
PAIDOS

TIDSSKRIFT FOR NORSK BARNELEGEFORENING

JULI 2003

ÅRGANG 21

SIDE 37-60



PAIDOS

TIDSSKRIFT FOR NORSK BARNELEGEFORENING

JULI 2003 ÅRGANG 21 SIDE 37-60

PAIDOS (tidligere NBF-nytt) er et tidsskrift av og for norske barneleger. Tidsskriftet utgis av Norsk Barnelegeforening (NBF), og distribueres til alle foreningens medlemmer.

PAIDOS utkommer kvartalsvis, og inneholder faglige artikler, debattinnlegg, reportasjer, intervjuer mm. med relasjon til norsk pediatri. Redaksjonen er takknemlig for alle bidrag fra leserne. Signerte artikler står for forfatterens egen regning. Tidsskriftet inneholder ikke reklame.

PAIDOS er gresk og betyr «for barnet», og ordstammen gjenfinnes bl.a. i «pediatri» og «pediater».

Redaktør

Vegard Bruun Wyller
Barneklubben, Rikshospitalet
0027 Oslo
vegard.bruun.wyller@rikshospitalet.no

Frister

Frist for innsending av bidrag (deadline) til de ulike numrene er:

- Nr. 1: 1. desember
- Nr. 2: 1. mars
- Nr. 3: 1. juni
- Nr. 4: 1. september

ISSN: 1503-5360

© 2002

Norsk Barnelegeforening

Ingen kan være upåvirket av vår tids informasjonsteknologiske revolusjon – heller ikke NBF. Nettstedet barnelegeforening.no er nå veletablert som en egen publiseringskanal av og for foreningens medlemmer, ikke minst takket være iherdig innsats fra nettredaktør Thomas Möller ved barneavdelingen i Tønsberg.

Internettpublisering kjennetegnes blant annet av *tilgjengelighet*, *hurtighet* og *interaktivitet*: Det er lett å søke i store datamengder, det er ingen tidsforsinkelse knyttet til trykking og distribusjon, og brukerne kan selv i noen grad bestemme sidens innhold og kommunisere direkte med hverandre. Tradisjonell papirpublisering ivaretar andre behov - stikkord er blant annet *utvelgelse* og *refleksivitet*. I et tidsskrift har informasjonen vært igjennom en redaksjonell sortering og bearbeiding både språklig og innholdsmessig, og formen stimulerer til veloverveide diskusjonsinnlegg fremfor spontane meningsyttringer. Barnelegeforening.no er altså et verdifullt supplement til Paidos, men neppe noen konkurrent, like lite som bøker og aviser kan erstattes av radio og fjernsyn. Utfordringen fremover blir å etablere et best mulig *samvirke* mellom papirbaserte og elektroniske medier; et eksempel kan være å fortsette publiseringen av abstracts fra vår- og høstmøtet i Paidos, mens foredragene gjøres tilgjengelige i sin helhet (powerpoint-filer) på nettsidene.

I en tid der strømmen av medisinsk informasjon er stadig mer overveldende, er det spesielt viktig å skreddersy formidlingen og unngå dobbeltpublisering. Det er derfor innledet et redaksjonelt samarbeid med vår «storebror» - Tidsskrift for Den norske lægeforening - som også innebærer at Paidos for fremtiden vil distribueres sammen med Tidsskriftet til medlemmene av NBF.

Verken trykksaker eller nettsider kan imidlertid erstatte verdien av personlig kontakt. De halvårlege møtene er uvurderlige, såvel for faglig formidling og oppdatering, som for å forme vår sosiale tilhørighet og laugsidentitet. Takk for et fantastisk vårmøte i Bodø, der både det sosiale og faglige programmet må karakteriseres som heftig og begejstret!

VEGARD BRUUN WYLLER

REDAKTØR

INNHold

- | | |
|---|--|
| 39 Samarbeid mellom Tidsskriftet og Paidos
CHARLOTTE HAUG
VEGARD BRUUN WYLLER | 53 Neonatal diabetes - permanent eller transient?
PÅL RASMUS NJØLSTAD
ODDMUND SØVIK |
| 39 Velkommen til nye PedWeb!
THOMAS MÖLLER | 56 Metabolsk sykdom med akutt debut i nyfødtp perioden
HALLVARD REIGSTAD
NINA ØYEN
ODDMUND SØVIK |
| 40 Ibuprofen for lukning av ductus arteriosus - en advarsel
THOR WILLY RUUD HANSEN | 58 Barn på sjukehus
ASLE HIRTH |
| 40 Veiledning for bidragsyttere | 59 Kurs i nyfødtd medisinske teknikker
THOR WILLY RUUD HANSEN |
| 41 Abstracts fra vårmøtet 2003 | 60 Lederens spalte
HANS-JACOB BANGSTAD |
| 49 Barneavdelingen i Bergen
ROBERT BJERKNES | |
| 52 Forskning ved Barneklubben og Seksjon for pediatri, Universitetet i Bergen
PÅL RASMUS NJØLSTAD | |

Samarbeid mellom Tidsskriftet og Paidos

En rekke av spesialforeningene i Legeforeningen har sine egne tidsskrifter eller medlemsblad. Mange har en klar faglig profil med artikler som både i form og innhold grenser opp mot det som publiseres i Tidsskriftet. Den økende strømmen av medisinsk informasjon gjør det imidlertid stadig vanskeligere å finne frem til det som er relevant. Både Tidsskriftet og publikasjonene fra spesialforeningene har derfor en viktig sorteringsoppgave, der de må søke å skreddersy innholdet for sine respektive lesergrupper.

For å unngå unødig dobbeltarbeid og dobbeltpublisering, er det viktig å samarbeide. Et slikt samarbeid er innledet mellom Tidsskriftet og Paidos – Tidsskrift for Norsk Barnelegeforening. Samarbeidet har en praktisk side, som innebærer at Paidos fra nå av distribueres sammen med Tidsskriftet til medlemmene av Norsk Barnelegeforening på samme måte som medlemsbladet for Yngre legers forening (Ylf-forum). Vi vil også forsøke å utvikle et redaksjonelt samarbeid. Det kan for eksempel innebære at manuskripter som refuseres for publisering i Tidsskriftet kan henvises til Paidos for ny redaksjonell vurdering der. Dette kan være manuskripter som har for liten generell relevans, eksempelvis lokale pasientmaterialer, sjeldne kasuistikker og beskrivelse av lokale behandlingsopplegg, men som kan være interessante for en mer begrenset lesekrets. Paidos kan selvsagt motta diskusjonsstoff som har interesse også utenfor barnelegenes rekke. Slikt

stoff vil da videreformidles til Tidsskriftet.

CHARLOTTE HAUG

REDAKTØR I TIDSSKRIFTET

VEGARD BRUUN WYLLER

REDAKTØR I PAIDOS

Velkommen til nye PedWeb!

Norsk Barnelegeforening har flyttet sine nettsider. Under legeforeningens vinger og design vil det legges ut mer stoff enn noen gang tidligere. Bidra gjerne med stoff som kan være av interesse for andre!

Legeforeningen har bestemt at alle spesialforeninger og underforeninger som bruker foreningens nettsider skal bruke Legeforeningens eget publiseringsverktøy - Gloria. Styret i NBF besluttet etter forslag fra IT- og webutvalget å gripe denne utfordringen, og www.barnelegeforeningen.no er resultatet. Gloria er et enkelt verktøy som ikke krever store kunnskaper eller data- eller webdesign, noe som gjør at en av medlemmene kan ta seg av redaktørjobben. I tillegg er webplassen hos Legeforeningen ikke forbundet med løpende utgifter for vår egen forening.

Vi håper at PedWeb vil bli et attraktivt og matnyttig sted for alle foreningens medlemmer i tiden som kommer. Ikke minst vil bidragene fra medlemmene avgjøre om siden kan fylles med stoff som er interessant. Særlig gjelder dette informasjon om kurs og kongresser i inn- og utland,

samt internettlenker innen pediatri. Ingen enkeltperson greier å holde oversikt over såvel møter og kongresser som hele det pediatriske internett. Hvis vi i felleskap ønsker å skape en verdifull informasjonskilde på internett for barnelegene i Norge, så må det bli her!

Kom med materiale, beskjeder, lenkeforslag og andre ting til nettredaktøren, enten via nettsiden eller ved e-post til pedweb@barnelegeforeningen.no.

THOMAS MÖLLER

NETTREDAKTØR

Ibuprofen for lukning av ductus arteriosus - en advarsel

De fleste som arbeider med syke nyfødte vil være kjent med at det i noen år har vært forsket på bruk av ibuprofen som et alternativ til indometacin for lukning av persisterende ductus arteriosus (PDA) hos nyfødte. Flere studier har tilsynelatende vist at ibuprofen kan innebære fordeler i forhold til indometacin på grunn av en gunstigere bivirkningsprofil, men det ikke er vesentlige forskjeller mellom de to medikamentene med tanke på lukning av ductus.

Jeg har hørt at noen avdelinger i Norge har tatt i bruk ibuprofen til dette formålet, og vil gjerne gjøre oppmerksom på et forhold som burde få de som har tatt i bruk medikamentet til å tenke seg om en gang til. Allerede i 1996 viste Cooper-Peel og medarbeidere at ibuprofen konkurrerer med bilirubin om bindingsstedet til albumin.¹ Ved klinisk relevante konsentrasjoner kunne man måle en firedobling av fritt (ubundet) bilirubin i serum. Dette er svært bekymringsfullt når man tar i betraktning at behandlingen brukes hos syke premature med (sannsynligvis) både metabolsk og respiratorisk acidose, og med et umodent albumin som har lavere bindingsevne for bilirubin: alt sammen forhold som tenderer til å øke overgangen av bilirubin til hjernen.² Siden epidemien med kjerneikterus i England på 1950-tallet, knyttet til bruken av sulfonamider som viste seg å være bindingskonkurrenter, har det vært allment akseptert at medi-

kamenter med slike karakteristika overhodet ikke bør brukes hos nyfødte. Tilsvarende funn med tanke på ibuprofens effekt på bilirubinets binding til albumin ble for et par uker siden presentert ved møtet i Pediatric Academic Societies i Seattle.³ Samtidig ble det presentert metaanalyser som viste at ibuprofen ikke innebar noen klar fordel i forhold til indometacin.⁴ Jeg tror derfor at bruk av ibuprofen hos premature med PDA eksponerer disse for en ikke ubetydelig risiko uten at den eventuelle fordelen ved behandlingen er «mye å rope hurra for».

THOR WILLY RUUD HANSEN

SEKSJONSOVERLEGE
BARNEKLINIKKEN
RIKSHOSPITALET, OSLO

Referanser

1. Cooper-Peel C, Brodersen R, Robertson A. Does ibuprofen affect bilirubin-albumin binding in newborn infant serum? *Pharmacol Toxicol* 1996; 79:297-9.
2. Hansen TWR. Mechanisms of bilirubin toxicity: clinical implications. *Clin Perinatol* 2002; 29:765-78.
3. Ambat MTC, Ostrea EM, Aranda JV. Influence of ibuprofen L-lysinate on bilirubin albumin binding as determined by saturation index and horseradish peroxidase tests. *Pediatr Res* 2003; 53: 365A.
4. Ohlsson A, Walia R, Shah S. No net benefits of ibuprofen compared to indometacin for therapy of patent ductus arteriosus (PDA) - result of meta-analyses. *Pediatr Res* 2003; 53: 418A.

Veiledning for bidragsytere

Paidos er takknemlig for ethvert bidrag fra leserne, men er spesielt interessert i manuskripter som faller inn under ett av våre to satsningsområder: *debatt* og *fagformidling*. Vi er opptatt av å stimulere til og være et forum for bred og engasjert meningsutveksling. I tillegg ønsker vi å formidle faglig kunnskap og faglig inspirasjon i form av kasuistikker, presentasjon av lokale prosedyrer, orientering om vitenskapelige prosjekter, bokanmeldelser osv.

Manuskripter skrives i Times New Roman med enkel linjeavstand, og skal starte med en kort overskrift, evt. etterfulgt av ingress/sammendrag på maksimalt 10 linjer. Avsnitt markeres med linjeskift og innrykk av neste linje (bruk TAB-tasten). Mellomtitler settes i *kursiv*, det samme gjelder utheving av ord eller setninger. Litteraturhenvisninger markeres i teksten med hevede, forminskede tall¹. I en noteliste etter artikkelen oppføres referanser etter samme mal som i Tidsskrift for Den norske Lægeforening, og i den rekkefølgen de først forekommer i teksten. (Eks: 1. Nordmann O. Norsk pediatri ved et veiskille. *Tidsskr Nor Lægeforen* 2002; 122: 263-7.) Evt. tabeller nummereres fortløpende, og skal ha en egen tabelloverskrift (jf. Tidsskriftet). Figurer og fotografier mottas gjerne, skriv da figurtekst på eget ark.

Manuskriptet lagres *enten* på diskett som så sendes med vanlig brevpost, *eller* det sendes som vedlegg til elektronisk post. Adressen er:

PAIDOS
v/ red. Vegard Bruun Wyller
Barneklivnikken, Rikshospitalet
0027 Oslo.
vegard.bruun.wyller@rikshospitalet.no.

Forfatteren må *selv* lese grundig korrektur for manuskriptet sendes. Redaktøren forbeholder seg retten til mindre språklige justeringer, for øvrig står alle artikler for forfatterens egen regning.

