
PAIDOS

TIDSSKRIFT FOR NORSK BARNELEGEFORENING

OKTOBER 2003

ÅRGANG 21

SIDE 61-72



PAIDOS

TIDSSKRIFT FOR NORSK BARNELEGEFORENING

OKTOBER 2003 ÅRGANG 21 SIDE 61-72

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

Redaksjonskomité

Karianne Wiger
Elisabeth Siebke
Per H. Finne

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: 0804-1687

© 2002

Norsk Barnelegeforening

Kvalitet er i ferd med å bli et moteord – det snakkes om ”livskvalitet”, ”kvalitetsportal” og ”kvalitetsreform”. Denne utviklingen er neppe egnet til å overraske; ingen kan jo være *motstander* av et begrep som i den grad er positivt ladet. At et forhold assosieres med ”kvalitet” – får et ”kvalitetsstempel” i bokstavelig forstand – bidrar utvilsomt til å høyne dets allmenne omdømme; i vår mammonfokuserede tidsalder burde vi kanskje si markedsverdi. Ordet gir imidlertid ingen faktisk informasjon; de fantasirike ordkonstruksjonene er ofte et uttrykk for merkevarebygging, ikke folkeopplysning. Den såkalte ”kvalitetsreformen” på universitetene er for eksempel hovedsakelig innrettet mot økonomisk og organisatorisk effektivisering, som av mange oppfattes direkte uforenlig med en kvalitativ forbedring av forskning og undervisning.

Det er derfor med et visst grøss jeg registrerer at legeforeningen utfordrer spesialforeningene – herunder NBF – til å utvikle ”fagspesifikke kvalitetsindikatorer”. Skal heller ikke vi forskånes for denne ordsalaten? Motivene synes riktignok edle: man ønsker å utvikle målemetoder og styringsredskaper for å forbedre pasientbehandlingen. Men hvordan kan man vite noe om indikatorenes *validitet*? Kan kvalitet i det hele tatt måles? Selve begrepsbruken avslører et motsetningsforhold; *kvalitative* størrelser er jo – i motsetning til *kvantitative* – nettopp *ikke* målbare. Ser ikke tilhengerne av denne utviklingen faren for at kvalitetsindikatorene kan *tilslører* faktiske forhold, der aktørene *tror* de driver kvalitetsforbedring, mens de i virkeligheten blir brikker i et byråkratisk-økonomisk spill som styres etter helt andre verdier og prioriteringer?

For barneleger – som for resten av den medisinske profesjonen – er det viktig å gjenerobre *språket*. ”Kvalitet” skal defineres på *våre* premisser, ikke økonomenes. Dersom noen skulle være i tvil, anbefales følgende øvelse, inspirert av toneangivende helseøkonomisk forskning: Anslå din egen livskvalitet, på en skala fra 1-10. Hvor lykkelig er du i dag? 8,73? 3,14?

VEGARD BRUUN WYLLER

REDAKTØR

INNHold

63 Behandling for enhver pris?

JØRGEN DIDERICHSEN

64 Et medisinsk-pediatrik testament

ODDMUND SØVIK

65 Barneavdelinga i Førde

JENS L. TERUM

66 Uvanlege hypertyreosetilfelle

PER HELGE KVISTAD

68 RSV og bruk av monoklonalt antistoff - revisjon av tidligere retningslinjer

MORTEN GRØNN
INGER ELISABETH SILBERG
ASLE HIRTH

69 Støtt Acta Pædiatrica!

ALF MEBERG

70 Norsk Barnelegeforenings pediaterdager 2003

71 Styret i Norsk Barnelegeforening 2003-2005

72 Nordisk møte i barnekardiologi

LEIF BRUNVAND

72 Lederens spalte

JØRGEN HURUM

Behandling - for enhver pris?

