkrigstidens fokus på å oppdage sykdom tidlig gjennom screeningundersøkelser, ble man opptatt av å utvikle metoder for å påvise fenylketoner hos barn som fortsatt var friske. Fra 1963 brukte vi phenistix på våt bleie i Norge. Metoden ble forkastet etter at barnelegen Helene Pande påviste at over halvparten av barna som fikk diagnosen mellom 1964 og 1968 hadde tatt bleieprøver med negativt resultat (7). Fra slutten av 60-tallet begynte man å ta blodprøver av spebarn på jakt etter fenylketoner. Fra 1978 ble alle nyfødte inkludert i denne screeningen. Siden har Nyfødtscreeningen blitt utvidet til å gjelde stadig flere diagnoser, og i dag omfatter den undersøkelser for hele 25 sjeldne, alvorlige, medfødte tilstander. Blant disse vil nok Føllings sykdom likevel alltid stå i en særstilling.



Asbjørn med liten pike på fanget



Føllings originalartikkel fra 1934.

Foto: Nyfødtscreeningen, Oslo universitetssykehus



Asbjørn Følling 1934



Forfatteren Sverre O. Lie og Borgny Egeland.
Foto: Nyfødtscreeningen Oslo universitetssykehus

“

det som skjedde i disse barnas urin, hadde Følling aldri sett før. Den ble dyp grønn, før fargen forsvant etter noen minutter.



Asbjørn hjemme i stuen Oscarsgate 80.



Asbjørn foran plakaten med PKU-barn



På laboratoriet i sine unge dager.

Referanser

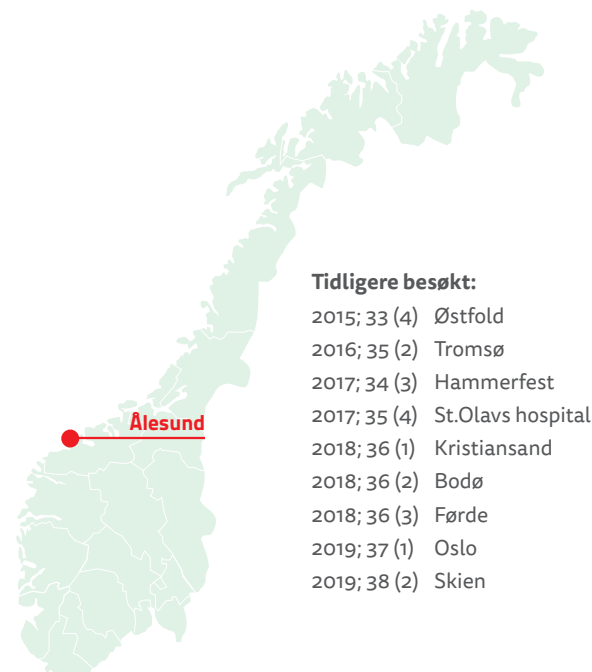
1. Lie SO. Asbjørn Føllings sykdom. Refleksjoner ved et 50 års jubileum. Tidsskr Nor Legeforen 1984; 104: 2381-5.
2. Lie SO. Føllings sykdom. Tidsskrift for Den norske legeforening 2000; 120: 3042-3.
3. Følling A. Utskillelse av fenylpyrodruesyre i forbindelse med imbecilitet. Nord Med 1934; 8: 1054 – 9.
4. Følling A. Über Ausscheidung von Phenylbrenztraubensäure in den Harn als Stoffwechselanomalie in Verbindung mit Imbezillität. Hoppe-Seyler's Zeitschrift für physiologische Chemie 1934; 227: 169-81.
5. Ringdal NR. Kjepper i Vårherres hjul: en bok om Asbjørn Følling og sykdommen som fikk hans navn. Oslo: Scanbok, 1992.
6. Bickel H, Gerrard J, Hickmans EM. The Influence of Phenylalanine Intake on the Chemistry and Behaviour of a Phenylketonuria Child. Acta Paediatrica 1954; 43: 64-77.
7. Pande H. Screeningprøver på Føllings sykdom. Et varsko til helsestasjoner og andre med spedbarnskontroll. Tidsskr Nor Legeforen 1968; 1968: 2198-200.

Barne- og ungdomsavdelinga i Ålesund

– en sprek og lærevillig sekstiårsjubilant

«Alle» som har vært LIS på barneavdelinga i Ålesund vil tilbake når de har blitt spesialister. Spektakulær natur og et fantastisk kollegium med kreativ virketrang, høy musikalitet, stor faglig bredde og ambisjoner innen blant annet simulering, forskning og kvalitetsforbedring trekker.

Av: Christine Vaksdal Nilsen, Anders Moen, Elisabeth Siebke og Beate Horsberg Eriksen, alle er overleger ved avdelingen.



Tidligere besøkt:

2015; 33 (4) Østfold
2016; 35 (2) Tromsø
2017; 34 (3) Hammerfest
2017; 35 (4) St.Olavs hospital
2018; 36 (1) Kristiansand
2018; 36 (2) Bodø
2018; 36 (3) Førde
2019; 37 (1) Oslo
2019; 38 (2) Skien

Barneavdelinga i Ålesund ble åpnet 7. mars 1959. Før dette lå barn på sykehus enten i en barnestue med 12-13 barn på ett rom, eller i voksenavdeling. I tillegg lå barn i ekstra senger på føden, badet, og assistentlegens kontor. Arnljot Drabløs startet som pediatrik konsulent i byen 1. januar 1956. Han gikk visitt på barnestua og fødeavdelinga minst en gang daglig, og skulle tre støttende til ved behov. Ved opptelling høsten 1956 dokumenterte Drabløs høy forekomst av infeksjoner med et snittbelegg på 18-19 barn innlagt daglig. I august 1958 sendte han inn søknad om å åpne egen avdeling. Mulige lokaler, ombyggingskostnader og driftskalkyle hadde han avklart på forhånd. Sykehusstyret og «Fylket» lyttet til bønnene - den gang het det ikke krav. Høsten 1958 ble søknaden godkjent. Avdelinga ble den femte i Norge. Den hadde plass til 26 pasienter fordelt på 6 sykerom og to etasjer. Prislappen var på 105 000,- kroner. Fødeavdelinga lå 300 meter unna i annen bygning.

Da det nye sykehuset ble bygget på Åse i 1971, fikk barneavdelinga nye lokaler: 1 000 kvm og 37 senger inkludert kuvøser. Neonatal intensiv ble opprettet som egen seksjon i 1978. Trangboddhet og smitteproblematikk medførte gjentatte innspill fra 1992 om større og bedre tilrettede lokaler. I mars 2011 flyttet avdelinga inn i egen bygning tilpasset kravene i forskrift om barn på sykehus.

Aktivitet og organisering

Barne- og ungdomsavdelinga i Ålesund er organisert under Klinikken for kvinner, barn og unge. Elisabeth Siebke, som lenge har vært vår avdelingssjef, har nettopp overtatt som



Vakre og blide kolleger foran den fantastiske utsikten fra avdelinga.



Simulering akutt barneteam i akuttmottak sammen med anestesi.



Humor og engasjement under previsitten



Interiør fra avdelinga.



Artige illustrasjoner på dørene gjør det lettere for barna å finne tilbake til sitt rom.

klinikkssjef og vi har fått en dyktig sykepleier som leder. Sammen med poliklinikkene i Molde og Volda har vi ansvar for til sammen cirka 40 000 barn i aldersgruppen 0-18 år på Sunnmøre samt deler av Romsdal. Barneavdelinga i Kristiansund er organisert under samme klinikk.

Hvert år har vi cirka 1300 pasienter innlagt med medisinske tilstander (inkludert neonatal). I tillegg har vi en veldig aktiv seksjon for poliklinikk og dagbehandling med rundt 9000 polikliniske konsultasjoner og 550 dagbehandlinger i året. To av barnelegene arbeider med habiliteringspasienter og vi bemanner Barnehuset i Ålesund med barnelege og sykepleier. I Molde er en spesialist fast tilknyttet poliklinikken. Han har også ansvar for barselvisitt der, men går vakter i Kristiansund. I Volda dekker en annen spesialist barselvisitt og poliklinikk 3 dager i uka. I Ålesund har vi to LIS1-stillinger, åtte LIS3-stillinger og 13,5 spesialiststillinger. I tillegg har vi to spesialister som roterer i stillinger ved avvikling av permisjoner. LIS går i 8-delt tilstedevakt, det er 7-delt generell bakvakt og 5-delt tertiærvakt for neonatologi. Vi er en av få avdelinger som tilbyr LIS1-tjeneste med rotasjon på barneavdeling. LIS1 er hos oss i 4 måneder. De bidrar flott til avdelinga, og dette er en fin måte å vise frem faget på og rekruttere nye barneleger.

På barnesengeposten opplever vi at pleietyngden har blitt større med årene. Det er mer komplekse pasienter innlagt, og enklere medisinske problemstillinger blir oftere håndtert poliklinisk eller på dagposten. Avdelinga har også pleieansvar for kirurgiske pasienter i aldersgruppen 0-18 år, og barnelegene bidrar med tilsyn og råd.

På Neonatal intensiv behandler vi barn fra gestasjonsalder 26+0. Vi kan tilby respirator-, NO- og hypotermibehandling. Halvparten av neonatologene gjør ultralyd og ekkokardiografi. Bedside-vurderinger av sirkulasjon og cerebrale ultralyder er en del av hverdagen.

God rekruttering, utmerket samarbeid

Vi har for tiden flere ferdige spesialister uten overlegetstilling. Rekrutteringen er god, og veldig mange av de som kommer hit som ferdige spesialister har tatt mesteparten av utdanningsløpet sitt i avdelinga. Kollegaene er en god blanding av sunnmøringer og folk fra flere deler av Norge og utlandet. Flott natur og gode turmuligheter trekker mange til regionen. I tillegg har vi et veldig godt arbeidsmiljø, som gjør at alle trives og gjerne ønsker seg tilbake.

Vi har en flat struktur i måten vi samarbeider på, der vi jobber mye i team på tvers av profesjon og erfaring. Bredden innenfor de ulike subspecialitetene i pediatrien er god, og vi finner alltid en kollega å konferere med ved behov. LIS får tidlig prøve seg på utfordrende pasienter under supervisjon, og tilbagemeldingen er at de lærer mye på kort tid. Vi jobber aktivt med å finne veien i den nye spesialistutdanningen og har planlagt mange gode læringsaktiviteter.

Kollegiet prøver også å finne på sosiale aktiviteter utenom jobb. Nylig kom vi oss velberget ut fra et Escape room på god tid! Talentene er mange, også de musikalske. Avdelingskoret Cardiac Output opptrer blant annet før jul, ved jubileer og i doktorgradsdisputaser.



Ut og spise etter innsats på Escape room.



Stemning på sanserommet.



Interiør fra førskolen.

Akuttuka – simulering som funker!

Medisinsk simulering er en viktig del av opplæring, kompetanseheving, kvalitetsforbedring og økt pasient-sikkerhet. Vi er så stolte av måten vi gjør det på i Ålesund at vi ønsker å dele det med Paidos lesere - til inspirasjon!

Etter innflytting i nybygget, har simuleringstreningen i hovedsak vært organisert i form av det vi kaller Akuttuka to ganger årlig. Vi er vel kjent med anbefalinger om *low dose, high frequency* men vi opplever at Akuttuka gir mer. Vi oppnår høy grad av gjennomføring og en periode med fokus på akuttpediatri på flere avdelinger samtidig - i mottak, på kirurgisk intensiv, fødeavdeling, operasjonsstue, røntgen og laboratoriet.

I forkant har vi teoriundervisning innen akuttpediatri og CRM (Crisis Resource Management) for alt personale på egen avdeling samt for kollegaer fra anestesi, intensiv, hoved-mottak, føde- og barsel. Det kjøres også kortere kurs i AHLR, BHLR og praktiske prosedyrer.

Under selve Akuttuka legger vi opp vanligvis 25 simuleringer på flere lokalisasjoner over 5 dager. Vi øver da på sim-rommet, men i minst like stor grad *in situ* på sengerom, på poliklinikken, på barnemottak, i hovedmottak, på intensivavdeling, på nyfødtintensiv, fødeavdeling og operasjon. Øvelsene settes opp med relevant bemanning – alt fra enkle scenarier med et

par sykepleiere og minst en barnelege til større øvelser med Akutt barneteam, Stansteam eller Traumeteam. Totalt vil oftest rundt 150 personer delta i Akuttuka.

Etter gjennomført akuttuke samles fasilitatorene og går gjennom tilbakemeldinger og erfaringer. Spesielt øvelsene *in situ* har vært svært lærerike på systemnivå, og mange gode endringer i organisering av mottak, plassering og merking av utstyr, rutiner for tilkalling og så videre har blitt gjort basert på erfaring fra simuleringstreningene.

Akuttuka er meget ressurskrevende, men forløper stort sett uten større problemer. Det er stor velvilje for å få dette til å flyte. Gjennom dette arbeidet har vi etablert et godt og bredt samarbeid med personale fra andre avdelinger, og opplever at interessen for å øve på situasjoner med akutt syke barn og nyfødte er stor. Vi reduserer noe på elektiv drift på poliklinikk og sengeposter, men drifter øyeblikkelig hjelp som vanlig.

7 barneleger og 4 sykepleiere har utdanning i medisinsk simulering, og denne gruppen planlegger og drifter Akuttuka. Én barnelege og én sykepleier har 20% stilling med ansvar for undervisning og simulering på fødeavdelingene på alle de fire sykehusene i foretaket. Fasilitatorgruppa har etterhvert etablert en større bank med scenarioer som kan gjenbrukes eller modifiseres til videre bruk. Vi simulerer ofte spillbilder av reelle situasjoner fra avdelingen.



Et lite utvalg av Cardiac Output underholder før jul.



Verdens beste tirsdagsboller!

Vår oppfordring til andre barneavdelinger er å etablere regelmessig simulering hvis dette ikke allerede er på plass – og å øve *in situ* sammen med personell fra relevante avdelinger. Herm gjerne etter vår Akuttuke. Det gir stort læringsutbytte – både for den enkelte deltager, men også på systemnivå både i og utenfor for avdelingen.

Forskning og kvalitetsforbedring

Avdelingen har også hatt fokus på å utvikle forsknings-aktivitet de siste årene. En overlege med PhD innen barnekardiologi deltar i flere prosjekter som prosjektleder, veileder eller medarbeider. En overlege har PhD-stilling i barnekardiologi, og en LIS i gruppe 1 er godt i gang med et PhD innen antibiotika stewardship. Vi deltar på flere større og mindre forskningsprosjekter i Norge (samarbeid med OUS, NTNU, SUS, Haukeland/Førde) og internasjonalt (ESPR). En større registerstudie om spedbarnsdødelighet og dødfødsler i Norge i en 10-års periode er under planlegging - med prosjektleder fra vår avdeling. Det arbeides også godt med kvalitetsforbedring. Prosjektet «Optimal Start- neonatal transisjonsstøtte med intakt navlesnor (PBCC)» er et eksempel (se tekstboks).

Alt i alt synes vi at vi har en avdeling med mange spennende muligheter og utfordringer. Vi er stolte av arbeidsplassen vår! Hver tirsdag serveres det forøvrig fantastisk gode boller på førskolen. De er berømte langt ut over avdelinga!

Optimal Start - neonatal transisjonsstøtte med intakt navlesnor

Ved Ålesund sykehus har vi anskaffet et LifeStart asfyksibord som kan trilles helt inntil fødesengen. Målet er å redusere tidlig avnavling. Prinsippet følger en ny ABC: Aeration -> Breathing -> Cord clamping. Prosjektet er et samarbeid mellom fødeavdeling og neonatal intensiv seksjon. I 2017-18 gjorde vi en studie med følgende oppsett og resultater:

P: Operative vaginale fødsler >GA 36+0 (vakuumb, tang, sete)

I: Transisjonsstøtte med Lifestart asfyksibord: nov 2017 – juni 2018 (n= 103)

C: Transisjonsstøtte med konvensjonelt asfyksibord; mars 2017 - okt 2017 (n= 92)

O: Forekomst tidlig avnavling (< 1 minutt): 13 % vs. 1 % [OR 0.02; P<0.001]

Målet om å redusere tidlig avnavling (< 1 min) ved operative fødsler til 1% ble oppnådd. Nyfødte som trengte respirasjonsstøtte fikk dette med intakt navlesnor. Ingen barn trengte full resuscitering på fødestue etter at Lifestart var innført. Planen er å utvide tilbudet til barn som er født prematurt og til sectio-forløsninger.

For mer informasjon: Kontakt prosjektlederne Elisabeth Sæther (jordmor,esaether@me.com) og Friedrich Reinhart van Gülpen (barnelege/neonatolog,frvg@helse-mr.no)



Ilaris Novartis

Interleukinhemmer.

ATC-nr.: L04A C08

INJEKSJONSVÆSKE, oppløsning 150 mg/ml: Hvert hetteglass inneh.: Canakinumab 150 mg, mannitol, L-histidin, L-histidinhydrokloridmonohydrat, polysorbat 80, vann til injeksjonsvæsker.