VEGARD BRUUN WYLLER
REDAKTØR

Abstracts fra Norsk Barnelegeforenings vårmøte 2003

Vi publiserer her et utvalg av abstractene fra de frie og inviterte foredragene som ble holdt på vårmøtet i Bodø. Prisen for beste frie foredrag fra yngre lege ble vunnet av Sjur Klevberg.

Økende forekomst av Kawasaki sykdom i Akershus

SJUR KLEVBERG, TERESA FARSTAD,
KARL VIKTOR PERMINOW OG HANS-
OLAV FJÆRLI

BARNEAVDELINGEN, AKERSHUS
UNIVERSITETSSYKEHUS, NORDBYHAGEN

Kawasaki sykdom er en "barnevaskulitt" hvor etiologien fortsatt er ukjent. Sykdommen er den hyppigste årsaken til ervervet hjertesykdom hos barn i industrialiserte land. Omkring en femdel av ubehandlede pasienter får komplikasjoner i form av koronare aneurismer. Cirka 75% av barna rammes før 5 års alder, flere gutter enn piker får sykdommen, og det er funnet sesongvariasjon med høyest forekomst vinter og vår. Nye data fra både Japan, USA og England viser betydelig økende forekomst av sykdommen i løpet av de seneste ti årene (angitt 50-100 % økning i innsidens).

Pasienter diagnostisert med Kawasaki sykdom i ICD-10-systemet i perioden 1999-2002 ble identifisert ved hjelp av sykehusets database. Journalene ble gjennomgått nøye med tanke på hvorvidt de diagnostiske kriterier var oppfylt, og man kartla sykehistorie, klinikk, laboratorieprøver, ultralydfunn, forandringer i EKG og behandlingsrespons. Assosierte manifestasjoner av sykdommen ble også registrert. Pasienter innlagt med samme diagnose fra 1980 til og med 1998 utgjorde et sammenlikningsgrunnlag. Fra 1999 til og med 2002 ble det diagnostisert 11 pasienter med Kawasaki sykdom. Til sammenlikning fikk bare fem barn denne diagnosen fra 1980 til 1998. I det nyere materialet tilfredsstilte alle 11 pasienter de diagnostiske kriteriene. Hos to ble det funnet koronare aneurismer. Fire pasienter hadde en spesiell sykdomsmanifestasjon: to hadde galleblærehydrops, én hadde hepatitt/hepatomegali, og én hadde kolangitt. Alle 11 fikk intravenøs immunoglobulinbehandling samt acetylsalisylsyre gjennomsnittlig syv døgn etter symptomdebut. Hos alle ble det rapportert god effekt av behandlingen

med normalisering av temperatur, bedring i allmenntilstand og tilbakegang av koronare forandringer. Gjennomsnittsalder for hele gruppen innlagt i perioden 1980-2003 var 5,1 år (spredning fra 12 måneder til 11 år). Det ble funnet en sesongvariasjon med topp i november, samt overhyppighet hos gutter med kjønnsratio 1,7:1,0. Det ble også påvist vesentlig høyere gjennomsnittsalder hos jentene innlagt med Kawasaki sykdom (7,9 versus 3,3 år). Innsidensen for de siste to årene ble bestemt til 8,3/100 000 barn under 15 år. Barna var innlagt på sykehus i gjennomsnittlig ti døgn.

Denne regionale økningen av antall diagnostiserte pasienter de siste par årene kan tyde på at det også i Norge er en økende forekomst av Kawasaki sykdom. Vi mener dette krever økt oppmerksomhet omkring sykdommen, særlig når adekvat behandling med intravenøs immunoglobulin og acetylsalisylsyre har vist seg å ha svært god effekt, og i enkelte tilfeller kan være livreddende.

Massiv hemate- mese som følge av aortoøsofageal fistel

FRANZISKUS J. BOSSE OG DAMIEN
BRACKMAN

BARNEKLINIKKEN, HAUKELAND
UNIVERSITETSSYKEHUS, BERGEN

Vi presenterer en ni år gammel gutt, som tidligere har vært stort sett frisk, bortsett fra en systolisk bilyd grad II-III. Kardiologisk undersøkelse inkludert ekkokardiografi i småbarnsalder viste økt strømningshastighet i aorta descendens, men

ingen holdepunkt for koarktasjon eller annen hjertefeil.

Pasienten ble innlagt etter 10 dagers sykehistorie med toraksmerter, magesmerter, tørrhoste og smerter i høyre kne, samt høy feber. Røntgen og MR av kneet var forenelig med osteomyelitt i høyre patella, og blodkultur viste oppvekst av gule stafylokokker. Inngangsporten var sannsynligvis sårskade i huden over høyre kneledd etter en fallulykke 10 dager forut for innleggelsen. Rtg. thorax og UL-abdomen viste ingen patologiske funn. Pasienten ble behandlet for sin osteomyelitt med fin tilbakegang av kliniske symptomer og laboratoriefunn. Han klaget imidlertid over varierende svelgebesvær og ryggmerter. 11 dager etter innleggelsen fikk han massiv hematemes, og døde intraoperativt etter transfusjon av totalt 26 liter blod. Ved obduksjon fant man en paraaortal abscess og aortoøsofageal fisteldannelse ved siden av en mild koarktasjon. I abscessen ble det påvist gule stafylokokker.

Mykotisk aneurysme i tilknytning til koarktasjon er svært sjeldent. Pasienter med en slik hjertefeil har dog en økt risiko for utvikling av bakteriell aortitt, som kan føre til pseudoaneurysme og aortoøsofageal fisteldannelse. I litteraturen finner man tilfeller med tilsvarende patogenese. Aortoøsofageal fisteldannelse er ellers forbundet med svelging av fremmedlegeme som setter seg fast i spiserøret.

1. Mosca RS, Kulik TJ. Mycotic pseudoaneurysma associated with aortic coarctation. *J Cardiovasc Magn Reson* 2000; 2: 209-12.
2. Mengozzi E et al. Mycotic aneurysm of the thoracic aorta presenting as pneumonia. *Pediatr Radiol* 2001; 31: 488-90.
3. Nikaidoh H et al. Aortic Rupture in Children as a Complicatio of Coarctation of the Aorta. *Arch Surg Vol* 107.

Subgalealt hematom - en potensielt livstruende fødselskomplikasjon assosiert med vakumforløsning

CHRISTINE SACHS OLSEN

BARNEAVDELINGEN,
NORDLANDSSYKEHUSET BODØ

Subgalealt hematom (SGH), også kjent som subaponevrotisk blødning, er en alvorlig fødselskomplikasjon som er assosiert med vakumforløsning. Til tross for høy dødelighet (opp til 20-25%) har tilstanden fått relativt lite oppmerksomhet i medisinsk litteratur. Manglende kunnskap og overvåkenhet kan føre til forsinket diagnose og alvorlige konsekvenser for barnet. I motsetning til cephalhematomet, som skyldes en blødning under periost og er begrenset av suturene, oppstår det subgaleale hematomet i det løse bindevevet mellom galea aponeurotica og periost. Store mengder blod kan akkumuleres her og føre til hypovolemisk sjokk, anemi og død. Forekomsten av SGH angis å variere fra 0,04 til 0,1% av alle fødsler, og 0,5 til 1,0% av vakumforløsningsene.

På barneavdelingen i Bodø var det i løpet av 2002 fem barn som fikk diagnosen SGH. Alle barna var forsøkt forløst med vakum, tre av dem ble til slutt forløst med tang og/eller hasteseccio. Totalt var det 995 fødsler på Nordlandssykehuset Bodø i 2002, hvorav 79 vakumforløsningsener. (Mislykkede vakumforløsningsener som ender i annen operativ forløsning - totalt 4 i 2002 - er ikke medregnet). Forekomsten av SGH blir dermed 0,5% av alle fødsler, 6,3% av vakumforløsningsene og 6,0% av fødslene der vakum har vært forsøkt.

Tre faktorer er essensielle når det gjelder utfallet hos et barn med SGH: Tidlig gjenkjennelse av diagnosen, tett oppfølging og observasjon og tidlig blodtransfusjon. Bør alle barn observeres på nyfødtd medisinsk avdeling i 6-8 timer etter en vanskelig vakum- eller tangforløsning?

Hemolytisk uremisk syndrom (HUS) som komplikasjon til invasiv pneumokokksykdom

ARNE STOKKE¹, ERIK WAAGE
NILSEN² OG JAN HOLT¹

¹BARNEAVDELINGEN OG

²ANESTESIAVDELINGEN,
NORDLANDSSYKEHUSET BODØ.

Hemolytisk uremisk syndrom (HUS) er den vanligste årsak til akutt nyresvikt hos barn og oppstår hovedsakelig (90%) etter infeksjons gastroenteritt med enterotoksisk *Escherichia Coli*. Andre årsaker kalles atypisk HUS og har generelt mye høyere morbiditet (ca 50% mot <30%) og mortalitet (ca 25% mot <5%) enn diaréassosierte HUS. *Streptococcus Pneumonia* er årsak til en rekke alvorlige typer infeksjoner, som for eksempel lungebetennelse, sepsis og meningitt. Disse infeksjonene kan ledsages av komplikasjoner fra de fleste organsystemer.

Vi presenterer en 15 måneder gammel gutt med meningitt, der man i blodkultur, halsdyrking og spinalvæske fant vekst av pneumokokker. Han var somnolent ved innkomst, men begynte å våkne

til neste dag. Fra og med natt til andre døgn i avdelingen utviklet han fokale kramper og forverret allmenntilstand. To døgn etter innkomst fikk han oliguri, trombocytopeni (TRC 28) samt anemi (Hb 6,7) med tegn på hemolyse. Etter hvert ble det påvist økende kreatinin (230) og urea (26,2), og tre døgn etter innkomst hadde han anuri. Pasienten ble på dette tidspunkt overflyttet til Rikshospitalet for dialyse. Tilstanden ble tolket som HUS forårsaket av invasiv pneumokokksykdom.

MR og CT av hjernen viste lokale forandringer i venstre parietalregion, samt hjerneødem. Pasienten ble behandlet med decadron, og fikk dessuten captopril på grunn av hypertensjon. Dialysebehandling ble gitt i til sammen 10 dager, og han hadde respiratorbehov i fire dager. Epileptiske kramper og status epilepticus ble kupert med epinat og orfiril. Pasienten utviklet høyresidig hemiparese og nedsatt hørsel. Ved senere kontroller har imidlertid paresene gått helt tilbake og han har fin psykomotorisk utvikling, men har mistet hørselen helt på begge ørene og utredes nå for cochleaimplantat. Nyrefunksjonen har normalisert seg. HUS som komplikasjon til invasiv pneumokokksykdom er sjelden, og det mest omfattende publiserte materiale inneholder bare 12 pasienter. Vi ønsker å gjøre oppmerksom på denne tilstanden, som har et alvorlig forløp og er forholdsvis lite kjent blant leger.

Primær kutan aspergillose (PCA) hos prematur

JANNICKE ANDRESEN OG EGIL ANDRÉ NYGAARD

BARNEAVDELINGEN, SYKEHUSET ØSTFOLD, FREDRIKSTAD

Primær kutan aspergillose (PCA) er en sjelden diagnose. Risikofaktorer er nedsatt immunforsvar og massert hud. Renovasjonsarbeid kan forårsake økning av aspergillusporer i luften. Aspergillusinfeksjoner er forbundet med høy mortalitet.

Vi presenterer en prematur tvilling, gestasjonsalder 24 uker, fødselsvekt 653 gram. Barnet ble surfaktantbehandlet og respiratorbehandlet fra første levedøgn, og fikk dessuten antibiotika (ampicillin og gentamycin) på grunn av prematuritet og urinveisinfeksjon hos mor. Sjetten levedøgn ble det bemerket efflorescenser på barnets rygg: en hvit rand med mørkt sentrum, uten tegn til pussdannelse. Efflorescensen ble punktert og det ble tatt prøve til dyrkning, som viste oppvekst av *Staphylococcus capitis* (penicillinasedannende, følsom for vancomycin), samt rikelig med *Aspergillus*.

Efflorescensene ble gradvis mørkere, og det tilkom pussdannelse og rubor i området rundt. Etter svar på oppvekst ble det startet behandling med amphotericin B og vancomycin (ellefte levedøgn). Vancomycin, som i 12 dager var eneste antibiotikum, ble seponert etter 20 dager. Det tilkom ingen kliniske eller laboratoriemessige tegn på infeksjon, og man fant heller ingen oppvekst av *Aspergillus* i blodkultur, trakealsekret, urin eller avføring. Etter 14 dagers behandling var skorpene blitt myke og løse i kantene, og de ble fjernet. I området under var det friskt vev og gult puss. Skorpene ble sendt til dyrkning, og man påviste rikelig oppvekst av *Aspergillus*, som ved Folkehelseinstituttet ble typet til *Aspergillus Fumigatus*. Amphotericin B ble kontinuert i totalt 40 dager. Ved utskrivelse etter 146 dager hadde huden tilhelet, og arrdannelsen var minimal.

I den perioden hvor barnet utviklet PCA ble det gjennomført renovasjonsarbeid på husets røntgenavdeling, som ligger i samme

etasje som nyfødtintensivavdelingen. Utstyr transporteres mellom disse avdelingene i forbindelse med ultralyd og røntgenundersøkelser. Det ble dessverre ikke utført undersøkelser for å se etter aspergillusporer, verken i røntgenavdelingen eller på transportabelt røntgenutstyr.

1. Papouli M, Roilides E, Bibashi E. Primary Cutaneous Aspergillosis in Neonates: Case report and Review. *Clinical Infectious Diseases* 1996; 22:1102-4.
2. Perzigian RW, Faix RG. Primary Cutaneous Aspergillosis in a preterm infant. *American Journal of Perinatology* 1993; 10: 269-71.
3. Freedberg, Eisen, Wolff. Fitzpatrick's *Dermatology in General Medicine*. Fifth edition. 1436-7.

Adrenogenitalt syndrom med salttapende krise

BJØRG EVJENTH

BARNEAVDELINGEN,
NORDLANDSSYKEHUSET BODØ

Adrenogenitalt syndrom eller kongenitt binyrebarkhyperplasi er en følgetilstand til enzymsvikt i binyrebarken. Tilstanden gir varierende grad av kortisolmangel, aldosteronmangel og forstyrrelser i kjønnshormonproduksjonen. Enzymeffekten arves vanligvis autosomt recessivt.

Den klassiske formen kjenntegnes med virilisering av ytre genitalia hos jenter, hyperpigmentering av scrotum hos gutter og labia major hos piker, samt salttapende kriser i nyfødtperioden med brekninger, hyponatremi og hyperkalemi. Barnet er homozygot for et gen som gir uttalt enzymsvikt. Ubehandlet har tilstanden høy mortalitet. Den ikke-klassiske formen debuterer senere med

symptomer som prematur pubarche, pubertas praecox, hormonelle forstyrrelser i puberteten og infertilitet. Det er ikke påvist sikre tilfeller i Norge av denne formen.

21-alfahydroxylasesvikt utgjør over 90% av tilfellene ved adrenogenitalt syndrom. 5% utgjøres av 11-betahydroxylasesvikt. Ved 21-alfahydroxylasesvikt er 2/3 salttapende, og de resterende 1/3 er ikke-salttapende.

Vi har utredet og behandlet et nyfødt barn med adrenogenitalt syndrom og salttapende krise. Barnet ble oppfattet som friskt ved fødselen. I andre leveuke fikk han uttalte brekninger og ble dehydrert. Ved innleggelsen var han i betydelig redusert allmenntilstand, med hyponatremi, hyperkalemi, metabolsk acidose og septisk preg. Presis diagnostisering var en utfordring, ettersom pasienten ikke hadde typisk påvirkning av binyrebarkhormonene.

Cyclopentolateøye- dråper som årsak til respiratoriske og sirkulatoriske symptomer hos premature

GUNNAR WIK¹, ATLE MOEN¹, NILS
PETTER DALAKER² OG PER ARNE
TØLLØFSRUD¹

¹BARNEAVDELINGEN OG ²ØYEAVDELINGEN,
BUSKERUD SYKEHUS, DRAMMEN

Ved nyfødtintensivavdelingen på Buskerud sykehus har vi det siste året registrert fem pasienter med til dels alvorlige kardiale og respiratoriske reaksjoner i løpet av en halv time etter

at Cyclopentolate 1% er gitt per oculi. Et eksempel er en tre måneder gammel jente født i uke 26 som fikk respirasjonsstans og pulsfall til 40 slag/minutt ca. 30 minutter etter at slike øyedråper var blitt administrert. Først etter ca. fem minutter med resuscitering begynte pasienten å puste igjen. Hun hadde i forkant vært stabil i flere dager.

Fenomenet er beskrevet i internasjonal litteratur, men en ringerunde til flere norske nyfødtavdelinger viser at problemstillingen er lite kjent. De fleste av landets nyfødtintensivavdelinger har liknende drypperegimer som oss, uten at det foreligger prosedyrer for spesiell overvåking. Dette vil én dag kunne få fatale følger. Det er behov for diskusjon om valg av mydriatikum, risikoreducerende tiltak og overvåkingsprosedyrer.

En utfordrende metabolsk acidose – en kasuistikk

KARIANNE WIGER, HILDE DAHL OG
PETTER STRØMME

BARNEMEDISINSK AVDELING, ULLEVÅL
UNIVERSITETSSYKEHUS, OSLO

Pasienten er en 4½ mnd gammel gutt med forsinket psykomotorisk utvikling og avflatning av vekt- og hodeomkretsutviklingen. Den siste måneden hadde han hatt tre krampeanfall, han hadde gradvis sluttet å smile og vært påfallende slapp. Foreldrene er tremenninger uten kjente nevrologiske sykdommer i familien.

Ved innleggelse hadde pasienten vandrende øyebegivelser, manglende hodekontroll, ekstrapyramidale

bevegelser og svake dype senereflekser. Respirasjonen var forsert sekundært til metabolsk acidose, med pH 7.06, pCO₂ 3.7 kPa, HCO₃ 7.6 mmol/l, BE -1.4 mmol/l og anion gap 26,4 (8-16). Videre fant man ammoniakk 60 μmol/l (16-48), laktat 9,2–19,6 mmol/l (0.3-1.1) og CK 86–2011 U/l. Øvrige blodprøver inklusiv glukose var normale.

Videre utredning viste at laktat/pyruvat-ratio i blod var 65 og i spinalvæske 35 (<20). Det var ingen unormale aminosyrer eller organiske syrer i urin, men forhøyede ketonlegemer. MR-caput viste sentral og kortikal atrofi uten signalforandringer i basalgangliene. EEG viste manglende rytmisitet forenelig med forsinket modning. Visual evoked potential (VEP) viste meget forsinkede responser. Muskelbiopsi viste patologiske fettvakuoler, men normal mitokondriestruktur. Mitokondrielle enzymløstninger for kompleks II-IV var normale. Måling av pyruvatdehydrogenase-aktivitet i fibroblaster og mutasjonsanalyser av mitokondrielt DNA i muskel pågår. Pasienten produserte syre og trengte intravenøs tilførsel av bikarbonat i to uker. Han ble omsider metabolsk stabil, men utviklet omfattende septisk artritt og osteomyelitt i venstre skulder/overarm som krevde artrotomi, lavage og langvarig intravenøs antibiotikabehandling.

I sum har altså pasienten en encefalomyopati med laktacidose, og forhøyet laktat/pyruvat-ratio indikerer en respirasjonskjedefekt. Tilstanden er ustabil, ettersom barnet lett tipper over i en akselererende metabolsk acidose trigget av faste og infeksjoner. Tidlig intervensjon med lav terskel for innleggelse i sykehus er viktig.

Habilitering av barn med cerebral parese - fragmentert eller kunnskapsbasert?

KJERSTI RAMSTAD

BARNEAVDELINGEN, AKERSHUS
UNIVERSITETSSYKEHUS, NORDBYHAGEN

Målgruppen for habilitering på spesialisthelsetjenestenivå kan defineres som barn og unge med sammensatte og langvarige funksjonshemninger. Oppgavene er vidt definerte. Cerebral parese (CP) er en stor diagnosegruppe. Ved barneavdelingen, Akershus universitetssykehus, ble det i årene 1998 og 1999 bygget opp et nytt tverrfaglig habiliteringstilbud organisert i en egen seksjon. Vi ønsket å undersøke om barn med CP ble henvist til seksjonen, og om innføring av tverrfaglige team førte til at andre aspekter av barnets hjerneskade/anomali enn den motoriske funksjonshemningen ble diagnostisert.

I perioden 01.04.99-31.12.00 var 182 barn med diagnose CP registrert i seksjonen. Journalene til disse ble gjennomgått. Tilleggsdiagnoser innenfor ICD-10-gruppene epilepsi, psykisk utviklingshemning, utviklingsforstyrrelser, atferdsforstyrrelser og følelsesmessige forstyrrelser som vanligvis oppstår i barndommen, sykdommer i øyet og øyets omgivelser og hørselstap ble registrert på inklusjonstidspunktet og etter to år.

Alle typer CP og alle grader av motorisk funksjonshemning var representert. Etter oppfølging i to år hadde 80 barn ikke fått tilleggsdiagnoser i de undersøkte ICD-10-gruppene. 71 barn var diagnostisert med epilepsi, 60 barn med psykisk utviklingshemning, ett med autisme, to med hyperkinetisk atferdsforstyrrelse,

12 med sykdommer i øyet og øyets omgivelser og ett med hørselstap.

De fleste barn i fylket med CP i alderen 4-14 år ble henvist innen utløpet av seksjonens første fulle driftsår. Barn med lett grad av CP var underrepresentert. Psykisk utviklingshemning og særlig hyperkinetisk atferdsforstyrrelse og synshemning ble diagnostisert langt sjeldnere enn forventet. Vi tror at mangelen på diagnoser som ble stillet i vår tverrfaglige seksjon reflekterer et allment behov for systematikk i oppfølgingen av barn og unge med CP. Norske barn med CP bør få tilbud om at alle funksjonsområder blir vurdert samlet og systematisk, for eksempel før skolestart og før overgang til ungdomsskolen. Målet er at hvert enkelt barn med CP skal få rett hjelp til rett tid.

Transitorisk abnormal myelopoiese hos nyfødt med trisomi 21

BENDIK LUND

BARNEAVDELINGEN, ST OLAVS HOSPITAL,
TRONDHEIM

Transitorisk abnormal myelopoiese (TAM) eller transient leukemi forekommer hos omtrent 10% av nyfødte med Down syndrom. Det kan i starten være vanskelig å skille denne tilstanden fra kongenitt leukemi, men som regel er det spontan tilbakegang i løpet av de første tre levemånedene. Risiko for senere utvikling av leukemi er opp mot 25%. Den letteste formen viser seg som forbigående leukocytose. Ved mer alvorlige former ser man i tillegg organinfiltrasjon, spesielt i lever, men også i myokard. Videre forekommer hepatospleno-

megali, samt effusjon i perikard, pleura og peritoneum. Det kan utvikle seg leverfibrose og etter hvert leversvikt. Tilstanden kan være letal; de vanligste dødsårsakene er disseminert intravaskulær koagulasjon, nyresvikt, leversvikt og hjerte-/lungesvikt. Ved lette former er behandling symptomatisk, mens man ved alvorlige organmanifestasjoner bruker cytostatika i form av cytarabin i lav dose.

Den aktuelle pasienten er en pike født i uke 34 av tredjegangsfødende frisk mor. På grunn av mors alder ble det gjort amniocentese i uke 16, der man påviste trisomi 21 hos fosteret. Ved fødselen hadde barnet karakteristika som ved Down syndrom, men i tillegg leukocytose hvor initiale blodprøver viste totalt antall hvite på 64×10^9 celler/liter. Det var normale verdier for trombocytter og Hb. Fordi den kliniske situasjonen i begynnelsen var nokså fredelig, avvendet man behandling, ettersom det vanligvis er spontan tilbakegang av tilstanden. Etter hvert steg imidlertid antall leukocytter til en maksimalverdi på 303×10^9 celler/liter. Perifert blodutstryk viste opp mot 90% blaster med overflateantigener tilsvarende megakaryoblaster, der immunfenotypen var den samme som ved akutt myelogen leukemi type M7. Barnet utviklet etter hvert hepatosplenomegali, stigende leverfunksjonsparametre og respirasjonsbesvær, i tillegg til lett hjertesvikt. Man ga behandling med cytostatika i form av lavdose cytarabin to ganger daglig i fire dager. Leukocytallet falt raskt, og barnet var i fin klinisk bedring ved utskrivelse to uker etter avsluttet behandling. Pasienten følges regelmessig poliklinisk, og overvåkes nøye på grunn av høy risiko for utvikling av leukemi.

Transitorisk abnormal myelopoiese er en ikke sjelden tilstand hos nyfødte med Down syndrom. Hos vår pasient utviklet det seg organmanifestasjoner i tillegg til svært høyt celletall, og det ble besluttet å behandle

med cytostatika i relativt lav dose med foreløpig vellykket resultat. Den nøyaktige forekomsten av TAM i Norge er ukjent, og man burde kanskje fulgt opp nyfødte med Down syndrom tettere etter fødsel med blodprøvetagning for å registrere pasienter med denne tilstanden. TAM kan gi organmanifestasjoner i neonatal perioden, men det er også viktig og følge opp senere på grunn av faren for leukemiutvikling.

Autoimmunt polyendokrint syndrom type I i Norge

A.G.MYHRE^{1,2}, M.HALONEN^{3,4}, P.ESKELIN^{3,4}, O.EKWALL⁵, H.HEDSTRAND⁵, F.RORSMAN⁵, O.KÄMPE⁵ OG E.S. HUSEBYE²

¹BARNEAVDELINGEN, AKERSHUS UNIVERSITETSSYKEHUS, NORDBYHAGEN
²ENDOKRINOLOGISK SEKSJON, INSTITUTT FOR INDREMEDISIN, HAUKELAND

UNIVERSITETSSYKEHUS, BERGEN

³HOSPITAL FOR CHILDREN AND ADOLESCENTS, UNIVERSITY OF HELSINKI, HELSINKI, FINLAND

⁴DEPARTMENT OF HUMAN MOLECULAR GENETICS, FINLAND NATIONAL PUBLIC HEALTH INSTITUTE, HELSINKI, FINLAND

⁵THE DEPARTMENT OF MEDICAL SCIENCES, UNIVERSITY HOSPITAL, UPPSALA, SVERIGE

Addisons sykdom er en sjelden, men potensielt dødelig sykdom. Den kan debutere gradvis og med diffuse symptomer slik at det kan ta tid før diagnosen blir stilt. Autoimmunitet er den vanligste etiologiske årsaken til binyrebarksvikt i den vestlige verden. Når et barn får primær binyrebarksvikt kan det være som ledd i et autoimmunt polyendokrint syndrom (APS). Ved APS type II foreligger Addisons

sykdom sammen med type I diabetes og/eller autoimmun tyreoiditt. Dette er en HLA-assosiert, polygen tilstand. Den er hyppigst hos voksne kvinner, men de enkelte endokrinopatiene kan utvikle seg i skolealderen. APS type I - som er langt sjeldnere - er en autosomal recessiv sykdom. Den kalles også APECED (Autoimmun PolyEndokrinopati, Candidiasis, Ektodermal Dystrofi) (OMIM 240300). Kronisk candidainfeksjon i hud og slimhinner, hypoparathyreoidisme og binyrebarksvikt er sykdommens hovedkomponenter. Sykdommene debuterer ofte i denne rekkefølgen, og den kliniske diagnosen kan stilles når to av disse tilstandene foreligger. Mer enn 30 ulike manifestasjoner er beskrevet, og nye komponenter kan komme hele livet. Ved en atypisk debut kan det ta tid før riktig diagnose blir stilt. Sykdoms-genet, kalt AIRE (AutoImmune Regulator), ble isolert i 1997. APS I er den eneste kjente, monogene autoimmune sykdommen hittil, og den er en viktig modellsykdom for autoimmunitet. Finland har den høyeste forekomsten av APS I (ca 90 tilfeller), og er en del av "The Finnish Disease Heritage".