Indikasjoner Autoinflammatoriske febersyndromer hos voksne, ungdom og barn ≥2 år: Cryopyrinassosierte periodiske syndromer (CAPS): Muckle-wells syndrom (MWS), systemisk multiinflammatorisk sykdom med neonatal-onset (NOMID)/kronisk infantil neurologisk hud- og leddeysyndrom (CINCA), alvorlige tilfeller av familier autoinflammatorisk kuldesyndrom (FCAS)/familier kuldeurticaria (FCU) med tegn og symptomer utover kuldeindusert urtikarielt hudutslett. TRAPS: Behandling av tumornekrosefaktor (TNF) reseptor-assosiert periodisk syndrom (TRAPS). HIDS/MKD: Behandling av hyperimmunoglobulin D-syndrom (HIDS)/mevalonatkinase defekt (MKD). FMF: Behandling av familier middelhavsfieber (FMF). Ilaris kan gis som monoterapi eller i kombinasjon med kolkisin. Stills sykdom: Behandling av aktiv Stills sykdom, inkl. Stills sykdom i voksen alder (AOSD) og systemisk juvenil idiopatisk artritt (sJIA) hos pasienter ≥2 år, hvor NSAID og systemiske kortikosteroider ikke har gitt tilfredsstillende respons. Canakinumab kan gis som monoterapi eller i kombinasjon med metotreksat. Arthritis urica (urinsyregikt): Symptomatisk behandling av voksne med hyppige anfall av arthritis urica (minst 3 anfall i løpet av de siste 12 månedene), hvor NSAID og kolkisin er kontraindisert, ikke er tolerert eller ikke gir tilfredsstillende respons, samt der hvor gjentatte kurer av kortikosteroider ikke er egnet. **Dosering** For CAPS, TRAPS, HIDS/MK, FMF og Stills sykdom bør behandling igangsettes og følges opp av spesialist med erfaring innen diagnostisering og behandling av den relevante indikasjonen. For arthritis urica bør legen ha erfaring innen bruk av biologiske legemidler. **CAPS:** Voksne, ungdom og barn ≥4 år: Anbefalt dose er 150 mg ved kroppsvekt >40 kg, 2 mg/kg ved kroppsvekt ≥15-≤40 kg og ≥4 mg/kg ved kroppsvekt ≥7,5-≤15 kg. Dersom tilfredsstillende klinisk respons (resolusjon av utslett og andre symptomer på generalisert inflammasjon) ikke nås 7 dager etter behandlingsstart med startdose 150 mg eller 2 mg/kg, kan en ny dose på 150 mg eller 2 mg/kg vurderes. Dersom full behandlingsrespons da nås bør et økt doseringsregime med 300 mg eller 4 mg/kg hver 8. uke opprettholdes. Dersom tilfredsstillende klinisk respons ikke nås 7 dager etter doseøkningen, kan en 3. dose på 300 mg eller 4 mg/kg vurderes. Dersom full behandlingsrespons da nås, bør et økt doseringsregime på 600 mg eller 8 mg/kg hver 8. uke opprettholdes, basert på individuell klinisk vurdering. Dersom tilfredsstillende klinisk respons ikke nås 7 dager etter behandlingsstart med startdose 4 mg/kg, kan en ny dose på 4 mg/kg vurderes. Dersom fullstendig behandlingsrespons da nås, bør det økte doseringsregimet på 8 mg/kg hver 8. uke opprettholdes basert på individuell klinisk vurdering. Barn ≥2-≤4 år: 4 mg/kg ved kroppsvekt ≥7,5 kg. Gis hver 8. uke som en enkeltdose via s.c. injeksjon. Dersom tilfredsstillende klinisk respons ikke nås 7 dager etter behandlingsstart med startdose 4 mg/kg, kan en ny dose på 4 mg/kg vurderes. Dersom fullstendig behandlingsrespons da nås, bør det økte doseringsregimet på 8 mg/kg hver 8. uke opprettholdes basert på individuell klinisk vurdering. **TRAPS, HIDS/MK og FMF:** Voksne, ungdom og barn ≥2 år: Anbefalt dose er 150 mg ved kroppsvekt >40 kg, 2 mg/kg ved kroppsvekt ≥7,5-≤40 kg. Administreres hver 4. uke som 1 enkeltdose via s.c. injeksjon. Dersom tilfredsstillende klinisk respons ikke nås 7 dager etter behandlingsstart, kan en ny dose på 150 mg eller 2 mg/kg vurderes. Dersom fullstendig behandlingsrespons da nås bør det økte doseringsregimet med 300 mg (eller 4 mg/kg ved kroppsvekt ≤40 kg) hver 4. uke opprettholdes. Fortsatt behandling hos pasienter uten klinisk bedring bør revurderes av behandlende lege. **Stills sykdom (AOSD og sJIA):** Anbefalt dose er 4 mg/kg (opp til maks. 300 mg) ved kroppsvekt ≥7,5 kg, administrert hver 4. uke som s.c. injeksjon. Fortsatt behandling hos pasienter uten klinisk forbedring bør revurderes av behandlende lege. **Arthritis urica:** Håndtering av hyperurikemi med egnet urinsyresenkende behandling (ULT) bør igangsettes eller optimaliseres. Bør brukes som behovsmedisin. Voksne: Anbefalt dose 150 mg administrert s.c. som 1 enkelt dose under et anfall. Gis så raskt som mulig for maks. effekt. Pasienter som ikke responderer etter initieell behandling bør ikke rebehandles. Hos pasienter som responderer og trenger rebehandling, bør det være et intervall på minst 12 uker før ny dose administreres. Spesielle pasientgrupper: Nedsatt leverfunksjon: Ikke studert. Nedsatt nyrefunksjon: Ingen dosejustering nødvendig. Barn <2 år: Sikkerhet og effekt er ikke fastslått. Ingen doseringsanbefalinger kan gis. Eldre (>65 år): Ingen dosereduksjon nødvendig. Tilberedning/Håndtering: For instruksjoner om bruk og håndtering, se pakningsvedlegg. Administrering: Til s.c. injeksjon. Kun til engangsbruk. Egnede injeksjonssteder: Øvre lår, mage, overarm, baken. For å unngå sårhet bør nytt injeksjonssted velges hver gang. Ødelagt hud og områder med blodutredelser eller som er dekket av utslett bør unngås. **Kontraindikasjoner** Overfølsomhet for innholdsstoffene. Aktiv, alvorlig infeksjon. **Forsiktighetsregler** Økt forekomst av alvorlige infeksjoner kan forekomme. Pasienten bør monitoreres nøye mhp. tegn og symptomer på infeksjoner under og etter behandling. Forsiktighet bør utvises ved infeksjoner, stadig tilbakevendende infeksjoner eller underliggende tilstander som kan predisponere for infeksjoner. Hos pasienter med CAPS, TRAPS, HIDS/MKD, FMF og Stills sykdom (AOSD og sJIA) bør behandling ikke startes opp eller fortsettes ved aktiv infeksjon som krever medisinsk behandling. Hos pasienter med arthritis urica bør preparatet ikke administreres ved aktiv infeksjon. Isolerte tilfeller av uvanlige eller opportunistiske infeksjoner (inkl. aspergillose, atypiske mykobakterielle infeksjoner, herpes zoster) er rapportert. Redusert inflammatorisk respons overfor infeksjoner kan ikke utelukkes og økt årvaktenhet anbefales. For behandlingsoppstart må alle pasienter vurderes for både aktiv og latent tuberkuloseinfeksjon. Særlig hos voksne bør vurderingen inkludere en detaljert anamnese og egnede screeningtester. Pasienten må monitoreres nøye for tegn og symptomer på tuberkuloseinfeksjon under og etter behandling. Pasienten bør instrueres i å oppsøke lege ved tegn eller symptomer som tyder på tuberkulose (f.eks. vedvarende hoste, vektapp, subfebril temperatur). Behandling bør ikke initieres ved nøytropeni eller leukopeni. Antall hvite blodceller inkl. nøytrofiler bør bestemmes før behandlingsstart og etter 1-2 måneder. Ved kronisk eller gjentatt behandling, anbefales det også at antall hvite blodceller bestemmes periodevis under behandlingen. Dersom en pasient får nøytropeni eller leukopeni skal antall hvite blodceller monitoreres nøye, og seponering av preparatet bør vurderes. Tilfeller av maligniteter er rapportert. Risiko for utvikling av maligniteter ved behandling med anti-interleukin er ukjent. Risiko for alvorlige hypersensitivetsreaksjoner kan ikke utelukkes. Ved Stills sykdom bør legen være oppmerksom på symptomer som infeksjon eller sykdomsforverring, som kan utløse MAS (makrofag aktiveringssyndrom). Canakinumab ser ikke ut til å øke forekomsten av MAS hos sJIA-pasienter, men ingen endelig konklusjon kan trekkes. Bilkjøring og bruk av maskiner: Pasienter som opplever svimmelhet/vertigo under behandling, bør vente til dette har opphørt helt, før bilkjøring eller bruk av maskiner. **Interaksjoner** For utfyllende informasjon fra Legemiddelverket om relevante interaksjoner, se L04A C08 Bruk sammen med TNF-hemmere anbefales ikke, da dette kan øke risikoen for alvorlige infeksjoner. Ekspresjon av hepatiske CYP450-enzymmer kan undertrykkes av cytokiner som stimulerer kronisk inflammasjon, slik som IL-1b. CYP450-ekspresjon kan reverseres når potent cytokinhemmende behandling introduseres. Dette er klinisk relevant for CYP450-substrater med et smalt terapeutisk vindu, der dosen justeres individuelt. Ved oppstart av canakinumab hos pasienter som behandles med denne type legemiddel, bør terapeutisk monitorering av effekt eller konsentrasjon av virkestoffet utføres og dosen justeres individuelt. Levende vaksiner bør ikke gis samtidig med Ilaris med mindre fordelene klart overveier risiko. Før behandlingsstart skal voksne og barn få alle anbefalte vaksiner som er hensiktsmessige. Ved indikasjon for vaksiner med levende vaksiner etter behandlingsstart, anbefales det å vente i minst 3 måneder etter siste Ilaris-injeksjon før vaksinen gis. Etter administrering av levende vaksine skal det gå 3 måneder til neste Ilaris-injeksjon. En enkelt dose påvirker ikke induksjon og varighet av antistoffrespons etter influensavaksine eller glykosylert proteinbasert meningokokkvaksine hos voksne. Det er observert at barn ≤4 år med CAPS som mottar ikke-levende, standard barnevaksiner, utvikler beskyttende antistoffnivåer. **Graviditet, amming og fertilitet** Graviditet: Begrensede data. Dyrestudier indikerer ingen direkte eller indirekte skadelig effekt mhp. reproduksjonstoksisitet, men de indikerer at canakinumab krysser placenta og kan påvises hos fosteret. Risiko for mor/foster er ukjent. Kvinner som kan bli gravide bør bruke sikker prevensjon under og i opptil 3 måneder etter behandling. Kvinner som er gravide eller ønsker å bli gravide bør kun behandles etter grundig nytte-/risikovurdering. Administrering av levende vaksiner til nyfødte eksponert for canakinumab in utero er ikke anbefalt i 16 uker etter morens siste dose for fødsel. Kvinner som får canakinumab under graviditet bør instrueres om å informere helsepersonell for vaksiner av det nyfødte spedbarnet. Amming: Ukjent om canakinumab går over i morsmelk. Beslutningen om å amme under behandling bør kun tas etter grundig nytte-/risikovurdering. **Bivirkninger** Hypersensitivetsreaksjoner og opportunistiske infeksjoner er rapportert. CAPS, TRAPS, HIDS/MKD, FMF, sJIA, arthritis urica: Svært vanlige (≥1/10): Gastrointestinale: Øvre abdominalsmerter (ved sJIA). Hud: Reaksjoner på injeksjonsstedet. Infeksiøse: Luftveisinfeksjoner (pneumoni, bronkitt, influensa, virusinfeksjon, sinusitt, rhinitt, faryngitt, tonsillitt, nasofaryngitt, øvre luftveisinfeksjon), øreinfeksjon, cellulitt, gastroenteritt, urinveisinfeksjon. Muskel-skjelettsystemet: Artralgi (ved sJIA). Undersøkelser: Redusert CICR i nyrene (ved sJIA, oftest forbigående), proteinuri (ved sJIA, oftest forbigående), leukopeni (ved sJIA, forbigående). Vanlige (≥1/100 til <1/10): Infeksiøse: Vulvovaginal candida. Muskel-skjelettsystemet: Muskel-skjelettsmerter (ved sJIA), ryggsmarter (ved arthritis urica). Nevrologiske: Svimmelhet/vertigo. Undersøkelser: Nøytropeni. Øvrige: Fatigue/asteni (ved arthritis urica). Mindre vanlige (≥1/1000 til <1/100): Gastrointestinale: Gastroesofageal reflukssykdom (ved arthritis urica). Undersøkelser: Redusert antall blodplater. **Overdosering/Forgiftning** Begrenset erfaring. I studier er 10 mg/kg administrert (i.v. eller s.c.) uten tegn på akutt toksisitet. Behandling: Tegn og symptomer på bivirkninger monitoreres, og passende symptomatisk behandling igangsettes umiddelbart. Se Giftinformasjonens anbefalinger: For interleukinhemmere L04A C. **Egenskaper** Klassifisering: Humant monoklonalt antistoff (IgG1/k) mot human interleukin-1 beta (IL-1b). Virkningsmekanisme: Binder spesifikt med høy affinitet til human IL-1b og nøytraliserer biologisk aktivitet av IL-1b ved å blokkere binding til IL-1-reseptorer. Canakinumab hindrer dermed IL-1b-indusert genaktivering og produksjon av inflammatoriske mediatorer. Absorpsjon: T_{max} etter ca. 7 dager hos voksne og etter 2-7 dager hos barn etter 1 enkelt s.c. injeksjon av 150 mg eller 2 mg/kg. Biotilgjengelighet: 66%. Fordeling: Vd: 6,2 liter hos CAPS-pasient >70 kg, 4,96 liter hos TRAPS-, HIDS-/MKD- og FMF-pasienter >55 kg, 0,14 liter/kg for sJIA-pasienter. Halveringstid: Gjennomsnittlig ca. 26 dager hos voksne, 22,9-25,7 dager hos barn. Clearance: 0,17 liter/dag hos CAPS-pasient >70 kg, 0,14 liter/dag hos TRAPS-, HIDS-/MKD- og FMF-pasienter >55 kg og 0,11 liter/dag for sJIA-pasient >33 kg. **Oppbevaring og holdbarhet** Oppbevares i kjøleskap (2-8°C). Skal ikke fryses. Oppbevares i originalemballasjen for å beskytte mot lys. Preparat bør benyttes umiddelbart etter åpning. **Pakninger og priser:** 1 stk. 150 mg/ml (hetteg.) kr 131365,50.

Refusjon: H-resept: L04A C08_1 Kanakinumab. Refusjonsberettiget bruk: Der det er utarbeidet nasjonale handlingsprogrammer/nasjonal faglig retningslinje og/eller anbefalinger fra RHF/LIS spesialistgruppe skal rekvirering gjøres i tråd med disse

Vilkår:

216 Refusjon ytes kun etter resept fra sykehuslege eller avtalespesialist.

222 En blå resept kan ekspederes med H-resept som hjemmel hvis resepten er forskrevet for legemiddelet ble overført til H-reseptordningen

Sist endret: 15.08.2017. Basert på SPC godkjent av SLV: 13.09.2018

ILARIS® HAR 7 INDIKASJONER INNEN AUTOINFLAMMATORISK SYKDOM:

ILARIS® (canakinumab)

1. Kontraindikasjoner:

Overfølsomhet overfor virkestoffet eller overfor noen av hjelpestoffene.

Aktive, alvorlige infeksjoner.

2. Advarsler og forsiktighetsregler:

Infeksjoner: Ilaris er forbundet med en økt forekomst av alvorlige infeksjoner. Pasienter bør derfor monitoreres nøye med tanke på tegn og symptomer på infeksjoner under og etter behandling med Ilaris.

3. Bivirkninger:

De mest hyppige bivirkningene var infeksjoner, særlig luftveisinfeksjoner (inkludert pneumoni, bronkitt, influensa, virusinfeksjon, sinusitt, rinitt, faryngitt, tonsillitt, nasofaryngitt, øvre luftveisinfeksjon). Øreinfeksjoner, cellulitt, gastroenteritt, urinveisinfeksjon, abdominalsmerter (øvre). Reaksjoner på injeksjonsstedet, artralgi, redusert kreatininclearance i nyrene, proteinuri, leukopeni.

Vennligst se fullstendig preparatomtale for mer informasjon.

PERIODISKE FEBERSYNDROMER:

CAPS

Cryopyrinassosierte periodiske syndromer

FMF

Familiaer middelhavsfieber

TRAPS

Tumornekrosefaktor (TNF) reseptor-assosiert periodisk syndrom

HIDS/MKD

Hyperimmunoglobulin D-syndrom/mevalonatkinase defekt

STILL'S SYKDOM:

AOSD

Still's sykdom

SJIA

Systemisk juvenil idiopatisk artritt

Arthritis urica (urinsyregikt)


(canakinumab)
150 mg subkutan injeksjon

Hva er det med sjeldenhet?

Det finnes om lag 6000 sjeldne diagnoser. Rundt 72 % har en genetisk årsak og nesten 70% debuterer hos barn.

Av barnelege Anita S. Wathne, forsker Linn G. Bjørnstad, og leder Stein Are Aksnes, Nasjonal kompetansetjeneste for sjeldne diagnoser



Hva er en sjelden diagnose?

Sjeldne diagnoser er et stort antall medisinske tilstander som klinisk sett er svært heterogene. Mange er medfødte, arvelige og komplekse tilstander. I Norge er definisjonen av en sjelden diagnose nylig harmonisert med den gjeldende europeiske definisjonen, slik at en diagnose regnes som sjelden når den forekommer hos færre enn 1 av 2000 personer.

Sjeldne diagnoser er sjeldne, men pasienter med sjeldne diagnoser er tallrike. Orphanet 2019

I den internasjonale informasjonsdatabasen Orphanet er det registrert mer enn 6000 unike sjeldne diagnoser. Selv om diagnosene hver for seg er sjeldne, gjør det høye antallet diagnoser at pasienter med sjeldne diagnoser er tallrike. En analyse av data i Orphanet viser at rundt 300 millioner mennesker i verden lever med en sjelden diagnose.

Sjeldenhet gir utfordringer

Mange med en sjelden diagnose har behov for et helhetlig tilbud med langvarige og koordinerte tjenester. Et fellestrekk for sjeldne diagnoser er utfordringene som oppstår som følge av enkelt diagnosenes lave forekomst. Sjeldenhet er ofte forbundet med mangel på kunnskap om den aktuelle diagnosen, samtidig som kompetansen som finnes i hjelpeapparatet er spredt. Kunnskapsmangelen kan gjøre at pasientene ikke får tilgang til nødvendige tjenester.

Undersøkelser viser at personer med sjeldne diagnoser føler seg alene om sin situasjon. Som regel har pasientene selv og

deres pårørende mye kunnskap om den aktuelle diagnosen. Kunnskapsmangel i tjenesteapparatet oppleves som en tilleggsbelastning, og personer med sjeldne diagnoser og deres familier har ofte stort utbytte av å treffe andre med samme eller lignende diagnose.

Individuell plan og kontaktlege

Alle som har behov for langvarige og koordinerte helse- og omsorgstjenester har rett til å få utarbeidet en individuell plan. Rettigheter til individuell plan og koordinator i kommunene må følges opp. Det må også retten til kontaktlege i spesialisthelsetjenesten når den sjeldne pasienten oppfyller vilkårene.

Diagnostikk

Det er anslått at nesten 70 % av sjeldne diagnoser debuterer hos barn. I mange tilfeller er det viktig å komme tidlig til med forebyggende tiltak, optimaliserende behandling og tilrettelegging i hverdagen. Det kan ta år fra foreldrene merker at noe er galt til barnet får en diagnose. Noen får heller aldri en avklart diagnose. For den enkelte lege er det krevende å lande på rett utredningsalgoritme i jungelen av sjeldne diagnoser og undertyper av disse.

Ut fra europeiske definisjoner og tall har omtrent 72 % av sjeldne diagnoser en genetisk årsak. Det finnes en rekke utredningsløp basert på beskrivelser av symptomer og funn. Som i annen diagnostikk er det lettere å finne svar når du vet hva du leter etter. En god sykehistorie og klinisk undersøkelse står sentralt. Stadig nye genetiske varianter assosieres med kliniske syndromer og tilstander, og genetiske tester utgjør en viktig del av utredningen. Ofte kan flere genvarianter lede til samme tilstand, samtidig som penetransen varierer. Et godt samarbeid mellom klinikere og genetiker er nødvendig.



Sjeldne diagnoser over landegrensene

Internasjonalt samarbeid er viktig når pasientgruppene er små og ekspertisen spredt. Derfor involverer Norge seg mer og mer i «European Reference Networks» (ERN). Dette er internasjonale nettverk av fagfolk som skal styrke samarbeidet om sjeldne diagnoser. I dag er to av ni kompetansesentre for sjeldne diagnoser med i et ERN. Flere er i gang med å søke medlemskap.

Symptomrettet behandling krever ofte tilpasninger ved medikamentbehandling eller kirurgi.

Behandling

Til tross for stimulerende tiltak som Orphan drug designation (Legemiddel mot sjelden sykdom) for å øke utviklingen av medikamenter, er det et fåtall sjeldne diagnoser som får tilbud om årsaksrettet behandling. Slik behandling er ofte svært kostbar og krever påvisning av spesifikke biomarkører eller mutasjoner. Små pasientgrupper gjør det krevende å skaffe nødvendig dokumentasjon for bruk og finansiering i det norske helsevesenet. I noen tilfeller vil deltakelse i en klinisk studie gjøre behandlingen av en pasient med en sjelden tilstand mulig.

Symptomrettet behandling ved sjeldne diagnoser er nødvendig. Grunntilstanden krever ofte tilpasninger ved

medikamentvalg, dosering, valg av kirurgisk prosedyre eller andre forhold.

Ingen forventer at hver enkelt lege skal ha kunnskap om alle sjeldne diagnoser og konsekvensene av disse. Derimot kan det forventes at fagfolk tilegner seg kunnskap og oppsøker relevant og tilgjengelig kompetanse i møte med en sjelden pasient.

Oppfølging

Sjeldne, alvorlige, genetiske og sammensatte tilstander krever tiltak for at pasient og familie skal kunne leve best mulig med diagnosen. Når diagnosen er stilt og nødvendig medisinsk behandling igangsatt, er det oftest nødvendig med tverrfaglig tilnærming med opplæring og tilrettelegging i og utenfor hjemmet.

Referanser

- Hva er en sjelden diagnose? Helsenorge.no (2019) helsenorge.no/sjeldne-diagnoser/hva-er-en-sjelden-diagnose
- Nguengang Wakap S, Lambert D M, Olry A, Rodwell C, Gueydan C, Lanneau V, Murphy D, Le Cam Y, Rath A. Estimating cumulative point prevalence of rare diseases: analysis of the Orphanet database. *European Journal of Human Genetics*, 2019
- Når pasienten har en sjelden diagnose. Tidsskrift for den norske legeforening, 2016. tidsskriftet.no/2016/03/kommentar-og-debatt/nar-pasienten-har-en-sjelden-diagnose#reference-4
- Individuell plan og koordinator (2019). helsenorge.no/rettigheter/individuell-plan
- Rett til kontaktlege (2019). helsenorge.no/rettigheter/kontaktlege
- Komitéen for legemidler mot sjeldne sykdommer (COMP) (2019). legemiddelverket.no

Sjeldendagen

Nasjonal kompetansetjeneste for sjeldne diagnoser

Norge har vært et foregangsland i utviklingen av kompetansesentre for sjeldne diagnoser. Tilbudet ble etablert gjennom handlingsplaner for funksjonshemmede på 90-tallet, og det ble opprettet sentre som er kjent for mange i dag. Vi gir tilbud til medfødte/ arvelige sjeldne diagnoser som krever langvarige og koordinerte tjenester.

Av Linn Grimsdatter Bjørnstad, Stein Are Aksnes, Anita Senstad Wathne og Ståle Tvette Vollan, Nasjonal kompetansetjeneste for sjeldne diagnoser. Illustrasjon: Birgers oterutleie.

Kompetansesentrene i dag

Dagens ni kompetansesentre er samlet i Nasjonal kompetansetjeneste for sjeldne diagnoser (NKSD) som er en del av spesialisthelsetjenesten, og finansiert med øremerkede midler over statsbudsjettet. Nasjonal kompetansetjeneste for sjeldne diagnoser gir tilbud til medfødte/ arvelige sjeldne diagnoser som krever langvarige og koordinerte tjenester. Vi skal bidra til at personer med sjeldne diagnoser får et likeverdig, helhetlig og individuelt tilpasset tilbud i livsløps-perspektiv.

Målgruppene for kompetansetjenesten er den enkelte med en sjelden diagnose, pårørende og fagpersoner i hjelpeapparatet.

Hvilke tilbud gis?

Kompetansesentrene bygger og formidler kunnskap om diagnosene de har ansvar for gjennom blant annet forskning og utviklingsarbeid, og kurstilbud for pasienter, deres familier og hjelpeapparatet. Sentrene gir også råd og veiledning til lokalt hjelpeapparat. Tilbud og tjenester fra kompetansesentrene skjer typisk uten henvisning, og omfatter medisinske, sosiale, psykologiske og pedagogiske forhold. Kompetansetjenesten ivaretar diagnosegrupper som ikke har tilbud på et av kompetansesentrene via Sjelden-telefonen.

Brukermedvirkning

Brukermedvirkning har sterke historiske røtter i sjeldenfeltet. Erfaring viser at brukermedvirkning gir treffsikre tjenester og økt kunnskap. Brukermedvirkningen i kompetansetjenesten er organisert i en faglig referansegruppe og senterråd for hvert av kompetansesentrene. Der bidrar brukerne i evaluering av dagens tilbud og planlegging av fremtidig retning for kompetansesentrene. Det siste året har vi lagd opplæringsmaterieell for å trygge partene i sine roller og optimalisere brukermedvirkningen.

Å skape møteplasser for brukere (pasienter), og mellom brukere og fagfolk, er en viktig oppgave og rolle for oss. Kompetansetjenesten og bruker-

organisasjonene vi samarbeider med er gode kunnskapskilder og diskusjonspartnere.

Norge får en sjeldenstrategi

Helse- og omsorgsdepartementet har gitt Helsedirektoratet i oppdrag å lage utkast til en nasjonal strategi for sjeldne diagnoser. Arbeidet skal skje i samarbeid med bruker- og fagmiljø, og starter i 2019.

Visjonen vår er å gjøre det sjeldne mer kjent gjennom økt kunnskap og samarbeid.



Ressurser

Kompetansesentrene for sjeldne diagnoser

- Frambu kompetansesenter for sjeldne diagnoser: frambu.no
- Nasjonalt kompetansesenter for porfyrisykdommer: napos.no
- Nasjonalt kompetansesenter for sjeldne epilepsirelaterte diagnoser: oslo-universitetssykehus.no/nk-se
- Nevromuskulært kompetansesenter: unn.no/nmk
- Nasjonalt kompetansesenter for nevrouviklingsforstyrrelser og hypersomnier: www.nevsom.no
- Norsk senter for cystisk fibrose: oslo-universitetssykehus.no/nscf
- Senter for sjeldne diagnoser: sjeldnediagnoser.no
- TAKO-senteret - Nasjonalt kompetansesenter for oral helse ved sjeldne diagnoser: tako.no
- TRS kompetansesenter for sjeldne diagnoser: sunnaas.no/trs

Norsk register for sjeldne diagnoser

- Det nyopprettede Sjeldenregisteret (sjeldenregisteret.no) blir viktig for å opparbeide oversikt over sjeldne diagnoser i Norge.
- Registeret vil kunne brukes til å identifisere pasienter som kan være aktuelle for å delta i kliniske studier.
- Oppstart av pilot i 2019.

Orphanet – informasjonsportalen for sjeldne diagnoser

- Kunnskapsdatabasen Orphanet (orpha.net) har den største samlingen av informasjon om sjeldne diagnoser. Du finner blant annet opplysninger om spesifikke diagnoser, ekspertmiljøer, pasientorganisasjoner, gener og legemidler.
- Orphanet tilbyr et eget kodeverk for sjeldne diagnoser. Hver enkelt diagnose har en unik numerisk identifikator, ORPHAkode. Spesifikk koding med ORPHAkoder er nødvendig for synlighet og sporbarhet av sjeldne diagnoser og er egnet i klinisk sammenheng og forskning.

E-læring på Sjelden.no

- Sjelden.no er en fag-til-fag læringsportal for fagpersoner og tjenesteytere med behov for kunnskap om sjeldne diagnoser.
- Her finner du kvalitetssikrede nettkurs, videoer, podkaster og andre læringsressurser
- Ressursene er gratis og tilgjengelige for alle

Diagnosetekster på Helsenorge.no

- Inneholder oppdatert liste over de sjeldne diagnosene med kompetansesentertilbud (helsenorge.no/sjeldnediagnoser).
- Her får pasienter og pårørende enklere forklart symptomer, årsaker og videre informasjon og behandling

Ring Sjeldentelefonen 800 41 710

- Fagpersoner, pasienter og pårørende kan ringe oss for å få informasjon og råd.
- Generelle henvendelser uten sensitiv informasjon besvares på sjeldne-diagnoser@ous-hf.no

Referanser

- Nasjonal kompetansetjeneste for sjeldne diagnoser, OUS (2019), oslo-universitetssykehus.no/sjeldnediagnoser
- www.regjeringen.no/no/tema/helse-og-omsorg/sykehus/innsikt/nasjonale-tjenester/id614574

Når mor og far kan mer enn legen

Å få et barn med en sjelden diagnose kan snu opp ned på livet. Forventningene til og planene omkring det å få et barn forandres. Ofte innebærer en sjelden diagnose usikkerhet og frykt. Hyppig kontakt med helsevesenet blir en del av hverdagen for mange. Paidos har spurt foreldrene til tre barn med sjeldne diagnoser om erfaringer, og hvordan de ønsker å bli møtt av vakthavende barnelege.

Av: Signe Hatteland, Paidos-reaksjonen og LIS i pediatri ved Stavanger Universitetssjukehus



Matheo vil ut og leke som alle andre barn, men han er helt avhengig av å få regelmessige måltid. Foto: Mor.

Mammaen til Matheo (4)

Matheo ble alvorlig syk like etter fødselen. Han var slapp, klarte ikke å suge fra brystet og fikk hypoglykemi. På nyfødt-intensivavdelingen trodde legene først at det lave blodsukkeret skyldtes at han var liten for gestasjonsalder. Diagnosen metylmalonsyreemi fikk han da svaret fra nyfødtscreeningen kom ved seks dagers alder. Da var han så syk at foreldrene ikke visste om han kom til å overleve. Heldigvis klarte Matheo seg. Nå har han blitt fire år og viser god utvikling. Han har brukt noe lenger tid enn jevnaldrende på å lære seg ulike ferdigheter, og har fremdeles motoriske utfordringer. Med tida har han blitt flink til å prate. Han spiser lite gjennom munnen, og ernæres via knapp på magen.

Hvordan ønsker dere å bli møtt av vakthavende barnelege?

Vi er veldig fornøyd med de faste legene som følger og kjenner oss. Vakthavende barnelege har ikke alltid like mye kompetanse om sykdommen, og det er naturlig. Vi ønsker å bli møtt med forståelse for at vi har mye kunnskap om barnet vårt og sykdommen. Legene er flinkere enn oss på mange medisinske ting, og vi tror ikke de kan lite selv om de må spørre oss om enkelte ting. Vi ønsker også å føle oss trygge på at vakthavende kontakter de faste legene hans for hjelp hvis de trenger mer informasjon om sykdommen eller hans spesielle tilfelle.

Hvordan opplever dere å bli møtt av vakthavende barnelege?

Generelt opplever vi å bli møtt på en god måte. Noen kan mer, og noen kan mindre om sykdommen. De som ikke kjenner sykdommen, eller Matheo spesielt, tar noen ganger



Emil slutter å puste når han sovner. Derfor må han alltid passes på, og når han sover må han være koblet til respirator. Foto: Geir Ingar Egeland.

andre avgjørelser enn det legene som kjenner oss ville gjort. De fleste tar seg tid til å lese i journalen og til å lese om sykdommen, og forstår alvoret. Vi har aldri opplevd å ikke bli tatt seriøst. Vakthavende spør oss gjerne om hva vi tror selv, og dersom vi er usikre og ikke føler oss trygge, tar de avgjørelsen for oss eller lager en plan sammen med oss.

Er dere mye innom sykehuset akutt?

Det siste året har Matheo vært mye frisk, og tålt forkjølelser bedre. Han kaster lett opp ved slimdannelse, og da må vi passe på. Fram til han ble 2 år var vi hyppig innlagt, omtrent 5 ganger i året. Vi har endt opp med å være innlagt hver jul siden han ble født.

Hva er deres største frustrasjon når dere innser at dere må akutt til barneavdelingen? Er det noe spesielt vi bør bli bedre til?

De største frustrasjonene er nok når vi må vente mye, for eksempel på å få rom. Siden han kaster mye opp, må vi isoleres, og da blir vi heldigvis ofte prioritert. To-tre ganger har vi måttet bo på mottaksrommet, fordi ingen andre rom har vært ledige. Sykepleierne er gode til å forsøke å tilrettelegge for at det skal fungere bra likevel. Ellers oppstår frustrerende situasjoner gjerne i helger og i ferier. Da vet ikke alltid de som er tilstede like godt hva som er viktig for Matheo, hva som må prioriteres og haster. Vi blir frustrert når det blir lange opphold mellom måltider, noe han kan bli alvorlig syk av. Vi forventer ikke at alle kan alt om dietten hans, og etterhvert har vi lært oss å ta med en del av det han trenger selv, slik at behandlingen kan igangsettes frem til sykepleierne finner det han trenger.

Stort sett er de vi møter positive, og vi opplever å få mye god hjelp. I starten trodde vi at det skulle gå veldig dårlig med Matheo. Det gleder oss veldig at det til at det nå går bedre enn forventet. Legene gleder seg sammen med oss, og det er veldig kjekt.

Mammaen til Emil (2,5)

Foreldrene til Emil gikk gjennom et helt normalt svangerskap. Men etter fødselen pustet Emil dårlig og ble tatt ut av fødestua med det samme. Ingen på nyfødtintensiv kunne svare på hvorfor han ikke pustet. Utredning og testing gikk litt over hodet på foreldrene. Ingen turde å love dem at de kom til å få ta med gutten sin hjem, og verden raste sammen da de fikk diagnosen kongenitalt sentralt hypoventilasjonssyndrom. Mor til Emil minnes godt denne følelsesladde og spesielle tida. I dag fungerer Emil fint, og følger normal psykomotorisk utvikling. Foreldrene håper at han snart kan begynne barnehage. Han kommer til å måtte ha helsepersonell tilstede hele tiden for å passe på at han ikke stopper å puste. Familien har nattevakt hjemme for at foreldrene skal få sove. Ellers må de selv være på vakt hele tiden, og har blitt gode til å håndtere mini-intensivstua som er blitt en del av hjemmet.

Hvordan ønsker dere å bli møtt av vakthavende barnelege?

Det hadde betydd mye for oss om mottakende lege hadde brukt litt tid på å lese seg opp før vi kommer. Det er belastende og sårt å gang på gang måtte fortelle om Emils tilstand. Vi har flere ganger blitt usikre på om legene har forstått hva Emils diagnose innebærer. Å bli møtt av en forberedt barnelege gjør oss tryggere på behandlingen de anbefaler.

“

Når du er forelder og barnet er alvorlig sykt, og du ser alt som blir gjort uten å forstå det helt, blir du veldig usikker og utrygg. Noen ganger måtte vi spørre flere ganger for å få svar på hva som skjedde. Kanskje visste ikke legen selv?

Tro meg, vi har stor forståelse for at legen ikke kan mye om Emils sjeldne tilstand. Vi ønsker derfor å bli møtt av leger som hører på oss foreldre, og tar inn over seg informasjonen vi gir. Vi kan mye om Emils sykdomsbilde og behovene hans, og ønsker å bli med i prosessen, tankerekkene og beslutningene som tas. Når vi forstår hva og hvorfor ting skjer, er det lettere å dra hjem og fortsette med behandlingen der. Møte med slike leger gjør oss foreldre gode!

Hvordan opplever dere å bli møtt av vakthavende barnelege?

Opplevelsene er så utrolig forskjellige at det er vanskelig å svare. Det er individuelle forskjeller fra lege til lege, både på godt og vondt. Mange er veldig gode, ydmyke og åpne for sjeldenheten. De ser Emil, hører på oss og kartlegger hva som er hans behov her og nå. Vi setter stor pris på at de bruker ekstra tid på å finne en behandling som er tilpasset Emil, og drøfter med kolleger om de føler seg usikre. Vi har også møtt leger som har behandlet Emil som hvilken som helst annen pasient. Det har gjerne ført til at han har blitt over- eller underbehandlet. Ved et par tilfeller har vi blitt skrevet ut, for så å haste inn igjen akutt bare timer senere.

Eller det stikk motsatte: Leger som henger alle symptomer på sjeldenheten. I møte med slike leger frykter vi at grensene for hva som aksepteres flyttes på grunn av hans sjeldenhet. Da gråter mitt mammahjerte, og jeg blir oppriktig redd.

Er dere mye innom sykehuset akutt?

Heldigvis ikke så veldig ofte. Kanskje nærmere 10 ganger hittil, og kun en gang hyperakutt med ambulanse. Vi har likevel hatt utrolig mange innleggelser for å sjekke respirasjonen og CO₂-nivået hans. Vi har også vært på flere andre sykehus i forbindelse med utredningen.

Hva er deres største frustrasjon når dere innser at dere må akutt til barneavdelingen? Er det noe spesielt vi bør bli bedre til?

Det er stor forskjell på planlagte og akutte innleggelser. Når det ikke er planlagt endrer ting seg i større grad underveis. Enkelte ting forstår jeg jo at man må se an, for eksempel hvilken vei forkjølelsen tar. Men hva som vektlegges og hva som er målet virker veldig personavhengig.

Det forvirrer oss og gir oss en følelse av at behandlingen grunner i tilfeldigheter. Jeg kunne ønske meg mer forutsigbarhet i de akutte innleggelsene. Livet med Emil er hinsides uforutsigbart, og det skal ikke mye uforutsigbarhet til fra helseapparatet, før det blir fullstendig kaos for oss.

Ved vårt lokalsykehus føler vi oss heldige som fremdeles følges av samme lege som var på vakt ved fødselen. Det at vi har et fast holdepunkt som gir oss trygghet, gjør at vi kan tåle gangene med uforutsigbarhet bedre.

Noe annet jeg syns er viktig, er at dere leger tar dere tid i etterkant til å fortelle oss hva som skjedde i en akutt situasjon. Å forstå hendelsen og hva som er status nå, er så viktig for at vi foreldre skal klare å bygge oss opp igjen og være der for barnet vårt.

Pappaen til Mattias (2,5)

Mattias ble alvorlig syk tredje levedøgn, og legen som så ham forstod at noe var veldig galt. Han ble overflyttet til nyfødt-intensiv, hvor det ble startet behandling både med tanke på en mulig metabolsk sykdom og infeksjon. Ammoniakknivået var veldig høyt, og de ble overflyttet til Rikshospitalet. Et par dager senere kom diagnosen fra nyfødtscreeningen. Det er bare seks i hele Norge som har propionsyreemi.

Mattias er avhengig av spesialernæring resten av livet. Han får organskade på grunn av opphopning av giftstoffer i kroppen, og det kan også gi hjerneskade. Sykdommen til Mattias har vært veldig ustabil, og for snart ett år siden ble han levertransplantert. Etter dette har han ikke hatt akutte, livstruende forverringer av tilstanden. Mattias er nå snart tre år, litt forsinket motorisk og har ikke språk. Men han er en gutt med godt humør, som får god oppfølging og viser god livskvalitet.

Hvordan ønsker dere å bli møtt av vakthavende barnelege?

Vakthavende barnelege har bred generell kompetanse. Vi ønsker at legene involverer oss foreldre i forhold til hvilken behandling som er best for Mattias og hans spesielle sykdom. Han har vært gjennom mange akutte forverringer, og vi har opparbeidet oss god erfaring med hva som er mest effektivt for ham.

“

Vi ønsker å bli med i prosessen, tankerekkene og beslutningene som tas. Når vi forstår hva og hvorfor ting skjer, er det lettere å dra hjem og fortsette behandlingen.

Hvordan opplever dere å bli møtt av vakthavende barnelege?

Vi opplever at legene lytter til våre innspill og spør oss om råd på en fin måte. Vi har ikke hatt noen negative opplevelser med tanke på det. Nå kjenner vi tilstanden så godt, og vet hvilke prøver som må tas, hvilken behandling som skal til, og hva som er veien videre. Da han var baby, og vi ikke kjente sykdommen like godt, kunne jeg ønsket at vi fikk mer informasjon om hva som ble gjort og hvorfor, betydningen av ulike prøvesvar og veien videre.

Når du er forelder og barnet er alvorlig sykt, og du ser alt som blir gjort uten å forstå det helt, blir du veldig usikker og utrygg. Noen ganger måtte vi spørre flere ganger for å få svar på hva som skjedde. Kanskje visste ikke legen selv? Første gangen han ble skikkelig syk, klarte de ikke å behandle ham lokalt. Da ble han sendt med luftambulanse til Oslo for å få den behandlingen han trengte.

Jeg opplever nok at det også var mer usikkerhet hos legene i starten. Det var vanskelig å ta blodprøver av Mattias, og de manglet medikamenter som kunne gis intravenøst når han kastet opp. Han fikk raskt lagt inn hickman-kateter og knapp på magen, og det gjorde hverdagen

enklere både for oss og for ansatte ved sykehuset. I etterkant har vi utlukkende hatt positive opplevelser ved lokalsykehuset.

Er dere mye innom sykehuset akutt?

Ikke nå lenger. De første to årene var det ofte. I en lengre periode måtte vi inn to ganger i uka, fordi han ikke klarte å holde på medisinen i magen, og trengte å få det intravenøst. Etter transplantasjonen var vi ofte inne til avtalte kontroller, men så har det gått veldig bra. Nivåene av den immundempende medisinen har vært stabile. Nå går vi til fast kontroll hver fjerde uke. Etter transplantasjonen har vi bare hatt en akutt innleggelse, men det var ikke relatert til grunnsykdommen eller transplantasjonen.

Hva er deres største frustrasjon når dere innser at dere må akutt til barneavdelingen? Er det noe spesielt vi bør bli bedre til?

Vi er utrolig godt fornøyd med oppfølgingen vi får ved lokalsykehuset, og det er ikke noe vi ønsker annerledes der. Der opplever vi en høy grad av prioritet fordi tilstanden er sjelden og alvorlig. Selv om han også får veldig god oppfølging ved Rikshospitalet, har alle noe sjeldent og alvorlig der, og man kan oppleve at han blir «en av mange».



Livet er mer stabilt etter at Mattias fikk en ny lever. Foto: Foreldre

Doctor Paediatricus privatpracticus

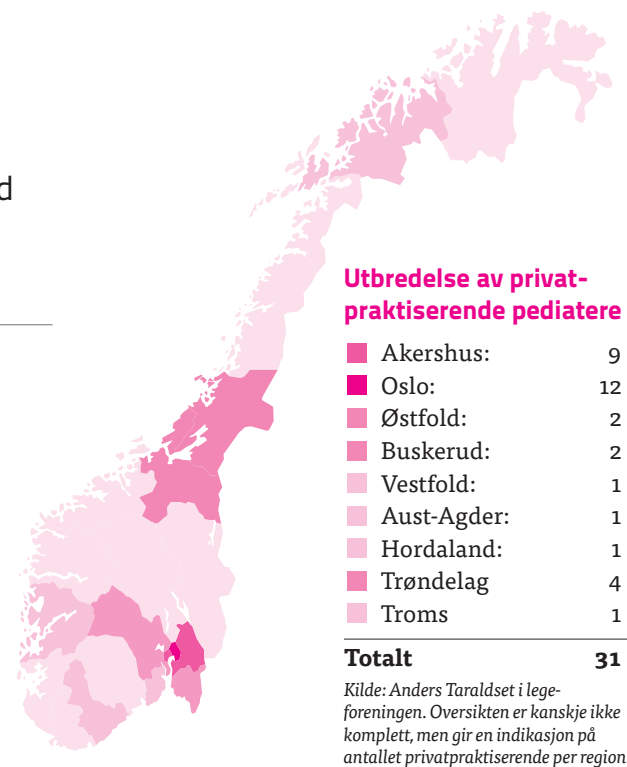
– en sjelden rase i norsk barnelegefauna

Paidos har reist på elektronisk ekskursjon ut av den trygge, sidrumpa sykehushverdagen. I det følgende beskriver vi utbredelse og levevis for privatpraktiserende spesialister representert ved tre av dem.