Vi har undersøkt utbredelsen av denne tilstanden i Norge. Bakgrunnen for studien var tre søsken med Addisons sykdom som viste seg å ha APS I. Ved å kontakte landets barneavdelinger og medisinske avdelinger fikk vi inkludert 20 pasienter fra 15 familier (alder 4-54 år). Vi har beskrevet det kliniske bildet, forekomst av autoantistoffer og mutasjoner i AIRE-genet. 17/20 pasienter ble innlagt akutt med Addisonkrise eller alvorlig hypokalsemi. Syv av disse hadde allerede én av sykdommens hovedkomponenter. Tre søsken av pasientene var uventet døde i småbarnsalderen i uklare sykdomsbilder.

APS I bør vurderes hos barn med isolert, kronisk mukokutan candidiasis, ved idiopatisk hypoparathyreoidisme

eller primær binyrebarksvikt. En tidlig diagnose kan forebygge morbiditet og mortalitet. Autoantistoffanalyser og mutasjonsanalyser er tilgjengelige på Endokrinologisk forskningslaboratorium, Haukeland sykehus.

Det er etablert en nasjonal studiegruppe for Addisons sykdom i Norge. Målet er å samle et nasjonalt Addisonmateriale til bruk i eksperimentelle og kliniske studier. Studiegruppen består av representanter fra alle helseregionene, men den er åpen for alle som ønsker å studere Addisons sykdom! Kontaktperson for barneavdelingene i Norge er Anne Grethe Myhre, Barneavdelingen, Akershus universitetssykehus, 1474 Nordbyhagen. Ytterligere opplysninger og skjemaer er tilgjengelig på <http://www.haukeland.no/roas/>.

Behov for barnelege i vakt ved fødeavdeling med mer enn 1500 fødsler årlig?

JENS GRØGAARD

BARNESENTERET, ULLEVÅL
UNIVERSITETSSYKEHUS, OSLO.

Fødselsomsorgen står foran en stor omorganisering nasjonalt. Stortinget har vedtatt Nasjonal plan for fødselsomsorg, som blant annet innebærer et krav om at denne omsorgen skal være differensiert. Omorganiseringen av spesialisthelsetjenesten i regionale helseforetak har ført til regionale utredninger og krav til effektivisering. I enkelte foreslag blir også barnelegens rolle i fødeavdelingen tatt opp. I 1998 flyttet barneavdelingen fra Aker sykehus til

Ullevål universitetssykehus, mens fødeavdelingen fortsatte sin virksomhet. De tre siste årene har dene fødeavdelingen hatt rundt 1800 selekterte fødsler med barnelege i hjemmevakt og med anestesileger ansvarlige for primær resuscitering.

Vi gjorde en prospektiv registrering av nyfødte som ble flyttet fra fødeavdelingen på Aker sykehus til vår nyfødtavdeling. Resuscitering, samt diagnostiske og behandlingssmessige tiltak ved fødeavdelingen, ble vurdert. Transportene ble gransket ut fra nyfødtavdelingens kvalitetskrav. Journalene til risikobarn kontrollert ved vår avdeling ble gjennomgått for å vurdere eventuelle sekveler.

I perioden 1.12.99 til 31.12.2003 ble totalt 5576 barn født ved Aker sykehus. 171 av disse ble flyttet til nyfødtavdeling (3,1%). 73/171 nyfødte ble flyttet direkte fra fødeavdelingen (under 4 timers alder). Av disse hadde 13 barn (0,2% av alle nyfødte) behov for avansert transport på respirator (+/- vasoaktive medikamenter). Hittil er det påvist fire barn med en psykomotorisk forsinkelse, derav to med cerebral parese med prenatal etiologi. Ikke hos noen av barna med psykomotorisk retardasjon ble det påvist noen klar perinatal årsakssammenheng.

Undersøkelsen viser at det er mulig å selektere risikofødsler i hovedstadsområdet og derved holde behovet for overflyttinger av nyfødte på et lavt nivå. Det er ikke holdpunkter for at barnelege i primærvakt vil kunne gi ytterligere gevinster ved slik seleksjon. Det vil bli diskutert om det finnes en øvre grense for antall selekterte fødsler der fravær av barnelege er faglig forsvarlig. I planer fra Helse Øst er det foreslått en fødeavdeling på Bærum sykehus med 2400-2600 fødsler uten barnelege i vakt.

Den intensive nyfødtmedisinen - hvor ble det av og hvor går den hen?

DAG BRATLID

BARNEKLINIKKEN, ST. OLAVS HOSPITAL OG
DET MEDISINSKE FAKULTET, NORGES
TEKNISK-NATURVITENSKAPELIGE
UNIVERSITET, TRONDHEIM

Intensivbehandling av nyfødte har lenge vært et fag preget av en rask teknologisk utvikling og bedre behandlingsmuligheter, og derfor også faglig ekspansjon. Neonatologene har vært og er fortsatt aktive i kampen for å øke ressursene og behandlingstilbudet til disse pasientene. Imidlertid har flere avdelinger i løpet av den siste tiden opplevd en nedgang i behovet for intensivbehandling av nyfødte. På denne bakgrunn er utviklingen ved neonatalavdelingen ved St. Olavs Hospital gjennomgått (retrospektiv manuell gjennomgang av pasientdata) for perioden 1990-2002, med særlig vekt på antall premature ved fødselsvekt over 1500 gram og under 1000 gram. Man registrerte behovet for respiratorbehandling samt bruk av surfaktant; i perioden 1999-2002 også til større og fullbårne barn.

Antall innleggelser ved neonatalavdelingen var relativt stabilt på ± 450 /år gjennom hele perioden, bortsett fra en topp i 1991-1992. Antall liggedager var 6981 i 1990, og økte til 9096 i 1992 for deretter å avta til 7373 i 1999 og 6501 i 2002 (utnyttelsesgrad 84,8%). I 1990 døde 24 barn, i 1995 17 og i 2002 7 barn. Antall barn med fødselsvekt under 1500 gram var relativt konstant gjennom perioden, lavest (47) i 1990, og høyest (63) i 1991. Antall respiratorpasienter varierte noe mer, og var lavest (64) i 1994, og høyest (120) i 1992.

I 1999 behandlet avdelingen 54 barn med fødselsvekt under 1500

gram. Av barna med vekt 1000-1499 gram trengte 50% respiratorbehandling og 33% fikk surfaktant. Av barn med vekt under 1000 gram trengte 89% respiratorbehandling og 81% fikk surfaktant. Av barn med vekt over 1500 gram trengte 53 respiratorbehandling, 32% av disse fikk også surfaktant. Totalt hadde avdelingen 777 respiratordøgn i 1999 (2,1 pas/døgn).

I 2002 behandlet avdelingen 58 barn med fødselsvekt under 1500 gram. Av barna med vekt 1000-1499 gram trengte 31% respiratorbehandling og 31% fikk surfaktant. Av barn med vekt under 1000 gram trengte 81% respiratorbehandling og 73% fikk surfaktant. Av barn med vekt over 1500 gram trengte 36 respiratorbehandling, 8% av disse fikk også surfaktant. Totalt hadde avdelingen 324 respiratordøgn i 2002 (0,9 pas/døgn). Samme år hadde avdelingen over 100% belegg 19% av året, og under 80% belegg 35% av året.

Utviklingen ved St. Olavs Hospital de siste årene viser at de nyfødte, særlig barn med fødselsvekt over 1000 gram, er stadig friskere ved innleggelsen. Den økte overlevelsen man har sett de siste årene er derfor vel så mye et resultat av bedret prenatal svangerskapsovervåking/behandling og økt samarbeid mellom obstetrikere og neonatolog, som et resultat av forbedret intensivbehandling av barnet. Ved St. Olavs Hospital har for eksempel andelen premature fødsler av barn med vekt under 1500 gram der mot har fått prenatale steroider økt fra 46% i 1989 til 85% i 1999 og 95% i 2002. Alvorlig syke nyfødte finnes nå nesten bare blant barn med fødselsvekt under 8-900 gram eller der det foreligger alvorlige svangerskapskomplikasjoner (transfusjonssyndrom, vekstretardasjon, asfyksi), samt blant barn med medfødte misdannelser som trenger kirurgisk behandling. Den lave mortaliteten for små premature barn tyder også på at prosentvise

overlevelse ikke alene er noe godt mål på kvaliteten av behandlingen.

Intensivbehandling av alvorlig syke nyfødte stiller store krav til erfaring og kompetanse. Dersom utviklingen på neonatalavdelingen ved St. Olavs Hospital er representativ for resten av landet, er det på sikt sannsynligvis bare et fåtall avdelinger som vil kunne opprettholde høy nok kompetanse hos leger og sykepleiere og dermed være i stand til å ta ansvaret for å behandle kritisk syke nyfødte. Denne utviklingen vil derfor kunne få store konsekvenser for den fremtidige organiseringen av nyfødtmedisinen, særlig med tanke på behandlingen av de aller minste premature.

Screening av nyfødte for medfødt hjertefeil - tilfellene vi ikke fanger opp

ALF MEBERG¹, JAN ERIK OTTERSTAD², GISLE FRØLAND², JARDAR HALS³, ERIK THAULOW⁴

¹BARNEAVDELINGEN OG ²MEDISINSK AVDELING, VESTFOLD SYKEHUS, TØNSBERG

³BARNEAVDELINGEN, BUSKERUD SYKEHUS, DRAMMEN

⁴BARNEHJERTESEKSJONEN, BARNEKLINIKKEN, RIKSHOSPITALET, OSLO

Vi ønsket å registrere antall sent oppdagede tilfeller av medfødt hjertefeil (etter utskrivelse fra barselavdeling).

Vi gjorde en prospektiv populasjonsbasert observasjonsstudie av levende fødte i Vestfold i en 21-års periode fra 1982-2002 (n = 49.887). I denne populasjonen var det 546 tilfeller av medfødt hjertefeil (1,1%), som ble fulgt over en periode

fra tre måneder til 21 år og tre måneder (median 10 år).

144/546 tilfeller av medfødt hjertefeil (26%) ble oppdaget sent (2,9 per 1000). Av disse hadde 63 (44%) ventrikkelseptumdefekt (VSD), 26 (18%) atriaseptumdefekt (ASD), 16 (11%) persisterende ductus arteriosus (PDA), 13 (10%) aortastenose (AS) og 25 (17%) andre diagnoser. Sammenliknet med pasienter med tidlig diagnose (stilt før utskrivelse) hadde de med sen diagnose hyppigere ASD, PDA og AS, og mindre hyppig VSD (p<0.05). Median alder for påvisning av hjertefeil hos alle med sen diagnose var åtte måneder (spredning fra to uker til 12 år). Fordelt på de ulike tilstandene var median alder for VSD seks måneder, aortakoarktasjon åtte måneder, pulmonalstenose 10 måneder, AS og ASD 14 måneder, og PDA 34 måneder. Ti av pasientene med sen diagnose (7%) hadde kliniske tegn på kardiell dekompenasjon eller

sirkulatorisk kollaps. Mortaliteten var signifikant lavere hos de med sen sammenliknet med de med tidlig diagnose (4/144, 3% versus 60/402, 15%, p<0.05). Den totale andelen med tidlig diagnose var den samme etter at man erstattet to kliniske nyfødtundersøkelser med én (8,6 per 1000 versus 7,1 per 1000, p>0.05).

En substansiell andel av alle tilfeller av medfødt hjertefeil blir diagnostisert etter utskrivelse fra barselavdeling. Disse sendiagnostiserte tilfellene er mindre alvorlig enn de som påvises tidlig, men noen har tegn på kardiell dekompenasjon eller sirkulatorisk kollaps med behov for farmakologisk og kirurgisk behandling. Ved én klinisk undersøkelse av nyfødte ble det diagnostisert like mange tilfeller av medfødt hjertefeil som ved to slike undersøkelser. Det er påkrevet med nye screeningstrategier for tidlig påvisning av medfødt hjertefeil.

ADRESSEENDRING? INNMELDING I NBF?

KONTAKT

RAGNA STENDAL

BARNEAVDELINGEN, SØRLANDET SYKEHUS HF

4604 KRISTIANSAND

RAGNA.STENDAL@SSHF.NO

Barneavdelingen i Bergen

Sykehusstafetten fortsetter på vestlandet. I dette nummeret av Paidos presenteres Barneklubben ved Haukeland universitetssykehus i Bergen, som blant annet har valgt å fokusere på sin kliniske og vitenskapelige kompetanse i forhold til diabetes og andre metabolske lidelser.