Av Kari Holte, Paidos-redaksjonen / Sykehuset Østfold

Vi sendte e-post til privatpraktiserende barneleger og stilte følgende spørsmål:

1. Hvordan er en typisk arbeidsuke?
2. Hva slags tilstander ser du mest av?
3. Fordeler/ulempes ved å jobbe privat sammenlignet med i sykehus?



Vibeke Fossum, Oslo Barne- og Lungelegesenter

Cand. Med. UiO 1995, spesialist i pediatri 2002. Jobbet på Vestre Viken, OUS og AHUS, avtalespesialist fra 2012.

Jeg jobber fra 08-15.30 hver dag. Vegg-til-vegg-poliklinikk, som kollega Beint Bentsen kaller det. 8-10 pasienter daglig, omtrent like mange nye og kontroller. Jeg forsøker å få flest mulig tilbake til fastlege raskest mulig. Min jobb er kartlegging og diagnostisering, slik frigjør jeg kapasitet til å vurdere nye. Annenhver fredag jobber jeg med papir og administrasjon.

Jeg ønsker å være allmennpediater, men har mest gastro, endo og nevro. Senallergisk kumelkallergi, vondt i magen, hodepine, tics, enurese, daginkontinens, obstipasjon og enkoprese.

Noen korte, noen lange, noen «for tidlig ute eller for sent ute»-barn - sjelden godt å være først eller sist for barna! Ibland dukker det opp muskellidelser og malignitet. Da er telefonlisten min gull verd! Direktenummer til barnekirurger, nevrologer, endokrinologer og gastrofolk gjør at kolleger føles nærmere enn de er fysisk. De fleste tar jo telefonen når jeg ringer - takk for det! Veldig gøy når det kommer ting jeg virkelig ikke kan. Da må jeg dukke ned i litteraturen/ pc-en, ringe kolleger og oppdatere meg. Heldigvis blir komfortsonen litt videre med tiden.

Det er mange fordeler ved å jobbe privat:

- Korte kommandolinjer, sjefen er aldri langt unna, og hun er ganske grei og ofte enig med meg når jeg vil ha fri til kongress etc.
- Ingen nattevakt eller jobbing på 17.5 eller 24.12, garantert!
- Frihet til å bestemme selv, ta barn tilbake til kontroller raskt og følge opp med telefoner. Samme lege hver gang ;)
- Lite ikke-pasientrettet arbeid sammenlignet med sykehus

Ulemper: Savn av kolleger, får ikke løst problemer over kaffetrakteren eller på vei til røntgen, ingen mikropauser på vei til møterommet, ingen faglig oppdatering i lunsjen.

Lite snekkerarbeid, ingen venfloner, spinalpunksjoner eller gastrokopier (Men har nylig leaset et ultralydapparat og skal bruke det til å måle bla resturin og rektumdiameter fremover - gøy å lære noe nytt!). Det er dyrt å være syk: Ingen vikar og får problemer med å ta igjen de tapte dagene.



Finn Greve-Isdahl, Aleris, Bergen

Cand. Med. UiB 2004, spesialist 2009, Tidligere jobbet ved helse Sør Øst, Helse Vest og Volvat.

Arbeidsuken min består av polikliniske konsultasjoner og medisinske utredninger for barn i alle aldre. Jeg bistår både foreldre og forsikring.

Jeg har en variert faglig hverdag. Jeg ser selvsagt mye hverdagspediatri, men fanger også opp en del anomalier som jeg henviser videre for prosedyrer og videre utredning. På en vanlig dag kan jeg ha problemstillinger knyttet til vekst og utvikling, observerte mulige avvik, virale og bakterielle infeksjoner, mangelsykdommer, attester og ernæring. En stor del av jobben er også informasjonsoverføring, forklaringer til både barnet og familien.

Tilbakemeldingene går på at den aller største fordelene er kontinuitet i relasjonene, kjennskap til barnet og tilgjengelighet. Jeg blir et fast punkt for familien og de slipper å forholde seg til stadig nye leger slik det ofte blir ved polikliniske konsultasjoner på sykehusene. For meg personlig er den største fordelene det å være autonom og kun drive med pasientrettet arbeid. Nedsiden er fravær av kollegaer og faglig miljø.

“

En av fordelene er korte kommandolinjer. Sjefen (meg) er aldri langt unna, hun er ganske grei og ofte enig når jeg vil ha fri til å dra på kongress.



Espen Kolsrud, Sarpsborg spesialisenter

Cand. Med. UiO 1989, spesialist i pediatri 1996. Jobbet på Sykehuset Østfold, Rikshospitalet og Haukeland, i tillegg et arbeidsopphold i Guatemala. Avtalespesialist siden januar 2004. Har fordypning i pediatrik gastroenterologi, hepatologi og ernæring, godkjenning innen kompetanseområdet allergologi og hypnoseutdanning fra Regional-BUP Oslo.

Jeg har leid kontor plass i et større medisinsk senter hvor det er andre legespesialister og også fastleger. Vi deler fasiliteter og kontorphersonale. Arbeidsdagene består naturlig nok stort sett av pasientkonsultasjoner. En ettermiddag/kveld i uka er satt av til immunterapi (allergivaksinering). Sjekking av prøvesvar, skriving av attester og annet administrativt arbeid gjør jeg fortløpende. Dersom papirarbeidet viser tegn til å hope seg opp, setter jeg av mer kontortid.

Jeg får henvist de fleste pедиатriske problemstillinger, men mest ulike luftveistilstander, mage-/ tarmproblemer, enurese, eksem og hodepine. En del av dette viser seg ofte å være sammensatte problemstillinger og funksjonelle lidelser. De fleste prosedyrer (spirometri, FeNO, tredemøllebelastning, m.fl.) gjør jeg selv. Ved spesifikk immunterapi her jeg assistanse av to sykepleiere.

Avtalepraksis gir gode muligheter til å skape sin egen arbeidsplass og -hverdag, med fleksible arbeidsdager som kan tilpasses familieliv, ferier, kurs og annet. Det gir også kontroll med egen timebok: konsultasjonsvarighet, prioritering, intervall mellom kontroller med mer. Inntekten er innsatsavhengig. Avtalepraksis er en effektiv driftsmåte målt i antall årlige konsultasjoner.

At du er sjeldan, gjer deg sjeldant interessant.

Av Signe Hatteland, Stavanger universitetssjukehus

Sjeldan kjem av det norrøne ordet *sjaldan*, opphavleg til germansk som **selda-*, som skildrar noko som er enkelt-ståande, noko som førekommer enkeltvis. I den medisinske verda er sjeldan talfesta. I Noreg er du sjeldan om du har ein diagnose som 1 per 2000 innbyggjarar eller færre har.

Men er det så sjeldan å vere uvanleg? Med tanke på at berre 2670 eller færre andre menneske i heile landet har den same diagnosen, så er det jo det. Dersom ein derimot ser på dei menneska med ein sjeldan diagnose som ei gruppe, blir det annleis. Det lever 30’000-100’000 menneske i Noreg med ein sjeldan diagnose. Til samanlikning lever det ca. 28’000 menneske med diabetes mellitus type 1 i Noreg, og ca. 30’000 menneske med epilepsi. Desse pasientgruppene opplever me jo ganske ofte å møte på i arbeidskvardagen.

Det kan vere verdtt å ha med i tankane i møte med pasientar. Dersom ein høyrer hestehovar utanfor vindauga, og ikkje kikkar etter, vil ein ikkje oppdage alle sebraene som går forbi.



Sjeldan sebra. Foto: By Stepshep - Own work, CC BY-SA 3.0, commons.wikimedia.org/w/index.php?curid=6307995

▼ Revestive «Shire Pharmaceuticals Ireland Ltd.»

C
Fordeylses- og stoffskiftepreparat. ATC-nr.: A16A X08
PULVER OG VÆSKE TIL INJEKSJONSVÆSKE, oppløsning 1,25 mg: Hvert sett inneh.: I) Hetteglass: Teduglutid 1,25 mg, L-histidin, mannitol, natriumfosfatmonohydrat, dinatriumfosfatheptahydrat. II) Ferdigfylt sprøyte med oppløsningsvæske: Vann til injeksjonsvæsker. Etter rekonstituering: 1 ml inneholder 2,5 mg teduglutid.
PULVER OG VÆSKE TIL INJEKSJONSVÆSKE, oppløsning 5 mg: Hvert sett inneh.: I) Hetteglass: Teduglutid 5 mg, L-histidin, mannitol, natriumfosfatmonohydrat, dinatriumfosfatheptahydrat, natriumhydroksid, saltsyre. II) Ferdigfylt sprøyte med oppløsningsvæske: Vann til injeksjonsvæsker. Etter rekonstituering: 1 ml inneholder 10 mg teduglutid.

Indikasjoner: Behandling av pasienter ≥1 år med kort tarm-syndrom («short bowel syndrome», SBS). Pasienten bør være stabil etter en periode med intestinal adaptasjon etter kirurgi.
Dosering: Det anbefales sterkt at preparatets navn og produksjonsnr. noteres hver gang preparatet gis til en pasient; for å opprettholde en kobling mellom pasienten og produksjonsnr. til preparatet. Behandling skal startes opp under veiledning av helsepersonell med erfaring i behandling av SBS. Behandling av barn skal startes opp under veiledning av helsepersonell med erfaring i behandling av pediatrik SBS. Behandling bør ikke startes før det er rimelig å anta at pasienten er stabil etter en periode med intestinal adaptasjon. Optimalisering og stabilisering av i.v. væske og ernæring bør være gjennomført før behandlingsstart. Klinisk vurdering bør ta hensyn til utgangspunktet og målet med behandlingen for hver enkelt pasient. Behandlingen skal avsluttes dersom en generell forbedring av pasientens tilstand ikke er oppnådd. Effekt og sikkerhet hos alle pasienter skal overvåkes kontinuerlig, iht. retningslinjene for klinisk behandling. Ved hver visitt bør legen veie pasienten, fastsette den daglige dosen som skal administreres inntil neste visitt samt informere pasienten om dette. **Voksne inkl. eldre >65 år:** Hetteglass 5 mg; 0,05 mg/kg kroppsvekt 1 gang daglig. Se tabell for injeksjonsvolum iht. kroppsvekt. Forsiktig nedtitrering av daglig dose kan vurderes hos enkelte for å optimere toleransen av behandlingen pga. uensartethet i SBS-populasjonen. Behandlingseffekten skal evalueres etter 6 måneder. Begrensede data viser at det kan ta lengre tid før enkelte responderer på behandling (dvs. de som fortsatt har sammenhengende kolon eller distal/terminal ileum). Dersom generell forbedring ikke er oppnådd innen 12 måneder, bør behovet for fortsatt behandling revurderes. Kontinuerlig behandling anbefales for pasienter som er avhengig parenteral ernæring. **Barn og ungdom <17 år:** 0,05 mg/kg kroppsvekt 1 gang daglig. Se tabell for injeksjonsvolum iht. kroppsvekt. Ved kroppsvekt >20 kg skal hetteglass 5 mg brukes. Det anbefales en behandlingsperiode på 12 uker med påfølgende evaluering av behandlingseffekten. Data ved bruk etter 12 uker ikke tilgjengelig. Se også Forsiktighetsregler. **Injeksjonsvolum iht. kroppsvekt for voksne, inkl. eldre >65 år, barn og ungdom <17 år:**

Kroppsvekt (kg)	Hetteglass 1,25 mg Injeksjonsvolum (ml)	Kroppsvekt (kg)	Hetteglass 5 mg Injeksjonsvolum (ml)
5-6	0,1	10-11	0,05
7-8	0,14	12-13	0,06
9-10	0,18	14-17	0,08
11-12	0,22	18-21	0,1
13-14	0,26	22-25	0,12
15-16	0,3	26-29	0,14
17-18	0,34	30-33	0,16
19-20	0,38	34-37	0,18
>20	Bruk hetteglass 5mg	38-41	0,2
		46-49	0,24
		50-53	0,26
		54-57	0,28

		58-61	0,3
		62-65	0,32
		66-69	0,34
		70-73	0,36
		74-77	0,38
		78-81	0,4
		82-85	0,42
		86-89	0,44
		90-93	0,46

Glemt dose: Glemt dose injiseres så snart som mulig samme dag. **Spesielle pasientgrupper:** Nedsatt leverfunksjon: Dosejustering uønskelig ved lett eller moderat nedsatt leverfunksjon. Ikke undersøkt ved alvorlig nedsatt leverfunksjon. **Nedsatt nyrefunksjon:** Dosejustering uønskelig ved lett nedsatt nyrefunksjon. Ved $Cl_{CR} < 50$ ml/minutt eller nyresykdom i sluttfasen, bør daglig dose reduseres med 50%. **Barn <1 år:** Sikkerhet og effekt ikke fastslått. Ingen tilgjengelige data. **Tilberedning/Håndtering:** Kun til engangsbruk. Oppløsningen skal ikke brukes dersom den er uklær eller inneholder partikler. Skal rekonstitueres før administrering, se pakningsvedlegg. Skal ikke blandes med andre legemidler. **Administrering:** Rekonstituert oppløsning gis som s.c. injeksjon i magen (vekslende mellom magens 1 av 4 kvadranter), ev. i låret hvis injeksjon i magen ikke er mulig pga. smerter, arrdannelse eller fortykket vev, se pakningsvedlegg. Skal ikke administreres i.v. eller i.m.

Kontraindikasjoner: Overfølsomhet for innholdsstoffene eller spor av tetrasyklinrester. Aktiv eller mistenkt malignitet. Malignitet i mage-tarmkanalen, inkl. lever- og galle systemet samt pankreas i løpet av de siste 5 årene.

Forsiktighetsregler: **Voksne:** Kolorektale polypper: Koloskopi med fjerning av polypper bør gjennomføres ved behandlingsstart. En oppfølgingskoloskopi (eller annen bildeagnostikk) anbefales i løpet av de 2 første behandlingsårene, deretter minst hvert 5. år. Basert på pasientkarakteristika (f.eks. alder, underliggende sykdom) skal det foretas en individuell vurdering av hvorvidt økt frekvens av undersøkelser er nødvendig. Dersom en polypp oppdages anbefales oppfølging iht. gjeldende retningslinjer, ved malignitet må behandling seponeres. **Gastrointestinal neoplasia, inkl. lever- og gallegang:** Ved neoplasia skal det fjernes, ved malignitet må behandling seponeres. **Galleblære og gallegang:** pankreassykdommer, tarmobstruksjon: Ved symptomer relatert til galleblære eller galleganger, ved bivirkninger som omfatter pankreas og ved gjentakende tarmobstruksjon, skal behovet for fortsatt behandling revurderes. **Overvåkning:** SBS-pasienter skal være under nøye oppfølging iht. retningslinjer for klinisk behandling. Dette inkluderer overvåkning av tynntarmsfunksjon, galleblære, galleganger og pankreas for tegn og symptomer. Ytterligere laboratorieundersøkelser foretas og passende billeteknikker benyttes, dersom indisert. **Veskeoverbelastning:** Er observert i kliniske studier. Bivirkninger relatert til veskeoverbelastning oppsto hyppigst de første 4 behandlingssukene og avtok over tid. Ved kardiovaskulær sykdom bør pasienten overvåkes mht. veskeoverbelastning, særlig ved behandlingsstart, pga. økt væskeabsorpsjon. Pasienten bør rådes til å kontakte lege ved plutselig vektoppgang, hevelser i anklær og/eller dyspné. Veskeoverbelastning kan forhindres ved vurdering av behov for parenteral ernæring til rett tid. Vurderingen bør gjøres hyppigere de første behandlingsmånedene. Hjertesvikt er observert i kliniske studier. Ved signifikant forverring av kardiovaskulær sykdom skal behovet for fortsatt behandling revurderes. **Parenteral ernæring:** Parenteral ernæring bør reduseres forsiktig og ikke seponeres brått. Pasientens væskestatus bør evalueres etter reduksjon av parenteral ernæring, og nødvendig justering foretas. **Samtidig bruk av andre legemidler:** Ved samtidig bruk av orale legemidler som krever titrering eller har et smalt terapeutisk vindu, bør pasienten overvåkes nøye pga. mulig økt absorpsjon. **Seponering:** Ved seponering bør det utvises forsiktighet pga. risiko for dehydrering. **Spesielle kliniske tilstander:** Bruk ved alvorlige, klinisk ustabile samtidige sykdommer (f.eks. kardiovaskulære, respiratoriske, renale, infeksjonse, endokrine, hepatiske, eller sykdommer i CNS) eller ved malignitet i løpet av de siste 5 årene er ikke undersøkt. Forsiktighet skal utvises. **Barn og ungdom og eldre:** Kolorektale polypper/neoplasia: Før behandlingsoppstart bør det tas prøver

for okkult blod i avføringen (FOBT) hos alle barn og ungdom, deretter årlige prøver. Før behandlingoppstart bør barn og ungdom ≥12 år og eldre gjennomgå koloskopi/sigmoidoskopi, hvis ikke dette er foretatt innenfor det siste året. Barn <12 år bør også gjennomgå prosedyren ved blod i avføringen uten kjent årsak. Koloskopi anbefales hos alle barn og ungdom etter 1 års behandling, og deretter minst hvert 5. år ved kontinuerlig behandling. **Generelt:** **Hjelpestoffer:** Inneholder <1 mmol natrium (23 mg) pr. dose, dvs. tilnærmet natriumfritt. Forsiktighet er nødvendig når preparatet administreres ved kjent overfølsomhet for tetrasyklin. **Blikkjøring og bruk av maskiner:** Tilfeller av synkope er rapportert, og slike hendelser kan påvirke evnen til å kjøre bil og bruke maskiner. **Interaksjoner:** For utfyllende informasjon om relevante interaksjoner, bruk interaksjonsanalyse. Ingen interaksjonsstudier er utført. Basert på teduglutidis farmakodynamiske effekt, er det mulighet for økt absorpsjon av legemidler som tas samtidig. **Graviditet, amning og fertilitet:** **Graviditet:** Ingen data. Bør unngås. Dyrestudier indikerer ingen direkte eller indirekte skadelige effekter mhp. reproduksjonstoksisitet. Som et forsiktighetstiltak bør bruk unngås. **Amning:** Utskillelse i morsmelk er ukjent. En risiko for nyfødte/spedbarn som ammes kan ikke utelukkes. Som et forsiktighetstiltak bør bruk unngås. **Fertilitet:** Ingen humane data. Dyrestudier indikerer ingen nedsatt fertilitet. **Bivirkninger:** Svært vanlige (≥1/10): Gastrointestinale: Abdominal smerte og distensjon, oppkast, kvalme, gastrointestinale stomikompikasjoner. Infeksjonse: Luftveisinfeksjon. Nevrologiske: Hodepine. Øvrige: Reaksjon på infeksjonsstedet. Vanlige (≥1/100 til <1/10): Gastrointestinale: Kolorektal polypp, kolostenose, flatulens, tarmobstruksjon, pankreasgangstenose, pankreatitt, tynntarmsstenose. Hjerter/kar: Hjertesvikt med stuvning, infeksjonse: Influensalignende sykdom. Lever/galle: Kolecystitt, akutt kolecystitt. Luftveier: Dyspné, hoste. Psykiske: Angst, søvnløshet. Stoffskifte/ernæring: Nedsatt appetitt, veskeoverbelastning. Øvrige: Perifert ødem. Mindre vanlige (≥1/1000 til <1/100): Gastrointestinale: Duodenalpolypp. Hjerter/kar: Synkope. Ukjent frekvens: Gastrointestinale: Gastropolypp. Immunsystemet: Overfølsomhet. Øvrige: Væskeretensjon. **Overdosering/Forgiftning:** Høyeste dose studert under klinisk utvikling var 86 mg/dag i 8 dager. Uventede systemiske bivirkninger ble ikke sett. Ved overdose skal pasienten overvåkes nøye av helsepersonell. **Egenskaper:** **Virkningsmekanisme:** Teduglutid er en analog til GLP-2, som er et peptid som utskilles av tarmens L-celler, og som øker intestinal og portal blodgjennomstrømning, hemmer utskillelse av magesyre og reduserer tarmens motilitet. Bevarer slimhinnens integritet ved å fremme reparasjon og normal vekst av tarmen ved økt høyde av villus og dybde av krypter i tarmpitelet. **Absorpsjon:** Rask T_{max} ca. 3-5 timer etter administrering ved alle doserivåer. Absolutt biotilgjengelighet 88%. **Fordeling:** Voksne: Tilsynelatende Vd 26 liter. **Halveringstid:** Terminal $t_{1/2}$ ca. 2 timer. Plasmaclearance ca. 127 ml/time/kg etter i.v. administrering, ekvivalent med GFR. Barn 1-17 år: Lavere AUC og kortere $t_{1/2}$, enn hos voksne. Clearance reduseres ved økende alder fra 1 år til voksen. **Metabolisme:** Ikke fullstendig kjent, sannsynlig følges hovedmekanismen for peptidmetabolisme. **Utskillelse:** Renalt. **Oppbevaring og holdbarhet:** Hetteglass 1,25 mg: Oppbevares i kjøleskap (2-8°C). Skal ikke fryses. Hetteglass 5 mg: Oppbevares ved høyst 25°C. Skal ikke fryses. **Etter rekonstituering:** Kjemisk og fysisk stabilitet er vist i 3 timer (hetteglass 5 mg) og 24 timer (hetteglass 1,25 mg) ved 25°C. Av mikrobiologiske hensyn bør oppløsningen brukes umiddelbart, med mindre metoden for rekonstituering utelukker risiko for mikrobiell kontaminering. Dersom den ikke brukes umiddelbart er bruker ansvarlig for oppbevaringstid og -betingelser før bruk, vanligvis ikke >24 timer ved 2-8°C, hvis ikke rekonstituering er utført under kontrollerte og validerte aseptiske forhold. **Sist endret:** 07.02.2018. **Basert på SPC godkjent av SLV:** 01/2018 (1,25 mg), 12/2017 (5 mg) **Pakninger og priser:** 1,25 mg: 1 sett (28 hettegl. m/pulver + 28 ferdigfylte sprøyter m/oppløsningsvæske) kr 10476790. Varenummer 158153. 5 mg: 1 sett (28 hettegl. m/pulver + 28 ferdigfylte sprøyter m/oppløsningsvæske) kr 214438,60. Varenummer 463088.