Etter flere omorganiseringer det siste tiåret fremstår fortsatt Barneklubben med sine 78 senger og rundt 450 ansatte som en av Haukeland Universitetssykehus største avdelinger. Klinikken kompetanse og aktivitetsområder dekker alle felter av pediatrien, og som Hordalands eneste barneavdeling har den rundt 120.000 barn og unge i sitt lokalsykehusområde (tabell 1). Barneklubben har regionalt ansvar for rundt 250.000 barn og unge i Helseregion Vest, og i tillegg er avdelingen medansvarlig for driften av flere flerregionale funksjoner.

Organisering

Barneklubben har som andre universitetsklinikker tre hovedområder for sin virksomhet: pasientbehandling i videste forstand, undervisning og forskning. Dette avspeiler seg også i avdelingens måldokument (tabell 2). En grunnleggende tanke bak organiseringen av driften ved Barneklubben har vært at barnet skal være i fokus. For bedre å kunne oppfylle dette, ble avdelingen i 1998 omorganisert med en tverrfaglig samling av personell med ulike former for spesialkompetanse rundt pasienten og en seksjonert drift etter

sykdomsgruppe. Barneklubben har i dag åtte seksjoner som dekker alle ikke-kirurgiske områder i pediatrien. De ulike seksjoners aktiviteter er spredt på tre sengeposter, dagpoliklinikk og en kveldspoliklinikk for øyeblikkelig hjelp. Barnehabiliteringen, som er en del av Seksjon for nevrologi og habilitering, ligger på Vestlund habiliteringssenter, som befinner seg i Fyllingsdalen 7 km sørvest for Haukelandsområdet. Viktige støttefunksjoner som laboratorietjenester, røntgen, fysioterapi og andre er tett integrert i avdelingens drift.

Som det framgår over, drives Barneklubben i dag som en barnemedisinsk avdeling, i og med at barn med kirurgiske og ortopediske lidelser, øre-nese-hals-sykdommer, øyesykdommer, en del hudsykdommer og barnepsykiatriske lidelser ligger ved andre avdelinger. Det betyr at rundt 65% av alle barn og unge som legges inn ved Haukeland Universitetssykehus legges inn ved Barneklubben.

Personalet

Barneklubben, inklusive Vestlund habiliteringssenter, har i år 280 budsjetterte stillinger, hvorav 24 er

TABELL 1. NØKKELTALL FOR BARNEKLINIKKEN, HAUKELAND UNIVERSITETSSYKEHUS

<i>Befolkningsgrunnlag</i>	Hordaland:	Ca. 440.000 (Ca. 120.000 < 18 år)
	Helseregion Vest:	Ca. 935.000 (Ca. 250.000 < 18 år)
<i>Antall senger</i>		78
<i>Seksjoner (inkludert barnehabiliteringen)</i>		8
<i>Antall innleggelses</i>		6.451
<i>Antall polikliniske konsultasjoner</i>		27.765
- <i>Dagpoliklinikk</i>		17.676
- <i>Kveldspoliklinikk for øyeblikkelig hjelp</i>		10.089
<i>Antall fødsler ved sykehuset</i>		4.700
<i>Antall budsjetterte stillinger</i>		280
<i>Antall ansatte</i>		Ca. 450
<i>Antall overlegestillinger</i>		24,8
<i>Antall stillinger for leger under spesialisering</i>		15
<i>Antall leger i vitenskapelige stillinger (hel- eller deltid; inkl. engasjementer)</i>		10

TABELL 2. MÅL OG VISJON FOR BARNEKLINIKKEN, HAUKELAND UNIVERSITETSSYKEHUS

- Barneklubben skal være kompetansesenter i pediatri for Helseregion Vest og dekke lokale, regionale og enkelte nasjonale behov for spesialisthelsetjenester.
- Barneklubben skal være kvalitetsorientert og tilby helsetjenester på høyt internasjonalt nivå.
- Forskning og utviklingsarbeid, samt grunn- og videreutdanning av helsepersonell, skal være en integrert del av avdelingens drift.

overleger i hovedstilling, fire er overleger i bistilling, mens 15 er legestillinger for leger under spesialisering (tabell 1). I og med at avdelingen de siste år er drevet seksjonert, har det i praksis blitt en stor grad av faglig subspecialisering i hele overlegegruppen. Dette har åpenbart høynet kvaliteten på de tjenester vi tilbyr, og bidratt til at utviklingsarbeid og forskning har fått en større plass en før. I dag har rundt 75% av avdelingens overleger doktorgrad.

Barneklubben har vel 160 pleiestillinger og i underkant av 30 merkantile stillinger, men som ellers i helsevesenet gjør antallet deltidstillinger at det til en hver tid arbeider rundt 450 personer med ulike yrkesbakgrunn ved avdelingen. Barneklubben er generelt en populær arbeidsplass, og i hovedsak er det derfor god søkning til ledige stillinger innenfor de fleste yrkeskategorier. Vi ser imidlertid fortsatt at det ikke er lett å rekruttere leger med subspecialistkompetanse, slik at dette er personer som avdelingen i stor grad fortsatt må utdanne selv.

Det er de siste år opprettet et Kultur- og trivselsprogram ved Barneklubben. Det er ansatt kulturkoordinator som bl.a. har i oppgave å legge til rette for trivselstiltak for barn og foreldre (konserter, teaterbesøk, sportsaktiviteter, kunstnerbesøk, og lignende). Avdelingen har også engasjert musikkterapeut, og som den første sykehusavdeling i Norge

engasjerte Barneklubben også egen sykehusklovn. Dette har vært en suksess.

Nøkkeltall og noen karakteristika ved driften

Barneklubben behandlet i 2002 flere pasienter enn noe tidligere år, og hadde til sammen 6451 innleggelser (tabell 1). Rundt 70% av innleggelsene er øyeblikkelig hjelp. For å kunne avvikle dette, og samtidig begrense den tiden barna er innlagt i sykehus, ble deler av driften lagt om til dagbehandling, noe som medførte en økning i antall dagopphold med rundt 37% i 2002. Avdelingen hadde videre 27.765 polikliniske konsultasjoner, fordelt på dagpoliklinikk og kveldspoliklinikk for øyeblikkelig hjelp. Dette er også en klar økning.

Utviklingen i retning av mer og mer dagbehandling og poliklinisk virksomhet er selvsagt ønskelig i den grad dette dreier seg om å redusere køer eller å få til mer tilpassede pasientforløp. Barn skal jo i minst mulig grad være innlagt i sykehus. Vi ser imidlertid at presset på enkelte områder i Barneklubben er med på å redusere liggetiden i en slik grad at det kan gi grunn til bekymring. Det er også grunn til å merke seg at det store antall dagbehandlinger og polikliniske konsultasjoner ikke er ledsaget av en reduksjon i antall innleggelser. Dette på tross av at vi både i større grad enn før forsøker å få til et godt samarbeid med primærhelsetjenesten om kriterier for henvisninger og

innleggelse, og at avdelingen har effektivisert sin drift i betydelig grad de siste år. Når vi i tillegg vet at de inneliggende pasientene i gjennomsnitt blir sykere enn før, og at ressursbruk og pleietyngde for denne delen av virksomheten øker i takt med dette, er det god grunn til å tro at en av de viktigste utfordringene for avdelingen framover blir å balansere i gapet mellom økte oppgaver og begrensede ressurser.

Noen stikkord om seksjonene

Seksjon for barnenevrologi og habilitering: Seksjonen omfatter i tillegg til Barneklubben også Vestlund habiliteringssenter. Det barnenevrologiske fagfeltet er som habiliteringen preget av utstrakt grad av tverrfaglig samarbeid om pasientene. Barn med epilepsi utgjør den største pasientgruppen. Botox-behandling av spastiske lammelser er en oppgave som øker i omfang, sammen med oppgaver for barn med nevromuskulære lidelser. Seksjonens engasjement, sammen med det lungefysiologiske miljøet i Seksjon for infeksjons-, lunge- og akuttmedisin, har vært en viktig pådriver for at Barneklubben var med i etableringen av Nasjonalt kompetansesenter for hjemmerespiratorbehandling.

Seksjon for endokrinologi og metabolisme: Denne seksjonen har ansvar for barn med endokrine sykdommer, der diabetes mellitus, vekstproblematikk og pubertetsforstyrrelser er store grupper.

Seksjonen har videre en utredningspoliklinikk for dysmorfologiske tilstander, og ansvar for flerregional funksjon knyttet til utredning og behandling av barn født med feil i kjønnsdifferensieringen (intersex). En viktig oppgave er også utredning og behandling av metabolske sykdommer.

Seksjon for gastroenterologi og ernæring: Det har skjedd en svært stor utvikling på utredningssiden når det gjelder sykdommer i magetarm-systemet hos barn. Ved seksjonen er det etablert en rekke nye undersøkelsesmetoder (blant annet EMG, manometrier, motilitetsundersøkelser), og i samarbeid med Medisinsk avdeling utføres nå alle øvre endoskopier av barn av Barneklinnkens leger. Pasienter med cystisk fibrose utgjør en ressurskrevende gruppe, og det er etablert et eget tverrfaglig oppfølgingsprogram for denne gruppen.

Seksjon for hematologi og onkologi: Seksjonen har regionalt ansvar for barn med blodsykdommer og alle former for barnekreft. Fagfeltet ekspanderer svært raskt, og alle behandlingsopplegg for barn med kreft intensiveres med ledsagende økte utfordringer. I aktiviteten inngår bl.a. høydosebehandling med autolog stamcellestøtte og andre meget ressurskrevende prosedyrer.

Seksjon for infeksjons-, lunge- og akuttmedisin: Barneklinnken har en av få etablerte spesialavdelinger for behandling av barn med infeksjonssykdommer. Spennvidden i pasientgrunnlaget er naturlig nok stort, fra barn med livstruende infeksjoner til et stort volum av barn med mer uskyldige lidelser. På grunn av et økende antall innvandrere og økt reiseaktivitet generelt går antallet barn med sjeldne tilstander som tuberkulose, HIV, parasittsykdommer og malaria også opp. Seksjonens største pasientgruppe er imidlertid barn med astma og andre obstruktive lungesykdommer. Barneklinnken har etablert et meget avansert

spesiallaboratorium for utredning av lunge- og hjertefunksjon, og dette betyr at mulighetene og kvaliteten på vår diagnostikk av barn med kronisk lungesykdom er blitt meget god de siste år. Nye tilbud for assistert ventilasjon er etablert, blant annet gjennom samarbeid med Nasjonalt kompetansesenter for hjemmehjertekirurgi.

Seksjon for kardiologi: Barnekardiologi er et regionalt ansvar, men denne aktiviteten innbefatter også flerregional funksjon med elektiv åpen hjertekirurgi hos barn. Barnekardiologien drives i ett nært og integrert samarbeid med Hjerteravdelingen ved sykehuset og med avdelinger i utlandet. Det er bygget opp spesialkompetanse på en rekke nye områder de siste år, bl.a. innen intervensjonskateterisering og transøsofageal ekkokardiografi. Oppfølgingen av unge voksne med medfødte hjertefeil inngår også i seksjonens oppgaver.

Seksjon for nefrologi og revmatologi: Barneklinnken har spesialkompetanse i barnenefrologi. Barn med urologiske problemer utgjør imidlertid en kvantitativt større gruppe enn de nyresyke, og her er det etablert egen poliklinikk med blant annet uroterapeut. Når det gjelder barnerevmatologi er nødvendig kompetanse etablert, og det er under utdanning flere i fagfeltet.

Seksjon for nyfødte: Nyfødtposten er en av landets største. Seksjonen driver intensivbehandling av alle kategorier nyfødte med blant annet avanserte respiratorteknikker, nitrogenmonooksidbehandling, og så videre. I tillegg utføres postoperativ behandling etter hjertekirurgi og annen form for kirurgi i nyfødtprioden. Seksjonen har et nært samarbeid med Kvinneklinnken som blant annet har meget god kompetanse innen fostermedisin. Seksjonen har ansvar for barselbarna ved Kvinneklinnken. Det skal i tillegg nevnes at Barneklinnken også har egen kompetansegruppe for ivaretagelse av

barn som har vært utsatt for fysisk mishandling, inklusive seksuelle overgrep.

Flerregionale funksjoner

Barneklinnken er medansvarlig for driften av følgende flerregionale funksjoner ved Haukeland Universitetssykehus: Elektiv åpen hjertekirurgi hos barn; utredning, behandling og oppfølging av barn med intersex-tilstander; behandling av barn med leppe-kjeve-ganespalte. Barneklinnken er samarbeidspartner i driften av Nasjonalt kompetanseseter for hjemmehjertekirurgi.

Forskning

Ved Barneklinnken og Seksjon for pediatri ved instituttet drives det utstrakt eksperimentell, klinisk og epidemiologisk forskning. Publikasjonslisten for år 2002 inneholder rundt 100 nummer for helsepersonell knyttet til Barneklinnken. En rekke av disse publikasjonene er resultat av nasjonale og internasjonale samarbeidsprosjekter. Se ellers egen artikkel senere i dette nummer av PAIDOS om forskning ved Barneklinnken.