Innehaver av markedsføringstillatelsen
Shire Pharmaceuticals Ireland Limited

Tenk å være så bundet.

Er det mulig å redusere byrden for pasienter med kort tarm-syndrom som får parenteral ernæring?

Ja, Revestive (teduglutid) gjør det mulig for opptil drøyt 6 av 10 pasienter.^{1*}



Kontraindikasjoner:

Overfølsomhet for innholdsstoffene eller tetrasyklin. Aktiv eller mistenkt malignitet. Malignitet i magetarmkanalen, inklusiv lever- og galle systemet og pankreas i løpet av de siste fem årene.

* To studier viser at 48,8 % - 62,8 % av pasientene reduserer sitt parenterale ernæringsvolum med mellom 20 % - 100 % per uke (p=0,002).¹

Revestive er indisert for behandling av pasienter > 1 år med kort tarm-syndrom («short bowel syndrome», SBS). Pasienten bør være stabil etter en periode med intestinal adaptasjon etter kirurgi.¹

▼ Dette legemidlet er underlagt særlig overvåkning for å oppdage ny sikkerhetsinformasjon så raskt som mulig. Helsepersonell oppfordres til å melde enhver mistenkt bivirkning til RELIS via skjema (www.legemiddelverket.no/meldeskjema).

Ref: 1. Revestive (teduglutide) Revestive SmPC, Avsnitt 5.1. Feb 2018.

C-APROM/NO//0358 June 2018

Shire
www.shirenorger.no

Revestive
teduglutid

Vi må snakke om sex!

Unge funksjonshemmede har i prosjektet *Sex som funker* avdekket at fagpersoner som jobber med ungdom som har nedsatt funksjonsevne og kronisk sykdom mangler kompetanse om hvordan de skal ta opp seksualitet, og om hvordan de kan henvise videre til aktuelle fagpersoner. De har laget et e-læringskurs om seksuell helse hos unge med funksjonshemming, som kan være nyttig for barneleger.

Av Karianne Tøsse, Ahus. Illustrasjon: Julia Tøsse Pihlstrøm

Kan barneleger nok om seksualitet, og snakker vi med ungdomspasientene om dette? Leder for prosjektet, Anette Remme, svarer på noen spørsmål om temaet.

Snakker barneleger nok med ungdom om seksuell helse?

Det hadde vært spennende å gjøre en større studie for å svare på dette spørsmålet. Vi vet at mange føler seg godt ivaretatt på barneavdelingen, og at overgangen til voksenavdelingen føles brå. Det er viktig med barneleger som ser hele pasienten og forklarer ting på en forståelig måte. Likevel tror jeg at barneleger kan bli mye flinkere til å snakke konkret om seksualitet. Ungdommene vi intervjuet i prosjektet *Sex som funker* forteller at de sjelden får anledning til å snakke om seksuell helse. Enkelte har opplevd å ikke bli tatt seriøst og å ikke få svar når de tar mot til seg og stiller spørsmål. Flere ungdommer opplever at det blir mye fokus på diagnose og behandling, mens de selv er svært opptatt av følelser, kropp, kjønn og relasjoner. Ett av sitatene fra rapporten var: «Jeg har opplevd at man blir behandlet som en kropp, og ikke som et menneske».

Hvorfor tror du det er sånn?

Legene og medisinstudentene vi har snakket med forteller at de har lært lite om seksuell helse. I helsevesenet er det generelt behov for mer kompetanse og trening i hvordan man kommuniserer om seksuell helse på en god måte. Det er også viktig at seksuell helse får høyere prioritet politisk og i helseforetakene, slik at det settes av ressurser til kompetanseheving og til å utarbeide gode rutiner.

Har du noen råd til barneleger om hvordan de ta opp temaet på konsultasjonene?

Det første rådet er å bli kjent med ditt eget forhold til seksuell helse. Hva kan du om temaet? Hvilke verdier og erfaringer har du selv? Det er viktig å ha et avklart forhold til

seksualitet, og å øve på hvordan man snakker om seksualitet i en profesjonell rolle. Det er lurt å vite hva man er trygg på å snakke om, og når man skal henweise videre til andre. Så lenge man er ærlig om hva man kan og ikke kan, så aksepterer ungdom at de ikke får svar på alt de lurer på. Ved å vise at du tar seksuell helse på alvor og gi tillatelse til å snakke om det, kan du bidra til å at det blir lettere for ungdommene å snakke om seksualitet med venner, stille spørsmål på en av de mange chattetjenestene som finnes, eller oppsøke en helsesykepleier.

Det andre rådet vil være å lytte. Ofte har ungdom mange gode refleksjoner om sin egen seksualitet, men behov for noen å luften dem med. Ofte har de også svarene selv på hva de trenger av tilpassing og hjelpemidler. Ved å være nysgjerrig og åpen kan vi lære mye av slike samtaler. Det er viktig å huske på at det er et stort mangfold innen hvordan vi opplever seksualitet og kjønn. Det handler om å finne ut hva som passer for den enkelte. Våre undersøkelser har vist at mange opplever fordommer som en større utfordring enn det å ha en kropp og en seksualitet som bryter med normene. Derfor er det viktig at helsepersonell ikke er fordomsfulle. Prøv å ikke anta hvem som er heterofil, hvem som er seksuelt aktiv eller hvem som ønsker seg barn osv. Still heller åpne spørsmål.

Hvor tidlig bør vi begynne å snakke om seksualitet?

Man bør snakke med barn om seksualitet fra de er små. WHO definerer seksualitet som en grunnleggende del av det å være menneske, og det henger tett sammen med vår psykiske og fysiske helse. Seksualiteten vår påvirker hvordan vi har det med oss selv og hvordan vi knytter oss til andre mennesker. Det handler om følelser og identitet. Legger man et godt grunnlag ved å snakke åpent om hvordan det oppleves å leve med en kropp som er kronisk syk fra barnealder, blir det også lettere å snakke om tema som pubertet, fertilitet, selvbylde, kroppspress og seksuelle problemer når de blir eldre. Det er svært individuelt hvor tidlig man blir opptatt av seksuell helse, men mange barn med kroniske sykdommer begynner



å tenke på at de kanskje aldri vil få en kjæreste eller familie lenge før helsepersonell snakker med dem om seksualitet.

Hvem syns du har ansvaret for å snakke om seksuell helse med ungdom med kronisk sykdom? Hvorfor?

Alle som jobber med ungdom bør være gode forbilder gjennom å vise trygghet på seg selv, og å formidle at alle er bra nok som de er. Et av de vanligste spørsmålene ungdom har om seksualitet og kropp er «er jeg normal?». Alle voksne kan ta ansvar for å forklare normalitetsbegrepet til ungdom, og fortelle om det store mangfoldet som finnes.

Helsepersonell som jobber med ungdom som har kroniske sykdommer har et ekstra ansvar for å følge opp hvordan somatisk sykdom kan påvirke den seksuelle og psykiske helsen. Barneleger har ansvar for å gi god informasjon om hvordan medisiner eller annen behandling kan påvirke seksuell lyst, ereksjon, overskudd, førlighet, bevegelighet og andre ting som er viktig for en god seksuell helse. Det er dessverre mange som tror de er alene om et problem som egentlig kan knyttes til diagnosen eller behandlingen de har, fordi de ikke er godt nok informert om vanlige plager. I tillegg kan en lege henvise videre til andre i helsevesenet. En fysioterapeut kan jobbe med bevegeligheten i kroppen for å klare f.eks. å skifte posisjon i senga. En ergoterapeut kan hjelpe til med å finne seksualtekniske hjelpemidler eller andre hjelpemidler som gir en bedre seksuell helse. Noen kan også ha behov for samtaler med en sexolog eller psykolog, mens andre kan finne god støtte i helsesykepleier.

Kurset finner du her: <https://ungefunksjonshemmede.no/ressurser/kurs/seksomfunker/>

Anette Remme:



Anette er prosjektleder for seksuell og psykisk helse i Unge funksjonshemmede. Siden 2016 har hun har jobbet med prosjektet *Sex som funker*, en kartlegging av kronisk syke og funksjonshemmede unges erfaringer med seksuell helse, og med informasjonstilbud i helsevesenet. Prosjektet har resultert i en rapport og et e-læringsverktøy med råd til helsepersonell om hvordan de kan snakke om seksuell helse med pasienter. I 2019 jobber hun med formidling av funn fra *Sex som funker*, i tillegg til et nytt kartleggingsprosjekt ved navn *Hva skal jeg si?*. Sistnevnte ser nærmere på hvilke hjelpemidler unge med nedsatt funksjonsevne og kronisk sykdom trenger for å ha en bedre seksuell helse, og hvordan de kan finne fram til disse.

ungdomssamtalen

Mange av oss har sittet på poliklinikken og følt seg bekymret og motløs når en av ungdomspasientene våre ikke følger behandlingen eller velger en måte å leve på som vi vet går utover helsa. Hvorfor følger ikke denne ungdommen behandlingen? Skjer det noe i pasientens liv som har betydning for om han eller hun klarer å ta medisiner, komme til time eller ta gode helsevalg? Er det noe jeg som barnelege kan gjøre?

Av Karianne Tøsse, Ahus. Foto: Akershus universitetssykehus



Den strukturerte samtalen

På Ahus har vi de siste 1.5 årene hatt tilbud om en strukturert helsesamtale til ungdommer over 12 år, nettopp som et verktøy vi kan bruke for å systematisk kartlegge flere aspekter ved livet til ungdom med kronisk sykdom. Vi ønsker å avdekke forhold som kan ha betydning for deres fysiske og psykiske helse, og som kan være med på å påvirke deres mulighet til å følge behandlingen. Dette verktøyet har vi kalt *Ungdomssamtalen*.

I ungdomsmedisinske fagmiljøer internasjonalt har strukturerte ungdomssamtaler vært anvendt en god stund. Det finnes ulike varianter av disse samtalene. HEADSSS, et psykososialt intervjukjema, blir hyppig brukt. Spørsmålene omfatter utvalgte temaer (Home, Education, Activities, Drugs, Sex, Suicide, Saftety), og kan brukes ved alle konsultasjoner eller samtaler med ungdom.

På sengepost og poliklinikk

På Ahus har pasienter så langt primært fått tilbud om å gjennomføre Ungdomssamtalen når de er innlagt på post. Målgruppen har først og fremst vært ungdommer med kroniske sykdommer, men samtalen kan være nyttig også for andre unge pasienter. Sykepleierne har fått spesiell opplæring i å gjennomføre denne samtalen. De siste månedene har også sykepleierne på poliklinikken og barnehabiliteringen blitt inspirerte til å bruke samtalene poliklinisk, og som en del av overgangsforløpene vi har innført på Ahus.

Formålet med samtalen er å kartlegge ulike områder av ungdommenes liv slik at vi kan fange opp om de har behov for støtte og mer informasjon for å ta gode helsevalg, behov for tettere oppfølging av sykepleiere eller leger, kontakt med helsesøster eller videre hjelp hos for eksempel BUP eller barnevern.

Dialog og selvbestemmelse

Vi snakker med ungdommene om taushetsplikt og rettigheter. Temaene som gjennomgås, er familie, sosialt nettverk, skole, fritid, kostvaner, søvn, eliminasjon, rusmidler, seksualitet, psykisk helse og trygghet. Vi opplever at strukturerte samtaler sikrer at vi dekker alle disse viktige temaene. Så langt har vi bare fått positive tilbakemeldinger fra de som har takket ja til samtalen. De får selv velge om de vil svare på alle spørsmålene, og kan også være med på å påvirke hva som skal stå i journalen. Vi opplever at ungdommene føler at de blir sett, og at vi åpner opp for dialog med helsepersonell om mange ulike temaer.

Bygger grunnmur for videre helsehjelp

I en betydelig andel av samtalene fanger vi opp utfordringer hos den enkelte som kan møtes med målrettede tiltak. Vi tror også at det å introdusere sentrale temaer gjør det enklere å ta opp potensielt sensitive spørsmål senere, for eksempel seksualitet.

Erfaringene med Ungdomssamtalen så langt har vært veldig positive. En liten spørreundersøkelse blant sykepleierne i etterkant av samtalene viser at de fleste deltakerne er over 16 år gamle, og at de hyppigste diagnosegruppene er inflammatorisk tarmsykdom, diabetes og intoksikasjon. Sykepleierne opplever at samtalene er nyttige for begge parter, og at ungdommene er veldig fornøyde.

Vi kommer til å arbeide videre med å utvikle Ungdomssamtalen på Ahus og innføre den som et tilbud for alle ungdommer som kommer til avdelingen vår. Dersom andre sykehus vil benytte Ungdomssamtalen, er det bare å ta kontakt.

Injeksjonsbehandling diabetes

Ny nål fra Novo Nordisk



NovoFine® Plus
4 mm nål

Ny NovoFine® Plus nål¹:

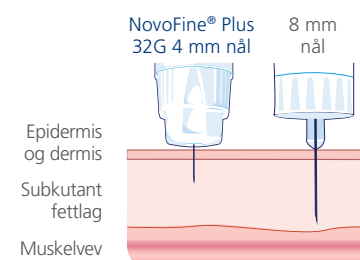
- Lengde – 4 mm
- Tykkelse – 32G
- Tynnere nålevegg – større indre diameter
- Nålen passer til ferdigfylte penner og flergangspenner til diabetesbehandling fra Novo Nordisk, og i tillegg passer den til blant annet følgende penner fra andre leverandører: KwikPen®, SoloStar®, HumaPen® og KlikStar®.*

*Oversikt over alle kompatible penner finnes på esken/pakningen

Hvorfor?

Ultra-kort og ultra-tynn nål

Nåler med 32G er assosiert med mindre ubehag sammenlignet med nåler med større diameter.² 4 mm nåler reduserer risikoen for intramuskulære injeksjoner sammenlignet med lengre nåler.³ 4 mm lengde er egnet for subkutan injeksjon uavhengig av BMI.⁴



Økt gjennomstrømming

Nåler med større indre diameter gir økt gjennomstrømming og dermed mindre behov for trykkraft ved injeksjon⁵

Dette er et CE-merket medisinsk utstyr.

Referanser: 1. <https://www.novonordisk.com/patients/diabetes-care/pens--needles-and-injection-support/NovoFinePlus.html> (lest 07.10.2019) 2. Arendt-Nielsen L, Egekvist H, Bjerring P. Pain following controlled cutaneous insertion of needles with different diameters. *Somatosens Mot Res.* 2006;23(1-2):37-43. 3. Birkbaek NH, Solvig J, Hansen B et al. A 4-mm needle reduces the risk of intramuscular injections without increasing backflow to skin surface in lean diabetic children and adults. *Diabetes Care.* 2008;31(9):e65. 4. Frid A, Hirsch L, Gaspar R, et al. New injection recommendations for patients with diabetes. *Diabetes Metab.* 2010;36(Suppl 2):S3-S18. 5. Siegmund T, Blankenfeld H, Schumm-Draeger PM. Comparison of usability and patient preference for insulin pen needles produced with different production techniques: "thin-wall" needles compared to "regular-wall" needles: an open-label study. *Diabetes Technol Ther.* 2009;11(8):523-528.

Rett til helseundersøkelse for barn i barnevernet

Det er godt dokumentert at barn som opplever dårlige oppvekstvilkår ofte har utfordringer knyttet til både somatisk og psykisk helse. I høringssvar til ny barnevernlov har Barneombudet foreslått å innføre pliktig helseundersøkelse av barn ved plassering utenfor hjemmet.



Av Barneombud Inga Bejer Engh

Tidligere i år kom regjeringen med forslag til ny barnevernlov. Den inneholder mange gode punkter, men har også noen mangler for å ruste barnevernet til å ivareta de barna som har behov for hjelp.

Et av forholdene jeg har vært opptatt av, er at at det i dag ikke er rutine at barns helse undersøkes i forbindelse med en plassering utenfor hjemmet. Dette fører til at barnevernet ofte mangler helt vesentlig informasjon om barnet.

En av de viktigste oppgavene til barnevernet er å gi god og riktig omsorg til barn som av ulike grunner ikke lenger kan bo hjemme. For å kunne gi trygg og tilpasset omsorg, er barnevernet avhengig av kunnskap om barnets helse, i tillegg til andre behov.

Disse barna er en sammensatt gruppe. En del har større utfordringer på mange områder i livet enn andre barn. Flere sliter med å mestre skole og utdanning, og det er stor forekomst av både somatiske og psykiske helsevansker. To store forskningsprosjekt (Jozefiak m.fl. 2015, og Lehmann m.fl. 2013) har avdekket at barn i fosterhjem og på institusjon har høy forekomst av psykiske lidelser som de ikke får hjelp til å håndtere. De har også ofte fått dårligere oppfølging enn andre når det gjelder mat, hygiene, tannhelse, somatiske helseundersøkelser og oppfølging etter eventuelle skader.

I Barneombudet jobber vi nå med et prosjekt som undersøker situasjonen for barn som bor på barnevernsinstitusjon. Funn fra samtaler med fagpersoner, samtaler med ungdom og innsyn i enkeltsaker bekrefter utfordringen: Barnas somatiske helse, psykiske helse og kognitive utvikling har ikke blitt tilstrekkelig undersøkt.

Mer kunnskap kan hindre flyttinger

Vi vet også at mange barn opplever gjentatte utilsiktede flyttinger mens de er under offentlig omsorg, både i fosterhjem og på institusjon. Jeg har truffet barn i barnevernet som har flyttet opp til åtte ganger mellom institusjoner og fosterhjem. Mange av barna er relasjonsskadet som følge av dårlig omsorg i hjemmet. Stadige flyttinger forverrer skadene og flyttingen gjør at de ikke får den stabile og trygge tilværelsen som de trenger. En bedre undersøkelse av helsen før plassering vil gi omsorgspersoner mer kunnskap om barnets særlige behov, som igjen vil kunne føre til færre flyttinger.

Behov for lovregulering

På bakgrunn av dette har jeg foreslått at det i ny lov inntas en plikt for barneverntjenesten at barnet får en undersøkelse av somatisk og psykisk helse ved plassering utenfor hjemmet. Tilsvarende må barnet ha en rett til en slik undersøkelse overfor helsetjenesten. En liknende lovbestemmelse har blitt innført i Sverige i 2017. Den svenske barneverntjenesten er pålagt å melde behov for helseundersøkelse ved plassering utenfor hjemmet til helsemyndighetene. Helsetjenesten har ved lov fått en tilsvarende plikt til å tilby en slik undersøkelse uavhengig av hva som følger av annen helselovgivning. Her bør vi lære av svenskene.

Viktig med trygghet og ro

Om helseundersøkelsen av barn i barnevernet skal fungere er det viktig at den utføres på en god, trygg og rolig måte. Dette er ofte barn som har fått en vanskelig start på livet. Undersøkelsen bør skje i tett dialog med barnet eller ungdommen, og det er viktig å forklare barnet grundig hva som skal skje. Barnets ønsker for hvordan undersøkelsen skal gjennomføres, bør imøtekommes så langt dette er mulig og forsvarlig. Barnet bør også få lov til å ha med seg en voksenperson eller søsken som de stoler på og har tillit til.

Kommentar fra barnelegeforeningens leder, Elisabeth Selvaag

Barnelegeforeningen ble invitert til et møte med Barneombudet for å diskutere forslaget over, blant annet hvordan en slik ordning skulle kunne fungere i praksis. Vi var representert ved Mia Myhre som er leder i interessegruppen for sosialpediatri, og undertegnede.

Barnelegeforeningen ser behovet, og støtter forslaget om å

få på plass et system som sikrer mer kunnskap om helse og utvikling hos barn som tas ut av hjemmet. Vi er imidlertid også opptatt av at slike helseundersøkelser ikke må påføre barn som allerede er i en sårbar situasjon unødig stress. Det er foreløpig ingen konkrete planer for hvordan tjenesten skal organiseres. Barneombudet skal ha møter med flere aktører. Barnelegeforeningen blir med i det videre arbeidet.

NUTRICIA
LIFE-TRANSFORMING NUTRITION

NEOCATE JUNIOR

– FORDI ERNÆRINGSBEHOVET VOKSER MED BARNET

Nye Neocate Junior – alderstilpasset, aminosyrebasert ernæring for barn over 1 år med kumelkallergi eller multimatvareallergi.

- ✓ Ernæringsprofil tilpasset barnet i vekst
- ✓ Tre gode smaker for bedre compliance¹ og variasjonsmulighet
- ✓ Fleksibel - kan brukes både som tilskudd og eneste ernæring



Neocate Junior erstatter Neocate Active og Neocate Advance i løpet av siste kvartal i 2019. Finnes i smakene nøytral, vanilje og jordbær. Mer informasjon om Neocate og våre øvrige produkter finner du på kumelkallergi.no og nutricia.no.

Nutricias produkter er registrerte næringsmidler til spesielle medisinske formål og skal brukes i samråd med helsepersonell.

Referanse: 1. Miraglia M et al. Ital J Pediatr. 2015; 41(4)

Nutricia Norge AS | Tlf. +47 23 00 21 00 | e-post nutricia@nutricia.no | www.nutricia.no

NUTRICIA
Neocate
Junior

Å leve med en sjelden sykdom

Mitt navn er Nikita, og jeg fylte nylig 18 år. Jeg ser på meg selv som en engasjert, viljesterk og sta person. Jeg vet rett og slett ikke hvordan man skal gi slipp, eller når man skal innse at nok er nok. Dette er grunnen til at jeg i det hele tatt lever i dag.

Av Nikita Amber Abbas, Nestleder i Ungdomsrådet for Oslo universitetssykehus. Foto: Privat

Jeg har osteogenesis imperfecta, i tillegg til en ukjent muskelsykdom. Fordi genfeilen jeg har er så sjelden, var jeg feildiagnostisert i 16 år. Diagnosen min fikk jeg etter at det i 2015 ble publisert en artikkel hvor det sto at en mutasjon i SPARC-genet kan føre til beinskjørhet. Det er bare jeg, lillesøsteren min og to andre på verdensbasis registrert med denne genfeilen. Jeg er den eldste av oss, det vil si at jeg ikke kan se til og sammenlikne meg med noen eldre, og heller ikke spørre om ting jeg lurer på. Har det å ha en sjelden sykdom endret meg som person? Absolutt, men det definerer ikke hvem jeg er.

Opp gjennom har jeg alltid blitt fortalt at jeg ikke skulle håpe så mye. Ikke håpe på å overleve til jeg blir 15 år, ikke håpe på et relativt normalt liv, ikke håpe på å gå normalt. Fordi legene ikke ville gi meg falske forhåpninger var det var så veldig mye jeg ikke skulle håpe på. Men fordi jeg som sagt er ganske sta, så lever jeg den dag i dag, og jeg kan gå. Jeg har fortsatt en del legetimer og mye ved meg som ikke kan forklares, men er ikke i nærheten av det livet legene forespeilet meg.

Det er nemlig det som er ulempen med sjeldenhet: Mangel på kunnskap og forskning, og så lite informasjon. Så mye man ikke ser med mindre man vet hva man er på utkikk etter. For å være ærlig påvirket det meg at ingen noen gang kunne fortelle meg hva som var galt. Jeg var et eneste stort mysterium; et mysterium mange ville løse, men ingen visste hvordan. Jeg følte meg alene, alene et sted hvor ingen kunne finne meg og ta meg ut fra.

Helsepersonell prøvde å informere så godt de kunne, og det er jeg takknemlig for. Takknemlig for alle de gangene de bare

lyttet, alle de gangene jeg ikke klarte å spørre, og de allikevel forsto hva det var. Mange forteller historier om at helsevesenet svikter, men i mitt tilfelle vil jeg ikke si jeg ble sviktet. For tross alt: selv om det var ting helsevesenet ikke visste, selv om det ble mye utredning, operasjoner jeg gjennomgikk og endte opp med beinbrudd, og selv om jeg var døden nær i mange tilfeller, vet jeg at de virkelig prøvde. Og det er det som teller. Det å ha en sjelden sykdom er spesielt. Når den er såpass sjelden som min føler du deg ganske alene i verden. Alene i en kamp mot noe du ikke vet hva er. Det krever mot, og at du er viljesterk og sta. Er du ikke det blir kampen enda vanskeligere.

Mine råd til barneleger er:

- Jeg forventer at dere er ærlige. Er det noe dere ikke vet, så bare si det rett ut. Si rett ut at dere ikke helt vet, fordi denne tilstanden er sjelden. Når dere ikke ærlige vil det dannes forventninger, og det gjør så vondt når slike forventninger faller i grus.
- Samtidig: ikke ta bort håpet. Selv om håpet er begrenset, bør det få en plass allikevel.
- Noen ganger kan alle trenge en pause fra behandlingen, uansett hvor syk man er. Glem ikke at uansett hvor syk man er, er man fortsatt et menneske.
- Premier er liveeeeet! Ha alltid premier tilgjengelig. Ikke vent til barnet, ungdommen eller den unge voksne spør – spør heller du.
- Husk at vi er som alle andre ungdommer. De samme reglene for hvordan man snakker til ungdom gjelder.

«Når sykdommen er såpass sjelden som min føler du deg ganske alene i verden. Alene i en kamp du ikke vet hva er. Det krever mot, og at du er viljesterk og sta. Er du ikke det blir kampen enda vanskeligere.»



Nutramigen - med kvalitet i en klasse for seg

Førstevalg ved kostbehandling av kumelkproteinallergi hos barn¹

Nutramigen er i følge en oversiktsstudie²:

- Best blant eHF produktene med 99% effekt²
- Lavest allergenisitet²
- Peptidprofilen skiller seg fra andre eHF³
- Kalsiumnivå tilpasset ulike alder
- Et trygt evidensbasert valg med lang klinisk erfaring⁴



#eHF = høygradig hydrolysert spesialnæring

Besøk www.meadjohnson.no for mer informasjon

Viktig: Morsmelk er spedbarnets beste føde. Nutramigen er et næringsmiddel til spesielle medisinske formål og skal bare brukes under medisinsk tilsyn.

*Varemerke tilhører Mead Johnson & Company, LLC.
© 2016 Mead Johnson & Company, LLC. Alle rettigheter forbeholdes.

Referanser:

- 1, Nielsen market data 2015.
- 2, Dupont C et al. Br J Nutr. 2012; 107:325-338.
- 3, Lambers TI et al. Food Sci Nutr. 2015; 3(1): 81-90.
- 4, Nutramigen monograph.

Materialet er beregnet på helsepersonell



Botswana: Barnemedisin i vekst

Botswana Paediatric Association (BPA) ble startet i 2013, og hadde sin 7. konferanse i august. Et stort møte tatt i betraktning den unge alderen – 140 deltakere – inkludert spesialister, utdanningskandidater, sykepleiere, helsesykepleiere og jordmødre. Norsk barnelegeforening har et uformelt samarbeid med BPA, og var invitert til å bidra på konferansen.

Av Ketil Størdal.

Botswana er hardt rammet av HIV-epidemien. Da forebygging av smitte til nyfødte startet like etter tusenårsskiftet, hadde en av tre gravide HIV-infeksjon. Uten tiltak ble nærmere 5000 av de 40000 fødte hvert år smittet, men situasjonen er totalt endret med effektive tiltak: Et åttitalls spedbarn fikk påvist smitte i 2018. Obligatorisk testing av alle gravide og gratis tilgang på moderne medisiner fungerer. Da er det tid for å ta fatt på andre utfordringer: Nyfødtmedisin var temaet for årets konferanse.

Universitetet i Botswana startet medisinerutdanning i 2009, 50 studenter blir tatt opp hvert år. Før dette fikk mange utdanningen sin utenlands, blant annet i Norge, og noen var klare for spesialistutdanning etter sør-afrikansk modell i 2010. Pediatridelen har vært en suksesshistorie, alle har kommet igjennom to tøffe eksamener pluss masteroppgave. Tolv er ferdige spesialister så langt, og konkurransen om opptak er stor.

Botswana er et mellominntektsland, men har fortsatt høyere barnedødelighet enn land med samme inntektsgrunnlag (se faktaboks). UNICEFs representant påpekte de store forskjellene i helsestell og inntekter mellom by og land som en viktig grunn. Selv om mor-/barnehelse er gratis, lever en av fem i fattigdom (< 2 USD/dag). De siste 15-20 år har

barnedødeligheten falt betydelig (se faktaboks), men nyfødt-helse henger etter. Dobbelt så mange som i Norge (12%), blir født premature.

Undertegnede ledet nyfødtavdelingen ved landets største sykehus fra 2007 til 2009. Avdelingen har drøyt tusen innleggelser av syke og små nyfødte i året. Et nytt sykehus står klart til å overta, men fortsatt arbeides det under trange forhold på Princess Marina Hospital, et slitent sykehus fra 60-tallet. I et arbeid lagt fram på møtet ble det vist at 70% av premature med fødselsvekt fra 1000-1100 g overlever, 96% av alle med fødselsvekt 1400-1500 g.

Årets deltakelse var en gjensitt etter besøk fra Botswana på Pediatridagene i 2017. Samarbeidet med BPA har vært medvirkende til at tre norske barneleger har vært med i legeutdanningen.

Botswana

Befolkning: 2,0 millioner (2018)
Dødelighet før 5 år: 38/1000 (2017) fra 84 (2000)
Nyfødt-dødelighet: 25/1000 (2017) fra 27 (2000)
Prevalens av HIV blant gravide: 26% (2018) og 33 (2007)



Chiesi
In neonatology for life

Sjelden på vakt

Mange kan oppleve det som stressande når det kjem barn med sjeldne diagnoser på vakt. Det er gjerne fordi ein ikkje kan særleg om den aktuelle tilstanden, og fordi dei ofte har eit komplisert sjukdomsbilde. I tillegg kan det vere vanskeleg å oppretthalde legerolla når foreldra veit meir om tilstanden enn ein sjølv. Paidos har spurt fire barnelegar og eit firkløver av medisinstudentar: korleis trur du at familien til eit barn med ein sjeldan diagnose ønsker å bli møtt av vakthavande barnelege?

Mini-intervjuer utført av **Eva Brekke**, LIS i pediatri, NLSH Bodø, **Signe Hatteland**, LIS i pediatri, Stavanger universitetssjukehus, **Cecilia Tønnessen Tokheim**, LIS i pediatri, Oslo, **Anders Bjørkhaug**, Barnelege i Førde.



Nora Skjelvan Cunliffe, LIS i pediatri, NLSH Bodø

– Jeg tror det er viktig å ha lest seg litt opp på forhånd slik at man har en viss kjennskap til diagnosen. Samtidig er det viktig å være ydmyk med tanke på at man ikke kan alt om diagnosen. Man må være åpen for innspill fra foreldrene og legge vekt på foreldrenes vurdering av deres eget barn. (Foto: Eva Brekke)



Joachim Revheim, LIS i pediatri, Stavanger universitetssjukehus

– Jeg tenker at de vil ha trygghet. De tenker kanskje, eller har erfart, at ikke alle kan like mye om sykdommen. Det er derfor viktig at barnelegen viser ydmykhet og fremstår trygg. Det kan barnelegen gjøre ved å være åpen om hva han/ hun kan og ikke kan, og trygge foreldrene med at man skal søke nødvendig informasjon og spørre de som kan mer om tilstanden for å sikre riktig og god behandling. (Foto: Signe Hatteland)



Tonje Elisabeth Komnæs, Legespesialist i pediatri, Nyfødintensiv Ullevål

– Uansett habitualtilstanden til barn så håper jeg inderlig at enhver pediater møter alle barn og foreldre på lik linje og kommuniserer med barnet under undersøkelse, tross eventuell funksjonshemming, manglende alderssvarende ferdigheter og manglende sanser hos barnet. I tillegg bør man være ydmyk mot barnets foreldre, de kjenner tross alt sitt barn best. (Foto: Cecilia Tønnessen Tokheim (med løyve frå foreldra til å bruke bildet))



Fire medisinstudentar ved UiB, i praskis ved barneavdelinga i Førde: Sunniva, Aida, Hildegunn og Cecilie

– Sjeldne tilstander krevjer sikkert desto meire svar! Mange foreldre forventar nok at legen dei møter kan gjø klare svar, sjølv om dei veit at tilstanden er sjeldan. Likevel har vi ei oppleving at dei fleste foreldre også har forståing for at barnelegane ikkje kan alt, men har evne og vilje til å sette seg inn i det.

Trur de at det alltid finnes eit svar?: – Nei!

Korleis skal legen opptre då?: – Audmjuk kanskje? Audmjuk i møtet med foreldra. Legen kan nok ikkje alltid løyse alle problem, men møte familien på best mogleg måte. Spele på lag med dei og bruke den kompetansen foreldra sit på. (Frå venstre: Sunniva, Aida, Hildegunn og Cecilie. Foto: Anders Bjørkhaug)



Anne Kathrine Olsen, LIS i pediatri, Kristiansand

– Jeg tror at de ønsker å bli møtt av en vakthavende barnelege som har tatt seg tid til å sette seg inn i litt av barnets journal, som er ydmyk ovenfor familiens kunnskap, som lytter til familiens innspill, ser alle i familien og samtidig er faglig grundig og stødig. (Foto: privat)



Kineret® (anakinra) er nå godkjent for behandling av pasienter med Stills sykdom¹

• Rask bedring av systemiske funksjoner som feber, utslett og økte akutfase-reaktanter¹

• Glukokortikoiddoser kan i mange tilfeller reduseres etter initiering av Kineret¹

Viktig sikkerhetsinformasjon:

Overfølsomhet for innholdsstoffene eller E. coli-proteiner.
Skal ikke initieres ved nøytropeni (ANC <1,5 × 10⁹/liter).
Skal ikke initieres ved aktive infeksjoner.
Vær oppmerksom på symptomer på infeksjon eller forverring av Stills sykdom, da disse er kjente triggerere for MAS.

Samtidig behandling med TNF-α-antagonister anbefales ikke pga. økt risiko for alvorlige infeksjoner.

Før forskrivning av Kineret®, se preparatomtalen.

Kineret Swedish Orphan Biovitrum

Immunosuppressivt middel, interleukinhemmer. ATC-nr.: L04A C03
INJEKSJONSVÆSKE, oppløsning 100 mg/0,67 ml: 1 ferdigfylt sprøyte inne. Anakinra 100 mg, vannfri sitronsyre, natriumklorid, dinatriumedetatdihydrat, polysorbat 80, natriumhydroksid, vann til injeksjonsvæsker.
Indikasjoner: Voksne: I kombinasjon med metotreksat for behandling av symptomer hos voksne med revmatoid artritt (RA) som ikke oppnår tilstrekkelig effekt med metotreksat alene. Voksne, ungdom, barn og spedbarn (≥8 måneder med kroppsvekt ≥10 kg): Behandling av cryopyrinassosierte periodiske syndromer (CAPS) inkl.: Neonatal-onset multisystemisk inflammatorisk sykdom (NOMID)/kronisk infantilt neurologisk kutant artikulært syndrom (CINCA), Muckle-Wells syndrom (MWS) og familær autoinflammatorisk kuldesyndrom (FCAS). Behandling av Stills sykdom, inkl. systemisk juvenil idiopatisk artritt (sJIA) og Stills sykdom i voksen alder (AOSD), med aktive systemiske trekk av moderat til høy sykdomsaktivitet, eller ved fortsatt sykdomsaktivitet etter behandling med ikke-steroid antiinflammatoriske legemidler (NSAID) eller glukokortikoider. Kan gis som monoterapi eller i kombinasjon med andre NSAID og sykdomsmodifiserende antirevmatiske legemidler (DMARD).

Dosering: Behandling bør initieres og følges opp av spesialist med erfaring i diagnostisering og behandling av hhv. RA, CAPS og Stills sykdom. RA: Voksne inkl. eldre: Anbefalt dose er 100 mg 1 gang daglig, tatt på omtrent samme tid hver dag. CAPS: Voksne inkl. eldre, ungdom og barn ≥8 måneder og ≥10 kg: Anbefalt startdose 1-2 mg/kg/dag. Terapeutisk respons gjenspeiles primært ved reduksjon av symptomer, som feber, utslett, leddsmertor og hodepine, men også ved reduksjon av inflammatoriske serummarkører (CRP-/SAA-nivå) eller forekomst av oppblussinger. Vedlikeholdsdose ved mild CAPS (FCAS, mild MWS): 1-2 mg/kg/dag gir vanligvis god kontroll. Vedlikeholdsdose ved alvorlig CAPS (MWS og NOMID/CINCA): Doseøkning kan bli nødvendig innen 1-2 måneder basert på terapeutisk respons. Vanlig vedlikeholdsdose er 3-4 mg/kg/dag, maks. 8 mg/kg/dag. I tillegg til evaluering av symptomer og inflammatoriske markører ved alvorlig CAPS anbefales CNS-undersøkelser mht. inflammasjon, inkl. det indre øret (MRI eller CT, lumbalpunksjon og audiologi) og oftalmologiske undersøkelser etter en innledende 3-måneders behandling, og deretter etter hver 6. måned, inntil effektiv behandlingsdose er funnet. Ved god klinisk kontroll, kan CNS-overvåkning og oftalmologisk overvåkning gjennomføres årlig. Stills sykdom: Anbefalt dose 100 mg/dag ved kroppsvekt ≥50 kg. Ved kroppsvekt <50 kg bør dosen justeres etter kroppsvekt med startdose 1-2 mg/kg/dag. Behandlingsrespons bør evalueres etter 1 måned: Ved vedvarende systemiske manifestasjoner kan dosen justeres hos barn, ellers bør fortsatt behandling revurderes av behandlende lege. Hos barn med utilstrekkelig respons kan dosen økes opptil 4 mg/kg/dag.

Spesielle pasientgrupper: Nedsatt leverfunksjon: Ingen dosejustering ved moderat nedsatt leverfunksjon (Child-Pugh B). Brukes med forsiktighet ved alvorlig nedsatt leverfunksjon. Nedsatt nyrefunksjon: Ingen dosejustering ved lett nedsatt nyrefunksjon (CICR 60-89 ml/minutt). Bør brukes med forsiktighet ved moderat nedsatt nyrefunksjon (CICR 30-59 ml/minutt). Ved alvorlig nedsatt nyrefunksjon (CICR <30 ml/minutt) eller terminal nyresvikt, inkl. dialyse, bør administrering av forskrevet dose annenhver dag vurderes. Barn: Manglende data hos barn <8 måneder. RA (JIA): Sikkerhet og effekt er ikke fastslått hos barn og ungdom (<18 år).