Undervisning

Undervisning av medisinerstudenter, sykepleierstudenter og studenter i andre helsefag er en viktig og integrert del av Barneklinnkens virksomhet. Det undervises to kull medisinerstudenter, til sammen 150 studenter, hvert år. Medisinerstudentene får all sin teoretiske undervisning ved Barneklinnken, mens deler av den praktiske undervisningen og gruppeundervisningen de siste årene har vært gitt ved barneavdelingene i Stavanger, Haugesund og Førde. Dette samspillet har vært svært fruktbart. Studentene blir på denne måten kjent med avdelinger med ulik størrelse og profil, samtidig som det gir svært gode muligheter til å knytte tette bånd mellom den teoretiske og den praktiske del av studiet.

Barne- og ungdomssenter

Den viktigste utfordring for Barneklubben i årene som kommer er å få utvidet og modernisert sine lokaler. Spesielt Nyfødtposten er presset arealmessig, og i tillegg er det behov for å få forbedret mottaksfunksjonene og å få mer egnede arealer for til lek for barna og til opphold for foreldre og søsken. Det foreligger planer om samling av alle barn ved Haukeland Universitetssykehus i et nytt Barne- og ungdomssenter. Våren 2002 ble den andre rapporten om dette prosjektet styregodkjent, og det arbeides nå

videre med tanke på å få satt i gang et forprosjekt.

Vi takker for muligheten til kort å få presentere Barneklubben og sender stafettspinnen videre til Barneavdelingen i Førde.

ROBERT BJERKNES

KLINIKKLEDER OG PROFESSOR
BARNEKLINIKKEN
HAUKELAND UNIVERSITETSSYKEHUS
HELSE BERGEN
BERGEN

Forskning ved Barneklubben og Seksjon for pediatri, Universitetet i Bergen

Barneklubben har lang tradisjon med forskning og utvikling på regionalt, nasjonalt og internasjonalt nivå. Det er stor grad av interaksjon mellom den forskningen og utviklingen som utføres ved Barneklubben som sykehusavdeling, og den som utføres ved universitetsdelen av Barneklubben. Dette skyldes at mange har stillinger på både sykehusavdelingen og instituttet, samt at begge institusjonene fysisk er i samme hus. Det er også stor grad av interaksjon med Senter for medisinsk genetik og molekylærmedisin. Instituttdelen av denne avdelingen har lenge vært en del av Pediatrisk institutt.

Ny instituttstruktur

For tiden pågår en stor omorganisering av Det medisinske fakultet ved Universitetet i Bergen. Som ledd i denne er en rekke institutter slått sammen for å oppnå færre og større enheter med tanke på rasjonalisering og bedre ressursutnyttelse. Tidligere

Pediatrisk institutt er nå organisert som en seksjon under det nye Institutt for klinisk medisin og molekylærmedisin. Dette instituttet inkluderer Seksjon for pediatri, Senter for medisinsk genetik og molekylærmedisin, Seksjon for nevrologi, Seksjon for obstetrik og gynekologi, samt Seksjon for oftalmologi. Undertegnede er leder for seksjon for pediatri og samtidig visestyrer for forskning ved storinstituttet. Førsteamanuensis Kristian Sommerfelt er undervisningsansvarlig.

Beskrivelse av forskningsaktiviteten

Interaksjonen mellom sykehus og institutt har vært verdifull for forskningsaktiviteten. Siden utgangspunktet er en travel klinisk avdeling med mange ulike seksjoner, er det naturlig at forskningsaktiviteten har en stor bredde med enkelte forskningsprosjekter som involverer få personer. Imidlertid har det også vært

mulig å konsentrere noe av forskningsaktiviteten i større grupper innen kardiologi, gastroenterologi og ernæring, neonantologi og nevrologi samt endokrinologi og genetik. Noen av gruppene er også assosiert med Locus for hjerteforskning og Locus for registerepidemiologi. Når det gjelder universitetsansatte, er det for tiden to professorer i 100%, to professorer i 50%, tre professorer i 20% og en førsteamanuensis i 50% stilling. I tillegg er tre doktorgradsstipendiater og en postdoktorgradsstipendiat knyttet til Seksjon for pediatri.

Barneklubben har et primæransvar for en befolkning på ca. 400.000, regionansvar for ca. 935.000 og i tillegg flere landsfunksjoner. Vi har derfor store og populasjonsbaserte pasientmaterialer til rådighet. Et annet fortrinn er at populasjonen er veldefinert. Dette har vært utgangspunkt for mange gode studier når det gjelder sykdommer med høy forekomst som diabetes, infeksjonssykdommer og astma. Avdelingen har også spesiell kompetanse innen epidemiologi, og det har blitt et fruktbart samarbeid mellom nyfødtavdeling, nevrologigruppe og Medisinsk fødselsregister med tanke på oppfølgingsstudier av nyfødte. Et eksempel på dette er det landsomfattende Prosjekt Ekstrem Prematuritet, etablert av tidligere professor Trond Markestad som nå er engasjert som seniorforsker ved Barneklubben. Avdelingen har også en rik tradisjon når det gjelder forskning på sjeldne genetiske sykdommer og medfødte stoffskiftesykdommer. Studier av slike tilstander kan gi svært nyttig kunnskap som er relevant også for mer prevalente sykdommer.

Ved Barneklubben finnes et moderne forskningslaboratorium som har konsentrert aktiviteten omkring vitaminer og ernæring, og benyttet avansert metodikk på store pasientmaterialer med ulike tilstander. Videre har det vært en stor grad av interaksjon mellom avdelingen og Senter for medisinsk genetik og

molekylær medisin, spesielt når det gjelder diabetesgenetikk, ved at det er etablert er slagkraftig gruppe som arbeider med molekylærgenetiske problemstillinger innen diabetes og hypoglykemi.

Registre

Professor Oddmund Søvik tok i sin tid initiativ til etablering av et register for barn med nyoppdaget diabetes. Dette registeret ble i 2002 utvidet til å inkludere mer utfyllende, kliniske data samt blodprøver (biobank) med tanke på å undersøke årsaker til diabetes. Diabetesregisteret er et samarbeid med Barnesenteret (Geir Joner) og Avdeling for medisinsk genetikk (professor Dag E. Undlien), Ullevål Universitetssykehus. Prøvemottaket er i Bergen, og Senter for diabetesgenetikk (Pål R. Njølstad og Oddmund Søvik) står for koordineringen. Sistnevnte gruppe har også etablert et eget nasjonalt register for en spesiell arvelig diabetestype (MODY).

Avhandlinger

De siste tre år er det avlagt fire doktorgrader ved avdelingen, derav tre dr. med (Øymar, Olafsdottir, Moster) og en dr. scient (Bjørkhaug). To forventes å levere avhandling for dr. med i 2003. Kvaliteten på publikasjonene har også vært gjennomgående høy siste årene med artikler publisert i tidsskrifter som *New England Journal of Medicine*, *British Medical Journal*, *Pediatrics*, *Journal of Pediatrics* og *Archives of Diseases in Childhood*. PEDIATRISK INSTITUTT fikk prisen for beste publikasjon ved Medisinsk fakultet i 2001 (artikkel i *New England Journal of Medicine*).

PÅL RASMUS NJØLSTAD

PROFESSOR OG OVERLEGE
SEKSJON FOR PEDIATRI
INSTITUTT FOR KLINISK MEDISIN OG
MOLEKYLÆRMEDISIN
UNIVERSITETET I BERGEN

og fire utenlandske familier har vi nylig kartlagt at permanent neonatal diabetes kan skyldes mangel på enzymet glukokinase (OMIM #606176)^{1,2}. Glukokinase er glukose-sensoren i betacellene i bukspyttkjertelen. Karakteristisk for slike pasienter er intrauterin vekstretardasjon og hyperglykemi med insulinbehov fra få dager etter fødsel (figur 1). Medfødte misdannelser er sjeldent tilstede. Foreldrene vil ofte være i slekt og ha mild diabetes, nedsatt glukosetoleranse eller forhøyet fasteglukose (MODY2, OMIM #125851). Med et slikt bilde kan det være grunn til å undersøke genet som koder for glukokinase. I de fem tilfellene vi har undersøkt, hadde fire av pasientene homozygote mutasjoner i genet mens den femte pasienten hadde to ulike glukokinase-mutasjoner. Resultatet av dette er at betacellene ikke oppfatter økning i glukosekonsentrasjonen i plasma slik at insulinproduksjon og -sekresjon opphører.

Disse barna har intrauterin vekstretardasjon selv om mor har diabetes. Normalt vil hyperglykemi hos mor lede til økt insulinsekresjon hos fosteret slik at barnet får økt fødselsvekt, fordi insulin er en potent vekstfaktor. Tilfellene med permanent diabetes på grunn av mangel på glukokinase viser at de føtale betacellene ikke reagerer på maternell hyperglykemi.

Transient neonatal diabetes

Typisk for transient neonatal diabetes er intrauterin vekstretardasjon og diabetes som opptrer i løpet av første leveuke (OMIM #601410)³. Hyperglykemi kan i noen tilfeller oppstå etter 2-4 uker. Barnas diabetes går i remisjon i løpet av 4-60 leveuker. Det er en tendens til utvikling av diabetes seinere (4-25 år). Barn med transient neonatal diabetes kan ha medfødte anomalier. Mest vanlig er stor tunge og navlebrokk. Mye taler for at årsaken til transient neonatal diabetes skyldes overuttrykking av et

Neonatal diabetes – permanent eller transient?

Hyperglykemi er et vanlig problem på nyfødtafdelinger. Selv om det er sjelden at barnets hyperglykemi skyldes diabetes, vil problemstillingen opptre fra tid til annen slik at en må være oppmerksom på tilstanden.

Dersom et barn har hyperglykemi som oppstår i løpet av første leveuke med et insulinbehov som varer mer enn 14 dager, bør det vurderes om barnet har neonatal diabetes. Slike barn vil oftest også ha intrauterin vekstretardasjon. Halvparten av tilfellene med neonatal diabetes er transiente, slik at insulinbehovet opphører etter tre måneder. Mange av barna med transient neonatal

diabetes har imidlertid økt risiko for utvikling av diabetes seinere i livet. Den resterende halvparten utvikler permanent diabetes med insulinbehov for resten av livet. Hos noen få barn er neonatal diabetes en del av et syndrom. I løpet av de siste årene er det tilkommet ny viten når det gjelder årsakene til neonatal diabetes. Vi gir her en oversikt basert på erfaringer fra egne pasienter med permanent og transient neonatal diabetes (tabell 1).

Permanent neonatal diabetes

Medfødt autoimmun type 1-diabetes er så sjeldent at man kan se bort fra denne tilstanden. Basert på én norsk

Tabell 1. Kjenntegn ved ulike former for neonatal diabetes

	<i>Permanent type</i>	<i>Transient type</i>
<i>Foreldre</i>		
Foreldre i slekt	Ja	Nei
Hyperglykemi	Ja	Nei
Genetikk	Heterozygote glukokinasemutasjoner	Intet spesielt
<i>Barnet</i>		
Intrauterin veksthemming	Ja	Ja
Debut av diabetes	Innen få dager	Innen én måned
Insulinbehov	Ja	Ja
Varighet diabetes	Permanent	4-60 uker, men risiko for tilbakefall
Genetikk	Homozygote eller compound heterozygote glukokinase-mutasjoner	Feil på kromosom 6

gen som er paternelt imprintet og uttrykt i regionen 6q24 på kromosom 6³.

Det er påvist tre ulike genetiske mekanismer ved transient neonatal diabetes. To av disse, paternell uniparental isodisomi for kromosom 6 (figur 1) og paternelt arvet duplikasjon av regionen 6q24, har vi også funnet i norske pasienter med tilstanden. Den tredje er feil ved metyleringen i spesielle regioner på kromosom 6.

Konklusjon

Neonatal diabetes er assosiert med intrauterin vekstretardasjon og kan være permanent eller transient på grunn av henholdsvis mutasjoner i glukokinasegenet eller forandringer på kromosom 6. Transient neonatal diabetes kan manifestere seg som mild, ikke insulin-krevende diabetes i voksen alder. Genetisk diagnostikk kan være aktuelt og er tilgjengelig i Norge.