Tilberedning/Håndtering: Steril oppløsning uten konserveringsmiddel. Kun til engangsbruk. Skal ikke ristes. Sprøyten skal romtempereres før injeksjon. Kontroller oppløsningen for partikler og misfarginger. Injisjer kun klare, fargeløse til hvite oppløsninger, som kan inneholde små mengder delvis gjennomsiktige til hvite partikler. Skal ikke blandes med andre legemidler.

Administrering: Gis s.c. For å unngå ubehag på injeksjonsstedet bør injeksjonssted varieres. Reaksjoner på injeksjonsstedet kan lindres ved nedkjøling av injeksjonssted, romtemperering av injeksjonsvæske, bruk av kalde pakninger (før og etter injeksjon) og bruk av topiske glukokortikoider og antihistaminer etter injeksjon. Kontraindikasjoner: Overfølsomhet for innholdsstoffene eller E. coli-proteiner. Skal ikke initieres ved nøytropeni (ANC <1,5 × 10⁹/liter).

Forsiktighetsregler: Allergiske reaksjoner: I mindre vanlige tilfeller er det sett allergiske reaksjoner inkl. anafylaktiske reaksjoner og angioødem. De fleste reaksjonene var makulopapulære eller urtikarielle utslett. Ved alvorlig allergisk reaksjon bør preparatet seponeres og annen behandling igangsettes. Lever: Forbigående økning i leverenzymen er sett. Økningene var ikke assosiert med hepatocellulær skade, med ett unntak. Hepatiske hendelser som ikke påvirket leverfunksjonen er sett. Flertallet av disse har vært ved Stills sykdom eller ved predisponerende faktorer, f.eks. for høyning i transaminaser. Tilfeller med ikke-infeksiøs hepatitt,

inkl. akutt leversvikt, er sett ved Stills sykdom. Hepatiske hendelser ved Stills sykdom forekom hovedsakelig i løpet av den første måneden med behandling. Rutinemessig testing av leverenzymen i løpet av den første måneden bør vurderes, særlig ved predisponerende faktorer eller utvikling av symptomer som antyder leverdysfunksjon. Effekt og sikkerhet ved ASAT/ALAT ≥1,5 × øvre normalnivå er ikke undersøkt. Alvorlige infeksjoner: Forekommer vanligvis ved RA, for det meste i luftveiene og særlig ved astma. Sikkerhet og effekt ved kroniske og alvorlige infeksjoner er ikke undersøkt. Skal ikke initieres ved aktive infeksjoner. Seponeres ved alvorlig infeksjon hos RA-pasienter. Hos CAPS-pasienter kan sykdommen blusse opp ved seponering. Med nøye overvåkning kan behandlingen fortsettes ved alvorlig infeksjon. Makrofagaktiveringssyndrom (MAS) kan oppstå ved Stills sykdom. Ved mistanke om MAS eller dersom MAS oppstår, bør vurdering og behandling startes så tidlig som mulig. Legen bør være oppmerksom på symptomer på infeksjon eller forverring av Stills sykdom, da dette er kjente triggerere for MAS. Begrensede data vedrørende fortsattelse av behandling ved alvorlige infeksjoner ved Stills sykdom. Ved fortsatt behandling er nøye overvåkning nødvendig. Forsiktighet bør utvises ved tidligere tilbakevendende infeksjoner eller underliggende tilstander som disponerer for infeksjoner. Sikkerhet ved latent tuberkulose er ukjent. Pasienter skal screenes for latent tuberkulose før behandlingsstart. Tilgjengelige medisinske retningslinjer skal tas med i vurderingen. Andre antirevmatiske behandlinger er assosiert med hepatitt B-reakivering. Screening for virushepatitt skal derfor utføres i samsvar med offentlige retningslinjer før behandlingsstart. Nøytropeni: Nøytropeni (ANC <1,5 × 10⁹/liter) forekommer vanligvis ved RA, og er også sett ved CAPS og Stills sykdom. Behandling bør ikke initieres ved nøytropeni. Nøytrofiltallet bør vurderes før behandlingsstart samt hver måned de første 6 månedene, deretter kvartalsvis. Ved nøytropeni bør absolutt nøytrofiltall overvåkes nøye og behandlingen seponeres. Sikkerhet og effekt ved nøytropeni er ikke undersøkt. Immunosuppresjon: Bruk ved allerede eksisterende maligniteter anbefales ikke, pga. manglende data. Vaksiner: Levende vaksiner bør ikke gis samtidig pga. utilstrekkelige data. Eldre: Begrenset erfaring med behandling av eldre med CAPS og Stills sykdom. Pga. generelt høyere insidens av infeksjoner, bør forsiktighet utvises ved behandling av eldre. Hjelpstoffer: Inneholder <1 mmol natrium pr. 100 mg, dvs. praktisk talt natriumfritt.

Interaksjoner: Kan brukes sammen med NSAID, glukokortikoider og DMARD. Pga. økt risiko for alvorlige infeksjoner og nøytropeni anbefales ikke samtidig behandling med etanercept eller andre TNF-α-antagonister. Ved oppstart eller seponering av behandling hos pasienter som bruker legemidler som er CYP450-substrater med lav terapeutisk indeks, kan det være behov for terapeutisk overvåkning av effekt eller konsentrasjon og ev. dosejustering kan være nødvendig.

Graviditet, amming og fertilitet Graviditet: Data mangler. Dyrestudier indikerer ingen direkte eller indirekte effekter mhp. reproduksjonstoksitet. Bruk under graviditet og hos fertile kvinner som ikke bruker prevensjon anbefales ikke. Amming: Overgang i morsmelk er ukjent. Risiko for nyfødte/spedbarn som ammes kan ikke utelukkes. Amming skal opphøre ved behandling.

Bivirkninger: Svært vanlige (≥1/10): Hud: Reaksjon på injeksjonsstedet. Neurologiske: Hodepine. Undersøkelser: Økt blodkolesterol. Vanlige (≥1/100 til <1/10): Blod/lymfe: Nøytropeni, trombocytopeni. Infeksiøse: Alvorlige infeksjoner. Mindre vanlige (≥1/1000 til <1/100): Hud: Utslett. Immunsystemet: Allergiske reaksjoner inkl. anafylaktiske reaksjoner, angioødem, urticaria og pruritus. Lever/galle: Økte nivåer av leverenzymen. Ukjent frekvens: Lever/galle: Ikke-infeksiøs hepatitt.

Overdosering/Forgiftning: Ingen dosebegrensende toksisitet er sett. I studier på sepsis, ble doser på opptil 2 mg/kg/time gitt i.v. over 72 timer. Uventede hendelser fra disse skiller seg ikke fra det som er observert i studiene for RA.

Oppbevaring og holdbarhet: Oppbevares i kjøleskap (2-8°C). Skal ikke fryses. Oppbevares i originalpakningen for å beskytte mot lys. Ved ambulatorisk bruk kan preparatet fjernes fra kjøleskap i høyst 1 enkelt periode på 12 timer ved maks. 25°C. Ved slutten av perioden må legemidlet destrueres og ikke settes tilbake i kjøleskap.

Pakninger og priser:

100 mg/0,67 ml: 7 × 0,67 ml (ferdigfylt sprøyte) kr. 2355,70

100 mg/0,67 ml: 28 × 0,67 ml (ferdigfylt sprøyte) kr. 9 314,-

Sist endret: 21.08.2018 Basert på SPC godkjent av SLV/EMA: 06.04.2018



Swedish Orphan Biovitrum AS
Dronning Eufemias gate 16, 0191 Oslo
Tlf: 66 82 34 00
www.sobi.no mail.no@sobi.com

Sjeldne diagnoser kan sjelden behandles med vanlig hyllevare



Legemiddelbehandling til barn med sjeldne diagnoser innebærer nødvendigvis et lavt salgsvolum. Spesialtilpasset terapi er ofte påkrevet. Sjeldne diagnoser skaper et behov for nisjepregede legemiddelprodukter, noe som medfører spesielle utfordringer for industrielle aktører som skal betjene dette markedet. Dette kan gi opphav til en rekke utfordrende scenarier som alle fortjener debatt; her løfter vi fram noen få.

Tekst: Henrik Underthun Irgens og Thomas Halvorsen, Nasjonalt kompetansenettverk for legemidler til barn

Orphan drugs

For å stimulere utvikling av slike nisjeprodukter har myndighetene i USA og EU laget begrepet Orphan drugs, der man forsøker å tilrettelegge for en bedre balanse mellom kostnader og inntjening. For eksempel har kravene til kliniske studier blitt noe tilpasset, og det er innført «Fast track» for å fremme raskere regulatorisk godkjenning. European Medicines Agency har utvidet tiden for markedsbeskyttelse, og pluss på ekstra dersom legemiddelet utvikles til bruk hos barn. EU sin Barneforordning (Pediatric Regulation) fra 2007 har vært et viktig element i denne utviklingen, og i USA finnes tilsvarende ordninger. Men - er dette motiverende nok for industrien?

Barneformuleringer

Barn - spesielt små barn - kan ikke bruke store tabletter beregnet på ungdom og voksne. De må ha egne barneformuleringer. Dette er relativt uproblematisk for legemidler brukt ved hyppig forekommende tilstander hvor salgsvolumet kan forsvare særskilte kostnader til utvikling, merking, lagerhold og distribusjon. Kombinasjonen sjeldne sykdommer og barneformuleringer klinger imidlertid dårlig for aktører som ikke ønsker røde tall i regnskapene. For legemidler under patentbeskyttelse kan dette gi ekstreme utslag for prisforventningene, noe vi nå opplever ved behandling av spinal muskelatrofi. For legemidler hvor patentbeskyttelsen har utgått, kan det være utfordrende å hente tilbake kostnadene, og vi blir i større grad prisgitt legemiddelbransjens samfunnsansvar.

Etalpha dråper – en gladsak

Nettverket vil bringe til torgs en gladsak: i vår varslet produsenten LEO at Etalpha dråper skulle trekkes fra det norske markedet. Etalpha er en potent vitamin D3-analog, og helt nødvendig for barn med nedsatt renal produksjon av 1,25(OH)2D3. For de minste barna finnes ingen alternativ til disse dråpene. Et bortfall ville utløst import på registrerings-

fritak. Vi skulle altså få enda et nødvendig produkt omsatt utenfor normale salgskanaler. Nettverket innledet dialog med LEO, som snudde og ba Legemiddelverket om å få tilbake markedsføringstillatelsen. Etalpha dråper er antakelig per se et tapsprosjekt, og vi takker LEO for innsatsen.

Må hver eneste legemiddelformulering tjene sine egne penger?

Eksempelet Etalpha dråper er langt fra det første, og vil garantert ikke bli det siste. To spørsmål reiser seg: 1) Er billige legemidler uten patentbeskyttelse for billig? Dette handler om gamle velkjente produkter som er livsnødvendig for barna det angår. På Arendalsuka lærte vi hvordan logistikken knyttet til leveranse av slike legemidler kan være organisert på de underligste måter. Dessuten kritiserte man prismodellen, kan legemidler bli for billig? Utover samfunnsansvaret – hva er industriens insentiver for å levere noen få pakninger for beskjedne summer? Norge gjør seg sårbar på denne måten; vi står neppe først i køen når det kniper i forsyningslinjene ved mangelsituasjoner. 2) Industriens regnskapsføring bør utfordres – må nødvendigvis hver eneste formulering tjene sine egne penger? For Etalpha sitt vedkommende; kunne man se på den totale inntjeningen for vitamin D3-analogen, og ikke forvente at dråper, mikstur, kapsler, piller og injeksjonsvæske hver for seg må unngå røde tall? Ser man det slik, vil dråpene inngå i en produktportefølje som samlet gir fornuftig inntjening. Noen kaller dette kryssubsidiering, noe som visstnok ikke går an. Hvorfor ikke? Det er jo samme stoffet, pakket på ulike måter.

Vi må snakke sammen

Til dere i industrien: Snakk med barnelegene før dere gjør viktige sprang i produktporteføljen. Legemiddelverket, Nettverket og Barnelegeforeningen har sammen med industrien en åpen og pågående arbeidsgruppe som skal håndtere nettopp slike saker. Bruk den.

JUNE ISSUE

HIGHLIGHTS IN THIS ISSUE

Anna Käll, Hugo Lagercrantz (hugo.lagercrantz@actapaediatrica.se) Acta Paediatrica, Stockholm, Sweden



Nicotine use during pregnancy and breastfeeding

Breastfeeding recommendations for smoking mothers are still controversial, but the benefits have been considered to exceed potential risks. In this issue, Bertini et al. (1) report that infants born to smoking mothers displayed altered neurobehavioural profiles and experienced more problems when it came to breastfeeding. An editorial by Gunnerbeck comments on the findings (2). Using snus, an oral moist tobacco, has increased among pregnant women in Sweden. Nordenstam et al. (3) report that snus users in their study had high levels of nicotine and metabolites in their breastmilk and nicotine was even found after 12.5 hours of abstinence. Readers may also be interested in the mini-review by Kreyberg et al. (4) on the risk of snus and nicotine replacement therapy during pregnancy.



People living in Nordic countries are continuing to get taller

People living in Nordic countries are some of the tallest in the world, and it appears that the trend is continuing. A study by Holmgren et al. on national growth reference material from people born in Denmark, Finland, Norway and Sweden from the 1950s to 1990s demonstrated progressive increases in adult height. Female height increased by 6 mm per decade and male by 9 mm per decade (5). The increase was due to more growth during childhood even though mid-puberty is now earlier. The findings highlight the need to regularly update national height references.



Active care of periviable infants did not follow consensus expert recommendations

Sinclair et al. (6) evaluated the relationship between the publication of an Australian expert consensus statement on resuscitating preterm infants born between 22 and 26 weeks of gestation and their short-term outcomes. They found that the statement, which was published in 2006, was frequently not followed in clinical practice. Kusuda comments on the findings (7). Readers may also be interested in Ding et al.'s (8) meta-analysis of neurodevelopmental outcomes of children born at 22–25 weeks of gestation and assessed at 4–10 years.



Skin-to-skin contact in the first hour after birth has a positive impact on development

Widström et al. (9) bridge the gap between research knowledge and clinical practice about skin-to-skin contact between mothers and infants during the first hour after birth. They report that this elicits the infant's internal process as they go through nine instinctive states and contributes to early coordination of the infant's five senses and movement. The authors maintain that hospital guidelines need to support and enhance this important first contact. In another paper, Aldana Acosta et al. (10) report that early kinaesthetic stimulation in the Kangaroo position reduced initial weight loss in infants born at 30–33 weeks of gestation.



Measuring socio-economic adversity in early life

The socio-economic adversity index developed by Anand et al. (11) is a new measure that can be used to describe inequalities in child health. Instead of focusing on poverty, the authors considered more broad measures of socio-economic adversity based on social, family and economic factors. From 2009 to 2011, they enrolled 1503 healthy women from pregnancy and continued to follow their children. The factors that predicted socio-economic adversity in early life included: marital status, household structure, income, education and health insurance. These were combined to develop composite numerical indices that can identify adversity from the perinatal to preschool periods. Zylbersztejn comments on the findings (12).

HIGHLIGHTS IN THIS ISSUE	Anna Käll, Hugo Lagercrantz (hugo.lagercrantz@actapaediatrica.se) Acta Paediatrica, Stockholm, Sweden
--------------------------	---



Outcomes after preterm birth in Austria and the Swedish neonatal quality register
Collaborative networks are playing an increasing role in improving neonatal care. An editorial by Shah and Lehtonen (1) praise Kiechl-Kohlendorfer et al. (2) for developing a robust, national cohort study of preterm infants born at 23–31 weeks in Austria. The overall survival of the cohort, who were born from 2011 to 2016, was 91.6% and 78.2% survived without major neonatal morbidities. Not surprisingly, lower gestational age, lower birth weight, male sex and multiple pregnancies were associated with adverse outcomes. Shah and Lehtonen also comment on the Swedish Neonatal Quality Register, which is described by Norman et al. (3) in this issue. Its completeness and agreement with other registers, especially for preterm infants, was judged to be excellent.



Increase in ear tube insertions despite pneumococcal vaccinations
Ear tube placements are the most common paediatric surgical procedure in high-income countries. Eythorsson et al. report that the incidence of ear tube insertions increased in Iceland after the introduction of the pneumococcal vaccine into the paediatric vaccination programme in 2011 (4). The reasons for these findings are speculative. However, children in the 2011–2015 birth cohorts were less likely to be diagnosed with otitis media or receive antimicrobials before the placement procedure than children in the 2005–2010 cohorts.



Manipulation of oral medication for children is common
Administering paediatric drugs remains a challenge, due to the lack of age-appropriate formulations. A study from the Netherlands by van der Vossen et al. found that nurses and parents frequently manipulated oral medication and that 45% of these changes were not in line with the summary of product characteristics or patient information leaflets (5). The results showed that there is a need for age-appropriate medicines that can deliver correct dosages.



Girls have better outcome than boys after perinatal metabolic acidosis
A cohort study from Gothenburg, Sweden, showed that boys born at term with metabolic acidosis had worse perinatal symptoms and less favourable neurodevelopmental outcomes at 6.5 years of age than girls (6). The findings were seen in those who appeared healthy during the neonatal period. Readers may also be interested in the Evidence-Based Neonatology commentary by Lohmann and Wright, which asks *Does permissive hypercapnia carry increased risk for neurodevelopmental sequelae?* (7).



Overtreatment of babies with bad prognoses
Medical advances mean that critically ill neonates who eventually die are surviving longer. This has raised concerns that neonatal intensive care units are overtreating patients and unnecessarily subjecting them to expensive and burdensome treatment. Prentice et al. have developed a neonatal intervention score to measure how clinicians treat neonates during their admission, in contrast to other tools that only focus on the time around delivery (8). A validation study on preterm babies born at less than 28 weeks indicated that the score was useful and reliable and may facilitate rigorous empirical ethics research and optimise communication between providers and parents.

HIGHLIGHTS IN THIS ISSUE	Anna Käll, Hugo Lagercrantz (hugo.lagercrantz@actapaediatrica.se) Acta Paediatrica, Solna, Sweden
--------------------------	---



Parental snoring and maternal smoking increased the risk of infants snoring
It is essential to identify the symptoms of sleep-disordered breathing as early as possible, because snoring may have several negative health consequences. Parental reports on 1388 infants in Finland showed that the prevalence of habitual snoring was 3.2% at the age of three months and 3.0% at eight months (1). In addition, the study showed that infants who snored slept for shorter periods of time and were more restless than other infants. Parental snoring and maternal smoking were significantly associated with infant snoring at both ages, while formula feeding and dummy use were only associated with snoring at three months.



Is neurodevelopment in young children linked to asthma?
Bjarnadóttir et al explored possible prenatal and postnatal factors that influenced neurodevelopment, by analysing data on 650 children from the Copenhagen Prospective Studies on Asthma in Childhood 2010 mother-child cohort (2). The study showed that neurodevelopment scores in early childhood were mostly associated with gender, but there were no associations with breastfeeding, persistent wheeze, eczema and the number of days they were sick.



Parenting style was associated with child behaviour
Children whose parents were highly responsive, but not demanding, were 2.7 times more likely to demonstrate abnormal sensory neurological thresholds than the offspring of parents with stricter parenting styles. More permissive parenting was also associated with both increased internalising and externalising behaviours, according to a cohort study by Neel et al. (3). The authors followed up 82 term and preterm infants in the USA at one and two years of age and reported that stricter parenting was only associated with fewer behavioural problems in the preterm group.



Brain alterations in very preterm children at risk for developmental coordination disorder
An Australian study by Dewey et al showed that children who were born very preterm and at risk for developmental coordination disorder had smaller brain volumes and no catch-up in brain growth between term equivalent age and seven years (4). Infants born very preterm at the Royal Women's Hospital, Melbourne, in 2001–2003 were studied. At seven years of age, 53/162 children without cerebral palsy had scores up to the 16th percentile on the Movement Assessment Battery for Children—Second Edition and were considered at risk for developmental coordination disorder. Altered white matter microstructures were also seen at that age, particularly in motor areas. Skranes comments on the findings (5).