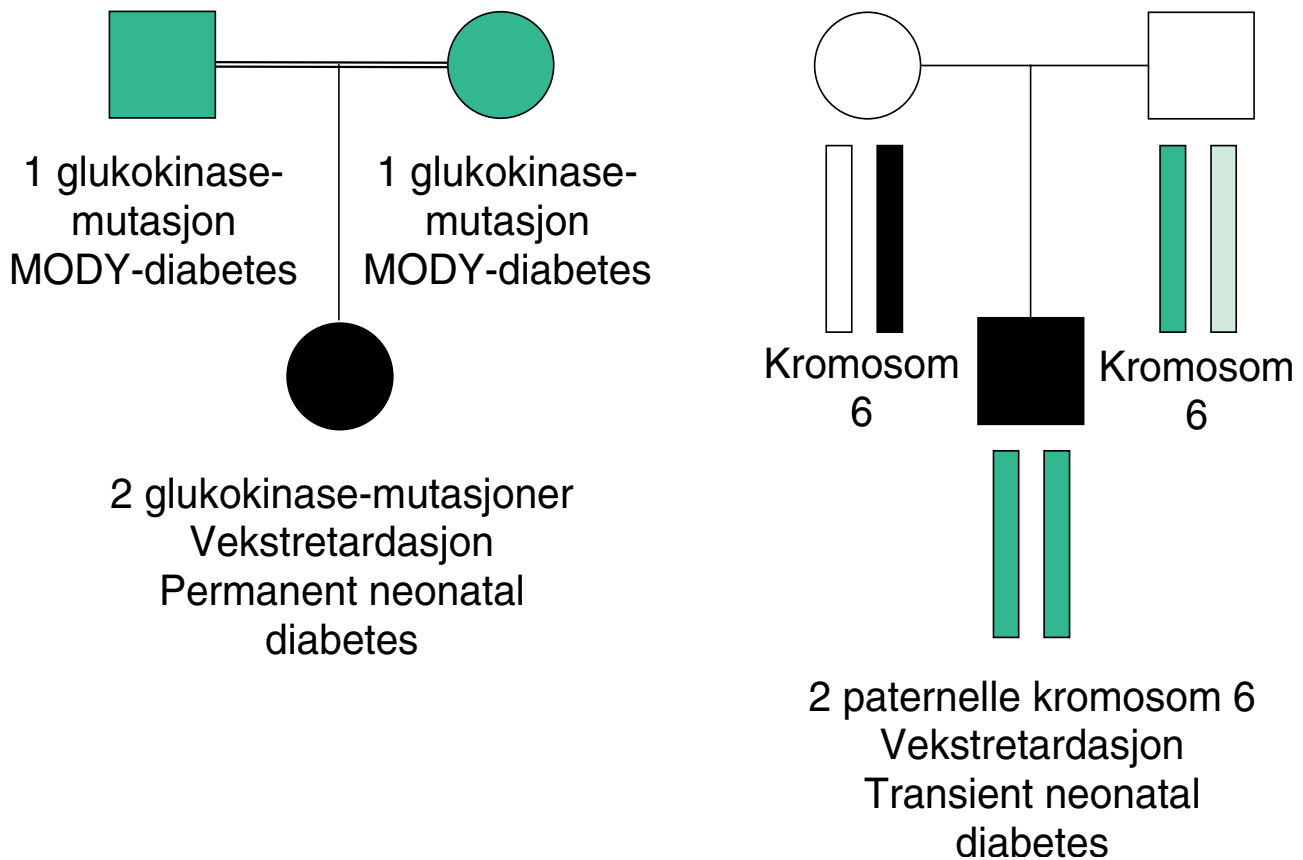
PÅL RASMUS NJØLSTAD
ODDMUND SØVIK

SEKSJON FOR PEDIATRI
INSTITUTT FOR KLINISK MEDISIN OG
MOLEKYLÆRMEDISIN
UNIVERSITETET I BERGEN

BARNEKLINIKKEN
HAUKELAND UNIVERSITETSSYKEHUS
BERGEN

Referanser

1. Njølstad PR, Søvik O, Cuesta-Muñoz A, Bjørkhaug L, Massa O, Barbetti F, Undlien DE, Shiota C, Magnuson MA, Molven A, Matschinsky FM, Bell GI. Neonatal diabetes mellitus due to complete glucokinase deficiency. *N Engl J Med* 2001; 344:1588-92.
2. Njølstad PR, Sagen JV, Bjørkhaug L, Odili S, Shehadeh N, Bakry D, Sarici SU, Molnes J, Molven A, Søvik O, Matschinsky FM. Permanent neonatal diabetes mellitus due to glucokinase deficiency: an inborn error of the glucose-insulin signaling pathway. *Diabetes* 2003; akseptert.
3. Temple IK, Shield JPH. Transient neonatal diabetes, a disorder of imprinting. *J Med Genet* 2002; 39: 872-5.



Figur 1. To norske familier med permanent og transient neonatal diabetes. Probanden til venstre i figuren var født i uke 36 med fødselsvekt 1670 g (<3 percentilen). Første levedøgn hadde hun et blodsukker på 16,8 mmol/L og insulinbehandling ble iverksatt med doser rundt 0,8 U/kg/døgn. Det var ikke tegn til egenproduksjon av insulin (c-peptid). Resultater fra analyser av autoantistoffer og HLA-type var ikke forenlig med type 1 diabetes. Pasienten er nå 18 år og har hele tiden hatt insulinbehov. Genanalyser avlsørte at hun hadde en homozygot mutasjon i glukokinase. Foreldrene hadde også diabetes av typen MODY2 og var begge heterozygote for samme mutasjon. Probanden til høyre i figuren ble henvist fra overlege Hæreid, St Olavs Hospital. Pasienten var født i uke 37 med fødselsvekt 2340 g (3-10 percentilen). I tillegg til medfødt stor tunge, lavtsittende ører og tettbygd kropp har han seinere utviklet hypothyreose og vist forsinket psykomotorisk utvikling. Hyperglykemi ble påvist første levedøgn og det ble startet med insulin som ble seponert etter 9 dager. Undersøkelser av kromosom 6 viste at probanden hadde arvet begge kopiene av kromosom 6 fra far og ingen fra mor (paternell isodisomi for kromosom 6). Han er nå fire år, og har foreløpig ikke utviklet diabetes.

Metabolsk sykdom med akutt debut i nyfødtp perioden

Medfødte metabolske sykdommer som debuterer i nyfødtp perioden kan ha alvorlige symptomer og være livstruende. Sjeldne genetiske tilstander kan lett maskeres av kompliserende neonatal sepsis eller hjerneblødninger. For ikke å overse en genetisk grunnlidelse, er det derfor nødvendig med en høy grad av mental beredskap. Likeledes kreves en medisinsk beredskap i form av et strukturert utrednings- og behandlingsprogram, som både sikrer adekvat prøvemateriale og gir adekvat behandling. Et tilfelle av hyperammonemi illustrerer noen av de problemer man kan stå overfor.

Kasuistikk

En førstegangs fødende kvinne av frisk familie fødte en gutt til termin på lokalsykehus. Foreldrene var ubeslektet. Fostervannet var moderat misfarget, men barnet hadde normal Apgarskåre og var ellers upåfallende etter fødselen. Foreldrene skal ha avslått å gi barnet K-vitamin. Fra vel to døgnns alder virket barnet stivt i kroppen, sitret og ville ikke lenger ta brystet. Barnet utviklet moderat respirasjonsbesvær. På mistanke om hjerneblødning ble barnet overflyttet sentralsykehus. Cerebral CT viste blod i bakre skallegrop som ved subaraknoidalblødning, og barnet ble flyttet videre til vår avdeling. Under helikoptertransporten kollaberte pasienten og ble intubert. Etter en forbigående bedring var barnet mot slutten av transporten meget dårlig med hypoksi og bradykardi. Ved ankomst viste det seg raskt at endotrakealtuben var dislosert, og barnet kom seg umiddelbart etter reintubasjon, med normalisering av puls, oksygenmetning og blodtrykk.

Det var imidlertid dypt komatøst, og reagerte ikke på sterke smertestimuli. Revurdering av cerebral CT bekreftet mistanken om litt blod i bakre skallegrop, men både CT og cerebral ultralyd var negativ med hensyn til parenkymaffeksjon, og det var rommelige forhold rundt cerebellum og hjernestamme. Spinalvæsken var normal. Ved innkomst hadde barnet metabolsk acidose (tabell 1), som normaliserte seg etter en time med respiratorbehandling. Det var normalt blodsukker og negative infeksjonsparametre. Serum natrium var 163 mmol/L. Verken den beskjedne blødningen i bakre skallegrop eller neonatal sepsis kunne forklare barnets tilstand, likeledes var det lite sannsynlig at en dislosert endotrakealtube kunne medføre så alvorlig encephalopati. Supplerende prøver på mistanke om metabolsk sykdom viste høy serumlaktat og hyperammonemi (tabell 1). Det ble derfor umiddelbart startet behandling med natriumbenzoat og phenylacetat som kontinuerlig infusjon mens man forberedte hemodialyse (tabell 2). Det ble gitt hemodialyse i to seanser, men til tross for teknisk vellykket dialyse steg ammoniakk ytterligere. Det ble sikret blod til DNA-undersøkelse og hudbiopsi til dyrkning av fibroblaster, og det ble tatt blod, urin og leverbiopsi til metabolske studier. Behandling ble deretter oppgitt, og barnet døde umiddelbart. Foreldrene ønsket ikke obduksjon, men godtok en åpen leverbiopsi.

Hva feilte barnet?

Neonatal hyperammonemi har forholdsvis typisk klinikk med et symptomfritt intervall på minimum noen dager etter fødsel, spisevegring,

brekninger, takypne og etter hvert dypt koma^{1,2}. Såpass høy ammoniakk som hos vår pasient sammen med normal syre-base status indikerer ureasyklusdefekt (tabell 3). Den påfallende høye serum natriumverdi skyldtes sannsynligvis stort insensibelt væsketap på grunn av hyperventilasjon. Den vanligste av defektene i ureasyklus er mangel på enzymet ornithin transcarbamylase (OTC), som forekommer med ett tilfelle per 80 000 levende fødte. Hos vår pasient viste analyse av OTC i levervev en aktivitet <1% av normal kontroll (Seksjon for biokjemisk genetikk, Klinisk kjemisk avdeling, Rikshospitalet).

Genetikk

OTC-mangel viser X-bundet recessiv arvegang (OMIM 311250)³, slik at disposisjon for sykdommen blir arvet fra kvinnelige bærere. En kvinnelig bærer har følgelig 50% risiko for at en gutt arver sykdommen, og 50% risiko for at en jente blir bærer. I ca 10% av tilfellene er mor ikke bærer, slik at tilstanden skyldes en spontan mutasjon. Genet er lokalisert til Xp21.1; det er et stort gen, og så langt er det påvist ca 244 forskjellige mutasjoner og 13 polymorfismer⁴. Hver familie synes å ha sin egen mutasjon. Ved screening av genet finner man mutasjon i 75-80% av tilfellene. De mange forskjellige mutasjoner forklarer sannsynligvis at OTC-mangel kan debutere tidlig som en meget alvorlig sykdom, eller enkelte ganger senere i livet som en mild sykdom. Genet koder for OTC, og dette enzymet uttrykkes kun i tynntarm og lever. Enzymaktivitet måles derfor i levervev - blod kan ikke brukes for enzymdiagnostikk. Kvinnelige bærere har vanligvis ca 50% redusert OTC-aktivitet, noe som er tilstrekkelig til at de fleste ikke har symptomer. Den reduserte aktiviteten kan imidlertid utnyttes i arvebærerdiagnostikk, som blir gjort ved landets avdelinger for medisinsk genetikk i samarbeid med Seksjon for

Tabell 1. Pasient med hyperammonemi. Supplerende undersøkelser (alle prøver arterielle)

	<i>Innkost</i>	<i>Etter en time</i>	<i>Før dialyse</i>	<i>Tre timer etter dialyse</i>
Hemoglobin (mg/dL)	22	20,2		
pH	7,25	7,36	7,34	
pCO ₂ (kPa)	2,3	4,1	5,2	
Base Excess (mmol/L)	-17,4	-7,5	-4,8	
PO ₂ (kPa)	25,2	6,2	7,6	
Na (mmol/L)	163	157	159	
Laktat (mmol/L)	8,6		5,6	10,7
Ammoniakk (µmol/L)	900		1325	957
Glukose (mmol/L)	2,8	4,3	6,0	

Tabell 2. Prinsipper for behandling av hyperammonemi

<i>Middel</i>	<i>Mekanisme</i>
Rikelig energitilførsel	Unngå katabolisme av endogent protein
Natriumbenzoat	Binding til endogent glycin med dannelse av hippurat som utskilles i urinen
Phenylacetat	Binding til glutamin med dannelse av phenylacetylglutamin som utskilles i urinen
Arginin	Forskjellige mekanismer avhengig av ureacyklusdefekt
Hemodialyse	Fjerner effektivt ammoniakk (peritoneal dialyse og utskiftningstransfusjon er lite effektivt hos nyfødte)

Tabell 3. Klinisk diagnose av metabolske sykdommer hos nyfødte (etter referanse1)

<i>Klinisk bilde</i>	<i>Acidose</i>	<i>Ketose</i>	<i>Økt laktat</i>	<i>Hyperammonemi</i>	<i>Vanligste diagnose</i>
Hypertoni, irritabilitet, koma	0	0/+	0	0	Maple syrup urine disease
Brekninger, koma	++	+	0	+	Organisk acidose
Hypotoni, hjerte-/leversymptomer	+	0	+	+	Fettsyreoksidasjonsdefekt
Hypotoni	+++	+/0	++(+)	0	Kongenitt laktacidose
Hypotoni, kramper, koma	0	0	0	++ (+)	Ureasyklusdefekter
Kamper, uttalt hypotoni	0	0	0	0	Nonketotisk hyperglycinemi, peroxisomal sykdom, respirasjonskjedefekt

biokjemisk genetikk, Klinisk kjemisk avdeling, Rikshospitalet. Prenatal diagnostikk er mulig for de aller fleste bærere. Slik prenataldiagnostikk må forberedes ved medisinsk genetisk avdeling i god tid før planlagt graviditet.

Prenatal diagnostikk

I vårt tilfelle var kvinnen sikker heterozygot for OTC-mangel bedømt ved allupurinolbelastning. Mutasjonen i OTC-genet var ikke kjent. Det ble derfor utført en indirekte DNA-diagnostikk (genstrengsanalyse) ved Senter for medisinsk genetikk og molekylærmedisin. Informative markører i og utenfor OTC-genet på X-kromosomene hos kvinnen og tilsvarende på X-kromosomet hos hennes avdøde sønn ble undersøkt. En slik testing fra det affiserte barnet identifiserte den affiserte genstrengen hos kvinnen. Ved et fremtidig svangerskap vil DNA fra en morkakeprøve i svangerskapsuke 10 kunne brukes til å påvise om et guttebarn har samme genstreng som den affiserte broren, og dermed arvet OTC-mangelen.

Hva kan vi lære?

Denne sykehistorien illustrerer betydningen av å stille en eksakt diagnose ved en sjelden tilstand:

1. Barnet hadde primært en antatt intrakraniell blødning, med de konsekvenser dette kunne ha i form av kritikk mot fødselshjelpere og foreldre (som angivelig skulle ha avslått vitamin K-profylakse).
2. Barnet hadde en meget alvorlig arvelig X-bundet recessiv tilstand der mor var bærer for tilstanden. Ved fremtidig svangerskap har hun 50% risiko for å overføre det letale sykdoms-genet til et guttebarn. Arvebærerdiagnostikk og prenatal diagnostikk er tilgjengelig.

3. Diagnostikk og oppfølging av slike problemstillinger bør skje i nært samarbeid med barneavdeling og klinisk kjemisk avdeling med spesialkompetanse i diagnostikk av metabolske sykdommer og medisinsk genetisk avdeling.

HALLVARD REIGSTAD¹, NINA ØYEN²
OG ODDMUND SØVIK¹

¹BARNEKLINIKKEN OG ²SENTER FOR
MEDISINSK GENETIKK OG
MOLEKYLÆRMEDISIN
HAUKELAND UNIVERSITETSSYKEHUS
BERGEN

Referanser

1. Saudubray J-M, de Baulny HO, Charpentier C. Clinical approach to inherited metabolic diseases. I Fernades J, Saudubray J-M, Van den Berghe G (Ed). Inborn Metabolic Diseases. Diagnosis and Treatment. Berlin, Springer-Verlag 1995, 2nd edition: 3-39.
2. Brusilow SW, Horwich AL. Urea cycle enzymes. I Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS, Valle D. The metabolic and molecular bases of inherited disease. New York, McGraw-Hill 1995, 7th edition: 1187-1232.
3. OMIM (Online Mendelian Inheritance in Man). <http://www3.ncbi.nlm.nih.gov/Omim>
4. Tuchman M, Jaleel N, Morizono H, Sheehy L, Lynch MG. Mutations and polymorphisms in the human ornithine transcarbamylase gene. Hum Mutat 2002;19:93-107.

Å KJENNE SI FORTID

Barn på sjukehus

Barnet sin plass i sjukehus har vore og må alltid vera ei viktig sak for norske barnelegar og Norsk Barnelegeforening.

Ved gjennomgang av vårt arkiv finn eg at Helsedirektoratet i 1969 (etter oppmoding frå Mental Barnehjelp) sette ned eit arbeidsutval, leia av Helene Pande, for å "utrede de mange og spesielle spørsmål som reiser seg i forbindelse med *problemet* barn på sykehus". Utvalet hadde ferdig sin innstilling "Når barn må på sykehus" i januar 1971, og i møte med Helsedirektøren i februar same år vart det vedteke at innstillinga skulle sendast til alle landets sjukehus-administratorar. Av konkrete tilrådingar oppmoda utvalet sjukehusa til å praktisere fri besøksordning, "rooming-in" for mødre til barn 0-5 år og å fremje aktivisering av barn innlagd i sjukehus. Helsedirektoratet vart oppmoda til å fylgje utviklinga gjennom regelmessige innberetningar. Vidare burde Helsedirektoratet kunne gje råd til plankomitear for sjukehusbygg og ha godkjenningssordningar for å sikre at sjukehus som skal ta i mot barn vart bygd for å ivareta mentalhygieniske prinsipp. Utvalet peika også på viktigheita av å fremje økonomiske og praktiske tiltak for å lette foreldrenes nære kontakt med barnet, samt fremje den systematiske utdanninga innan barnemedisin.

Seks år seinare sette Norsk Pediatrisk Selskap ned ein ny komité med mandatet: "Å utrede foreldrenes rettigheter når deres barn innlegges på sykehus". Komitéen hadde ferdig sin innstilling "Barn på sykehus" i november 1978. Det er eit

imponerende arbeid komitéen legg fram – og mykje interessant lesning: Det vart sendt ut spørjeskjema til 283 avdelingar ein antok behandla barn (<15 år). 192 avdelingar (67,8%) ved 90 sjukehus (83,3%) svarte. Dei aller fleste av dei som ikkje svarte hadde kun 0-2 barn/døgn inneliggande. Dei besvarande avdelingane representerte om lag 1350 innlagde barn/døgn. Av desse var 40% i barneavdeling og 40% i "opererende" avdelingar. På spørsmål om fri besøksordning svarte heile 87% "ja" eller "ofte". Det var ei klar forbetring samanlikna med Helsedirektoratets rundspørjing i 1973 (som ei oppfølging til innstillinga i 1971) då kun 70% hadde fri besøksordning. Berre 12% hadde tilrettelagt tilbud for overnatting for foreldre. 42% av avdelingane kunne tilby mat til dei pårørande.

Når det gjaldt lovar og reglar kan ein nemne at ein den gong måtte sjukemelde pårørande på indikasjon av foreldrenes sjukdom (til dømes "akutt depresjon", "nevrose", og så bortetter). Ordninga vart praktisert svært ulikt, og ein etterlyste betre løysingar. Like etter (1.7.78) trådte ordninga med sjukepengar ved små barns sjukdom i kraft, og ein såg for seg at dette kunne løysa eindel av utfordringane.

Av konkrete tilrådingar frå komitéen kan ein nemne fylgjande:

- Pårørande til barn under 6 år skal ha adgang til sitt barn når som helst under opphald på sjukehus. Dei skal tilbys overnatting dei fem første

dagane av opphalde. Når foreldre bur heime, dekkjer sjukehuset reiseutgifter for dagleg besøk den første veka.

- Pårørande som tek del i stellet av sitt barn har rett på subsidiert/gratis kost.

- Dersom sjukehuset ikkje har rom å tilby tilreisande, skal dei dekke utgifter til losji.

- Barn bør ha mest mogleg stabilt personell, og fortrinnsvis personell som er spesialutdanna for deres behov.

Ser ein på ordningane som er gjeldande for dei fleste barn på sjukehus i Norge i dag, må ein seie at det meste av desse krava og tilrådingane er innfridde og vel så det. Men utfordringar har vi også i dag med stadig nye nedskjæringar og innsparingar hengande over oss til ei kvar tid. Då må vi ikkje gløyme at vi som barnelegar framleis er svært viktige advokatar for at våre små pasientar skal ha det best mogleg den tida dei er i sjukehus.

ASLE HIRTH

BARNEKLINIKKEN
HAUKELAND UNIVERSITETSSYKEHUS,
BERGEN

REPORTASJE

Kurs i nyfødttmedisinske teknikker

I den siste uken i mars var ti ivrige Ideltakere fra hele landet samlet på Rikshospitalet til «Kurs O-4023 Innføring i nyfødttmedisinske teknikker». Kurset ble i år arrangert for tredje gang, og nærmere 60 påmeldte hadde konkurrert om de 10 plassene, noe som antyder at kurset på kort tid har vunnet seg et godt renommé og blitt veldig populært.

Kurset er blitt til etter initiativ fra overlegene ved Nyfødttseksjonen, Barneklubben, Rikshospitalet, og det er også disse som er instruktører. Viktige medspillere ved arrangementet er dessuten veterinær dr.philos Dag R. Sørensen ved Avdeling for Komparativ Medisin, Rikshospitalet og operasjons-sykepleier Vivi Bull Stubberud. Bakgrunnen for at kurset ble etablert, var et opplevd behov for å kunne lære opp utdanningskandidater i vanlige nyfødttmedisinske prosedyrer på levende modeller, uten at opplæringen skulle gå «på bekostning av» syke nyfødte.

Målgruppen for kurset har primært vært utdanningskandidater i pediatri som befinner seg i en tidlig fase av sin utdanning, og som kan ha glede av «starthjelp». En sekundær målgruppe er også ferdige spesialister som har sin faste stilling ved mindre avdelinger, der det kan gå lang tid mellom hver gang man får mulighet til å vedlikeholde manuelle ferdigheter. Begge disse kategoriene har vært med på kursene hittil, og i år deltok også et par kolleger fra anestesifaget.

Kurset er lagt opp slik at man begynner med det relativt enkle, slik som å legge intravenøse og

intraarterielle nåler, samt ta blodprøver. Så går man videre til perkutan CVK, navlekatetere, intubering og innleggelse av toraksdren. Spinalpunksjon, innleggelse av intraossøse nål, blærepunksjon og blærekateterisering står også på programmet. Øvelsesmodellene er dels anesteserte dyr, slik som rotte, spedgris og katt, men det brukes også humant materiale (placenta). Kurset er lagt opp med tanke på at det skal være rikelige muligheter til å repetere de ulike øvelsene, og kurskomitéens ambisiøse mål er at alle skal få til alle øvelsene. I de tre kursene som hittil har vært arrangert er denne målsettingen oppnådd. Det har vært positive tilbakemeldinger fra deltakerne, og det store antallet påmeldte tyder vel på at de som har vært på kurset reklamerer for det til sine kolleger.

Kurset fikk i år også europeisk godkjenning av EACCME (European Accreditation Council for Continuing Medical Education). Det planlegges et nytt kurs i 2004, og hvis koordinatorkomiteen for legers videre- og etterutdanning bevilger tilstrekkelige midler, vil man forsøke å få til to kurs neste år for å kunne imøtekomme flere søkere.

THOR WILLY RUUD HANSEN

BARNEKLINIKKEN
RIKSHOSPITALET, OSLO

Lederens spalte

En formannsperiode er snart over. Det faller naturlig å gjøre opp status. Økende medlemstall, god oppslutning om møtene og tilfredstillende økonomi er i og for seg viktig, men selvsagt ikke nok. Disse elementene syns i liten grad utad – og det å bli sett er nesten avgjørende i vårt mediesamfunn. Med en viss rett blir NBF anklaget for å være usynlige. Vi må nok se i øynene at foreningen som sådan sjelden har saker som media oppfatter som nyheter, selv om vi synes de er spennende nok. Desto mer gledelig er det at enkelte medlemmer makter å sette fokus på saker som for eksempel kamp mot steile gassimportører.

På et område er vi i ferd med å bli synlige. Med nyutnevnt nettredaktør har "barneavdelingen.com" virkelig plassert seg på webkartet. Alle foreningens medlemmer må snarest innom den siden, ikke minst for å se hva de selv kan bidra med. Redaktøren vil ha medlemmenes e-postadresser, ber om kasuistikker og ikke minst oppdaterte sider fra de forskjellige avdelingene. Vår entusiasme knyttet nettbasert kommunikasjon er forståelig, tidsriktig og nødvendig. Men det hører med at også dette fremskrittet har en innebygget risiko. I verste fall oppnår vi kun kjapphet og overfladiskhet. I beste fall får vi rask informasjonsflyt og

interaktivitet. Paidos vil med sitt format ha klart større muligheter til fordypning og refleksjon.

Spesialforeningene skal synes bedre i legeforeningens organisasjon – det er i hvert fall én tolkning av arbeidet utført av utvalget som har tatt for seg moderforeningens struktur. Dette vil gi NBF økt mulighet til påvirkning også på områder vi tradisjonelt ikke har vært sterke, nemlig på den helsepolitiske arena. Skal det imidlertid bli noe driv i akkurat dette arbeidet må styret og da særlig formannen skape seg rom, det vil si tid og muligheter. Med andre ord må hans omgivelser også være med på en slik løsning.

Hva så med de regionale helseforetakene. Ser de barnemedisinens spesielle situasjon? I liten grad. Direkte kontakt har gitt til svar at vi (pediatrien) står på "venteliste". Et unntak er Helse Sør der alle spesialforeningene er involvert, men til gjengjeld er prosessen – så vidt jeg forstår – smertefull.

Styrets behov for å bli sett, for ikke å si se hverandre, er sterkt begrenset av at vi kun møtes tre ganger i året, mens de fleste møtene avholdes som telefonmøter. Selvsagt er dette nødvendig av økonomiske grunner. Effektiviteten går opp, men med et hjertesukk må det sies at man mister mye av den dynamikken som ligger i å møtes regelmessig. Uansett kan det være greit for potensielle styremedlemmer å vite at for meg har det rett og slett vært morsomt å delta i styret disse fire årene. Et indirekte bevis på at resten av styret mener det samme er at de ønsket seg gjenvalg. Med en ny formann og høy grad av kontinuitet i styret ligger alt til rette for en god periode for Norsk Barnelegeforening.

HANS-JACOB BANGSTAD

LEDER I NORSK BARNELEGEFORENING

Välkomna till Jerringsymposium 2004

Trends in Pediatrics – from Clinical Research to Patient Care

12 –13 maj 2004 på Barnens Sjukhus, Huddinge Universitetssjukhus, Stockholm

Symposiet vänder sig till alla som är engagerade i hälso-och sjukvård för barn och ungdomar: barnläkare, barnsjuksköterskor och övriga personalgrupper. Symposiets övergripande mål är att stimulera kommunikation mellan forskning och praktisk sjukvård och att öka samverkan mellan olika typer av forskare inom hälso-och sjukvård för barn och ungdomar. I 4 halvdagssessioner behandlas de senaste nyheterna inom genetik, neonatologi, behandling av fetma hos barn samt smärtbehandling. Flera internationellt välkända talare har inbjudits. Konferensens språk är engelska.

Vill Du veta mera om konferensen besök symposiets website
www.jerringfonden.org

Varmt välkomna till Huddinge Universitetssjukhus i maj 2004!

Agne Larsson
Professor i pediatrik
Ordförande i organisationskommittén

Symposiet stöds av Stiftelsen Sven Jerrings Fond och arrangeras i samarbete med Svenska Barnläkarforeningen och Riksföreningen för Barnsjuksköterskor