Oxygen dilemma balances growth and development with retinopathy of prematurity
Sufficient oxygen is crucial for growth and development, but too much can cause retinopathy of prematurity. European consensus guidelines published in May 2013 recommended a target peripheral capillary oxygen saturation range of 90–95% for preterm infants. Klevebro et al compared clinical practice before and after these were incorporated into local guidelines at Karolinska University Hospital, Sweden, in November 2013 (6). Higher saturation target and tighter alarm limits led to higher mean oxygen saturation and greater adherence to the targets, but increased the time with hyperoxaemia. Stensvold and Saugstad comment on the findings (7).

HIGHLIGHTS IN THIS ISSUE

1 | THE CARDIAC PATIENT FROM BIRTH TO ADULTHOOD



Earlier this year, *Acta Paediatrica* co-hosted a symposium on the cardiac patient from birth to adulthood in Stockholm and this issue contains three review papers from that event that are well worth reading. Hanson¹ reviewed the literature on the inheritance of cardiovascular disease, and Brida and Gatzoulis² explored the past, present and future of adult congenital heart disease. Moons and Luychx³ provide an insight into research on the quality of life of adult patients with congenital heart disease and discuss the current situation and way forward.

2 | FRENOTOMY FOR TONGUE TIE REDUCED SYMPTOMS



Tongue tie may cause symptoms, such as breastfeeding difficulties, articulation disorders and misaligned teeth. A simple tongue tie can be treated with a frenotomy, but it has been suggested that sometimes the risks outweigh the benefits. A follow-up study by Ramoser et al looked at all 329 patients who underwent a frenotomy at the Medical University Hospital of Innsbruck between 2011 and 2017. The findings showed that frenotomy for tongue tie improved symptoms in both the short and long terms and that the intervention was safe.⁴

3 | INCREASED RISK OF DEPRESSION AMONG PATIENTS WITH HIRSCHSPRUNG DISEASE



Hirschsprung disease is a birth defect in which nerves are missing from parts of the colon. The most prominent symptom is constipation. It is generally treated by removing the diseased part of

the colon by surgery during infancy, but many patients still have impaired bowel function. This Swedish national population-based study by Amin et al⁵ reported an increased risk of depression among patients with Hirschsprung disease. The authors suggest that impaired bowel function may affect the patients' quality of life and increase the risk of depression.

4 | ECONOMIC STRESS AND CHILD HEALTH IN GREECE



In 2008, a harsh economic crisis was triggered by the collapse of Lehman Brothers, a huge international investment bank in America. It rapidly spread across the world and lasted for a number of years. An editorial by Malamitsi-Puchner and Briana⁶ describes the impact that the economic crisis has had on child health in Greece, which was the most severely affected country in the European Union.

5 | BULLIED STUDENTS WERE MORE LIKELY TO USE PAIN MEDICATION



An Icelandic school-based survey study of 10 390 adolescents aged 11, 13 and 15 years showed that the use of pain medication was significantly higher among students who were bullied.⁷ The difference remained, even when the data were controlled for the amount of reported pain, age, gender and socioeconomic status. Garmy et al conclude that interventions aimed at reducing bullying and promoting health in schools are important and might reduce the use of analgesics in adolescents.

Figures 2, 5: Istockphoto.com; 3, 4: Alamy.com



Synagis – Sikkerhetsinformasjon og refusjon ^{1,2}	
Kontraindikasjoner	Overfølsomhet for innholdsstoffene eller for andre humaniserte monoklonale antistoffer
Alvorlige bivirkninger	Anafylaksi og andre akutte overfølsomhetsreaksjoner
Vanlige bivirkninger	Feber, utslett og reaksjon på injeksjonsstedet
Refusjon	Det kan søkes individuell refusjon. Synagis har ikke forhåndsgodkjent refusjon

Synagis® AbbVie
Immunglobulin mot respiratorisk syncytialvirus.

ATC-nr.: J06B B16

- C **INJEKSJONSVÆSKE, oppløsning 100 mg/ml: 1 ml inneholder:** Palivizumab 100 mg, histidin, glysin, vann til injeksjonsvæsker.
- Indikasjoner:** Forebygging av alvorlige nedre luftveisinfeksjoner som krever sykehusinnleggelse forårsaket av respiratorisk syncytialvirus (RS-virus) hos barn med stor risiko for RS-virus-sykdom: Barn født i 35. svangerskapsuke eller tidligere <6 måneder i begynnelsen av RS-virus sesongen, barn <2 år som har hatt behov for behandling for bronkopulmonal dysplasi i løpet av de siste 6 måneder, barn <2 år med medfødt hjertesykdom som er av hemodynamisk betydning.
- Dosering:** Anbefalt dosering er palivizumab 15 mg/kg kroppsvekt 1 gang i måneden i perioder med forventet RS-virusrisiko i befolkningen. Volum av tilberedt palivizumaboppløsning (ml) som skal administreres 1 gang pr. måned = [pasientvekt i kg] × 0,15. Når det er mulig, bør 1. dose gis før starten på RS-virus sesongen. De påfølgende doser bør gis hver måned gjennom hele RS-virus sesongen. Det anbefales at barn som er sykehusinnlagt med RS-virus og som får palivizumab, fortsetter med å få månedlige doser i hele RS-virus sesongens varighet. For barn som har gjennomgått koronar-bypass-operasjon anbefales en injeksjon av 15 mg/kg kroppsvekt så snart barnet er stabilt etter inngrepet. Påfølgende doser bør fortsette månedlig gjennom resten av RS-virus sesongen for barn som fortsatt har høy RS-virusrisiko. Injeksjonsvolum >1 ml bør fordeles på flere doser. Effekten ved andre doser enn 15 mg/kg, eller ved annen dosering enn månedlig i hele RS-virus sesongen, er ikke fastslått.
- Tilberedning/Håndtering:** Hetteglass uten konserveringsmiddel klar til bruk (engangsbruk). Skal ikke fortynnes. Skal ikke ristes. Både 0,5 ml og 1 ml hetteglass inneholder et overskudd som tillater opprekking av hhv. 50 mg og 100 mg. Fjern klaffen til korken på hetteglasset og gummipropfen rengjøres med 70% etanol eller tilsv. Deretter trekkes opp passende volum av oppløsningen i sprøyten. Dosen skal gis rett etter at den er opptrukket i sprøyten. Se for øvrig pakningsvedlegg.
- Administrering:** Gis i.m., helst anterolateralt i låret, ved bruk av standard aseptisk teknikk. Glutealmuskelen bør ikke rutinemessig brukes som injeksjonssted pga. risiko for skade på isjiasnerven. Injeksjonsvolum >1 ml bør fordeles på flere doser.
- Kontraindikasjoner:** Overfølsomhet for innholdsstoffene eller for andre humaniserte monoklonale antistoffer.
- Forsiktighetsregler:** Allergiske reaksjoner inkl. svært sjeldne tilfeller av anafylaksi, anafylaktisk sjokk og dødsfall er rapportert. Medikamenter til behandling av allergiske reaksjoner bør være tilgjengelig for umiddelbar bruk ved administrering. En moderat til alvorlig akutt infeksjon eller febril sykdom kan berettiget utsettelse av bruken, med mindre utsettelsen utgjør en større risiko. En lett febril sykdom kan mild øvre luftveisinfeksjon, er normalt ikke grunn for utsettelse av palivizumab. Gis med forsiktighet ved trombocytopeni eller annen koagulasjonsforstyrrelse.
- Interaksjoner:** For utfyllende informasjon fra Legemiddelverket om relevante interaksjoner, se J06B B16.

Palivizumab forventes ikke å interferere med immunresponsen på vaksiner. Palivizumab kan forstyrre immunaserte RS-virusdiagnostiske tester, f.eks. noen antigenpåvisningsbaserte analyser. Palivizumab hemmer virusreplikasjon i cellekultur og kan forstyrre virale cellekulturanalyser. Palivizumab forstyrrer ikke reverstranskriptase polymerasekjedereaksjonsbaserte analyser. Analyseforstyrrelser kan føre til falske negative RS-virusdiagnostiske testresultater. Diagnostiske testresultater bør derfor brukes sammen med kliniske funn for å veilede medisinske beslutninger.

Graviditet, amming og fertilitet: Ikke relevant pga. ikke indisert til bruk hos voksne.

Bivirkninger: Mest alvorlig er anafylaksi og andre akutte overfølsomhetsreaksjoner. Feber, utslett og reaksjoner på injeksjonsstedet er vanlig. *Svært vanlige* (≥1/10): Hud: Utslett. Øvrige: Feber. *Vanlige* (≥1/100 til <1/10): Luftveier: Apné¹. Øvrige: Reaksjoner på injeksjonsstedet. *Mindre vanlige* (≥1/1000 til <1/100): Blod/lymfe: Trombocytopeni¹. Hud: Urticaria¹. Nevrologiske: Konvulsjon¹. Ukjent frekvens: Immunsystemet: Anafylaksi, anafylaktisk sjokk (dødsfall er rapportert i noen tilfeller¹). Luftveier: Økt astmafrekvens hos premature (uklar årsakssammenheng)¹. ¹ Identifisert fra overvåkning etter markedsføring.

Overdosering/Forgiftning: En dose på 22,27 mg/kg til ett barn har ikke vist medisinske følger. Doser opptil 85 mg/kg er rapportert, og i noen tilfeller ble bivirkninger rapportert tilsvarende de observert for doser >15 mg/kg. Behandling: Pasienten overvåkes for tegn eller symptomer på bivirkninger, og hensiktsmessig symptomatisk behandling settes i gang umiddelbart.

Egenskaper: *Klassifisering:* Palivizumab er et humanisert IgG1k monoklonalt antistoff rettet mot en epitop på det A-antigene setet på fusjons-proteinet til respiratorisk syncytial-virus (RS-virus), og er sammensatt av humane (95%) og murine (5%) antistoffsekvenser. Palivizumab har potent nøytraliserende og fusjonshemmende aktivitet mot både RS-virus type A og B. Absorpsjon: Månedlige intramuskulære doser på 15 mg/kg gir etter ca. 30 dagers bruk, laveste serumkonsentrasjoner på ca. 40 µg/ml etter 1. injeksjon, ca. 60 µg/ml etter 2. injeksjon og ca. 70 µg/ml etter 3. og 4. injeksjon. Fordeling: Distribusjonsvolum ca. 57 ml/kg. *Halveringstid:* Ca. 20 dager hos barn.

Oppbevaring og holdbarhet: Oppbevares i kjøleskap ved 2-8°C. Skal ikke fryses. Oppbevares i originalemballasjen for å beskytte mot lys. Skal gis rett etter at dosen er opptrukket i sprøyten.

Pakninger og priser: **Injeksjonsvæske, oppløsning:** 100 mg/ml, 0,5 ml (hettegl.) kr 5412,30. 1ml (hettegl.) kr 9160,50. **Refusjon:** Synagis har ikke forhåndsgodkjent refusjon. Det kan søkes individuell refusjon. For informasjon om individuell stønad, se helfo.no.

Sist endret: 28.01.2016. **For siste oppdaterte pris se Felleskatalogen.no**

Referanser: 1. Synagis SPC avsnitt 4.3, 4.8 og 5.1 sist oppdatert 08.05.2018. 2. For informasjon om individuell stønad, se helfo.no.



Enkel å bruke²



Steroidfri krem til behandling av atopisk eksem¹

- Elidel brukes til behandling av mild eller moderat atopisk eksem hos voksne og barn¹
- Elidel gir effektiv symptomlindring på sensitive hudområder som ansikt og hals²
- Elidel har en rask klølindrende effekt³
- Elidel gir ikke hudatrofi⁴

Indikasjon: Behandling av pasienter i aldersgruppen 2 år og oppover med mild eller moderat atopisk eksem når behandling med topikale kortikosteroider er frarådet eller ikke er mulig.¹ **Utvalgt sikkerhetsinformasjon:** Elidel bør ikke brukes av pasienter med medfødt eller ervervet immunsvikt eller hos pasienter som står på behandlinger som kan føre til immunsuppresjon. Kan brukes til korttidsbehandling av tegn og symptomer på atopisk eksem og til intermitterende langtidsbruk for å forebygge oppblussing.¹

Elidel «Meda»

^C Antiinflammatorisk middel.

ATC-nr.: D11A H02

KREM 10 mg/g: 1 g inneh.: Pimecrolimus 10 mg, triglyserider av middels kjedelengde, oleylalkohol, propylenglykol, stearylalkohol, cetylalkohol, mono- og diglyserider, natriumcetostearylsulfat, benzylalkohol, sitronsyre (vannfri), natriumhydroksid, rensset vann. **Indikasjoner:** Behandling av pasienter i aldersgruppen ≥2 år med mild eller moderat atopisk eksem når behandling med topikale kortikosteroider er frarådet eller ikke er mulig, f.eks. ved intoleranse overfor topikale kortikosteroider, manglende effekt av topikale kortikosteroider eller ved bruk i ansikt og på hals hvor forlenget intermitterende behandling med topikale kortikosteroider kan være uegnet. **Dosering:** Bør initieres av lege med erfaring innen diagnostisering og behandling av atopisk eksem. Kan brukes til korttidsbehandling av tegn og symptomer på atopisk eksem og til intermitterende langtidsbruk for å forebygge oppblussing. **Voksne og barn >2 år:** Påføres i et tynt lag på affiserte hudområder 2 ganger daglig. Kan brukes over hele kroppen, unntatt på slimhinner. Behandlingen skal starte ved første tegn og symptomer på atopisk eksem for å forhindre oppblussing, og skal avsluttes når tegn og symptomer forsvinner. Bør brukes så kort tid som mulig ved sykdomsoppblussing. Behandlingen bør være intermitterende, kortvarig og ikke kontinuerlig. Påsmøres kun områder som er affisert av atopisk eksem. Dersom bedring ikke sees etter 6 uker, eller ved forverret sykdom, bør behandlingen seponeres. Diagnosen atopisk eksem bør revurderes, og andre behandlingsalternativer vurderes. **Kontraindikasjoner:** Overfølsomhet for innholdsstoffene eller andre makrolaktamer. **Forsiktighetsregler:** Bør ikke brukes ved medfødt eller ervervet immunsvikt eller samtidig med behandlinger som kan føre til immunsuppresjon. Bør ikke påsmøres potensielt maligne eller premaligne hudlesjoner. Bør ikke appliseres på områder med akutte virale hudinfeksjoner (herpes simplex, vannkopper). Kliniske infeksjoner på behandlingsstedet bør være leget før behandling. Behandling kan være forbundet med økt risiko for viral herpes simplex eller eczema herpeticum, samt bakteriell impetigo. Ved forekomst av herpes simplex hudinfeksjon, bør behandling med pimecrolimus på infeksjonsstedet seponeres inntil virusinfeksjonen er behandlet. Milde og forbigående reaksjoner på applikasjonsstedet kan forekomme. Dersom reaksjonene blir alvorlige, bør nytte og risiko ved behandlingen revurderes. Unngå kontakt med øyne og slimhinner. Tørk nøye av eller skyll med vann dersom kremen kommer i kontakt med øyne/slimhinner. Overdreven eksponering av huden i form av ultrafiolett lys, inkl. solarium eller behandling med PUVA, UVA eller UVB bør unngås. Fuktighetskrem kan påføres umiddelbart etter applisering av pimecrolimus. Bør ikke brukes som okklusjonsbehandling. Bør ikke brukes av pasienter med Nethertons syndrom eller generell erythroderma. Inneholder cetyl- og stearylalkohol som kan gi lokale hudreaksjoner (f.eks. kontaktdermatitt), benzylalkohol som kan gi allergiske reaksjoner og mild lokal irritasjon, samt propylenglykol som kan gi hudirritasjon. Langvarig systemisk eksponering med intens immunsuppresjon etter systemisk administrering av kalsineurinhemmere kan gi økt risiko for lymfomer og hudkreft/maligne hudsykdommer hos transplanterte pasienter. Hos pasienter med kraftig betent og/eller ødelagt hud kan den systemiske konsentrasjonen være høyere. Pasienter som utvikler forstørrelse av lymfeknutene bør få undersøkt årsakssammenhengen og følges opp for å sikre at tilstanden går over. Preparatet bør seponeres i fravær av en klar årsakssammenheng eller i nærvær av en akutt, smittsom mononukleose (kysseesyke). **Interaksjoner:** For utfyllende informasjon om relevante interaksjoner, se D11A H02. Grunnet minimal absorpsjon er interaksjoner mellom pimecrolimus og systemisk administrerte legemidler lite sannsynlig. Det anbefales at pasienter med utstrakt atopisk eksem vaksineres i behandlingsfrie intervaller. Påsmøring av Elidel på vaksinasjonssteder så lenge lokale reaksjoner pågår er ikke undersøkt, og anbefales derfor ikke. Sjeldne tilfeller av flushing, rødme, brennende følelse, kløe eller hevelse er observert kort tid etter alkoholinntak hos pasienter som har brukt pimecrolimuskrem. **Graviditet, amming og fertilitet:** Graviditet: Minimal absorpsjon. Pga. manglende erfaring, bør pimecrolimus likevel ikke benyttes ved graviditet. **Amming:** Overgang i morsmelk er ukjent. Forsiktighet bør utvises. For å unngå at barnet får et utilsikket oralt inntak, bør ikke preparatet appliseres på brystene. **Bivirkninger:** Reaksjoner på applikasjonsstedet er vanligvis av mild til moderat alvorlighetsgrad og kortvarige. **Svært vanlige (≥1/10):** Øvrige: Brennende følelse på applikasjonsstedet. **Vanlige (≥1/100 til <1/10):** Hud: Hudinfeksjoner (follikulitt). Øvrige: Reaksjoner på applikasjonsstedet som irritasjon, kløe, erytem. **Mindre vanlige (≥1/1000 til <1/100):** Hud: Furunkel, impetigo, herpes simplex, herpes zoster, eczema herpeticum, hudpapillomer, forverret tilstand. Infeksjoner: Molluscum contagiosum. Øvrige: Reaksjoner på applikasjonsstedet som utslett, smerte, parestesier, deskvamasjon, tørrhet, ødem. **Sjeldne (≥1/10 000 til <1/1000):** Hud: Allergiske hudreaksjoner (f.eks. utslett, urticaria, angioedem), misfarging av huden (f.eks. hypopigmentering, hyperpigmentering). **Stoffskifte/ernæring:** Alkoholintoleranse (rødme, utslett, brennende følelse, kløe eller hevelse kort tid etter alkoholinntak). **Svært sjeldne (<1/10 000), ukjent:** Immunsytemet: Anafylaktiske reaksjoner inkl. alvorlige former. Tilfeller av kreft/maligne sykdommer inkl. kutane og andre typer lymfomer samt hudkreft, har vært rapportert etter markedsføring. Tilfeller av lymfeknutesvulst er rapportert etter markedsføring og i kliniske studier, men årsakssammenhengen er ikke fastslått. **Overdosering/Forgiftning:** Se Giftnormasjons anbefalinger: D11A H02. **Egenskaper:** Klassifisering: Lipofilt antiinflammatorisk ascomycinmakrolaktamderivat. **Virkningsmekanisme:** Bindes med høy affinitet til makrofilin-12 og hemmer den kalsiumavhengige fosfatasen kalcineurin. Dette fører til at syntesen av inflammatoriske cytokiner i T-celler blokkeres. **Absorpsjon:** Minimal systemisk absorpsjon. Ingen tegn på systemisk akkumulering ved behandling i perioder opptil 1 år. **Pakninger og priser:** Elidel, KREM: Styrke: 10 mg/g. Pakning: 30 g. Pris: kr. 337,10. **Sist endret:** 07.01.2019. (priser og ev. refusjon oppdateres hver 14. dag). **Basert på SDZ godkjent av SLV:** 02.11.2018.

Referanser: 1. Elidel SPC (02.11.2018) avsnitt 2 og 4.1, 4.2, 4.4. 2. Eichenfield LF, Lucky AW, Boguniewicz M, Langley RG, Cherill R, Marshall K et al. Safety and efficacy of pimecrolimus (ASM 981) cream 1% in the treatment of mild and moderate atopic dermatitis in children and adolescents. J Am Acad Dermatol 2002; 46: 495–504. 3. Meurer M., Fölster-Holst R., Wazel G., Weidinger G., Junger M. et al. Pimecrolimus cream in the long-term management of atopic dermatitis in adults: a six month study. Dermatology 2002; 205: 271–7. 4. Quélle-Roussel C., Paul C., Duteil L. The new topical ascomycin derivative SDZ ASM 981 does not induce skin atrophy when applied to normal skin for 4 weeks: a randomized, double-blind controlled study. Br J Dermatol. 2001; 144 (3): 507–513.