«Hvem skal behandles og til hvilken pris? Et prioriteringsdilemma knyttet til en klinisk utfordring». Dette var tema for et seminar i regi av klinisk etikkkomité ved Rikshospitalet den 22. mai i år. Nyslått kommandør Arvid Heiberg tok opp spørsmålet om svært kostbar behandling av barn med medfødte metabolske sykdommer, som nå kan bedres med blant annet enzymterapi.

Enzymerstatning (ERT) har nylig blitt tilgjengelig for Gauchers sykdom og godkjent for refusjon av Rikstrykdeverket. Søknad foreligger nå om godkjenning innen EU, samt om tilsvarende refusjon for ERT ved enkelte av mukopolysakkaridose-sykdommene (MPS I- HS og i neste omgang MPS II Hunter). Behandling av nevronale ceroid lipofuscinoser (NCL) med Flupirtine® eller fosfocysteamin (Cystagon®) er i startgroppen. Sistnevnte, som har vært benyttet mot cystinose i over 20 år, synes å stoppe progresjonen ved den infantile formen av NCL¹. Slik behandling vil koste fra 1½-3 millioner kroner per år, og må fortsettes livet ut med ukentlige infusjoner, som inntil videre krever innleggelse i sykehus. Behandlingen med ERT kan gis i stedet for benmargstransplantasjon (BMT), som ikke alltid lar sig gjennomføre i rett tid og som har betydelig risiko. Heller ikke BMT er noen fullt korrigerende kurativ behandling, og ERT kan derfor også bli et ønsket supplement.

Professor Reidun Førde, Senter for medisinsk etikk ved Universitetet i Oslo, reiste mange spørsmål med overskriftene: "vet vi nok?" (om vanlige variasjoner i prognose og om behandlingsresultat) og "har vi råd?"

(når vi ser på prioriteringslisten til Stortingets prioriteringsutvalg ("Lønning II") for skal-, kan-, og bør- tjenester). Professor Ivar Sønbo Kristiansen, SINTEF - som har gått ut i media med problemstillingen "hva har vi råd til?" - beskriver hva vi kan vinne av kvalitetsjusterte leveår hvis vi pumper inn en ekstra milliard i de offentlige tjenestene (fra trafikktiltak til blodtrykksbehandling med gamle og nye medisiner og øket operasjonskapasitet). Han fikk mye juling fra blant annet sosialkomitéens formann og helseministeren for sitt utspill om kanskje å sette et tak på for eksempel 350.000 kroner per år for behandling som det offentlige vil kunne dekke.

Hittil har vi ikke akseptert at noe skulle være for dyrt for å forlenge liv eller lindre alvorlige helseplager. Nå må vi prioritere, men hva skal være kriteriene? Livslengde? Mental eller fysisk grad av funksjonshemming? De svakeste og/eller de yngste først? Mulighetene for å leve et selvstendig, eventuelt produktivt liv? Hva kan vi gjøre mens vi venter på den allerede lenge imøtesette genterapien (som garantert heller ikke blir billig!). Og når er en behandling dokumentert effektiv nok? Er foreldrenes opplevelse av forbedret livskvalitet et godt nok kriterium (slik det med styrke ble fremført og belyst av en mor). Vet de hva de sier ja eller nei til, når fagfolk dårlig nok kan overskue konsekvensene på kortere og lengre sikt? Blir det foretatt en adekvat evaluering av resultater og hva skal telle mest i den?

Sosialdepartementet har allerede overprøvd fagfolk, også utvalg de selv har nedsatt, i flere mer kontroversielle behandlingsspørsmål (jf. debatten om "Doman-behandling" og DRG debatten i PAIDOS²). Mange spørsmål og få svar. Hva mener dere kolleger?

ProUnik/FRAMBU, et 3-årig prosjekt for familier med barn som har fått diagnostisert progredierende neurologiske sykdommer (med eller uten endelig diagnose), har møtt denne problemstilling i flere sammen-

henger. En landsdekkende forespørsel til alle barneavdelinger og habiliteringsteam har bekreftet at forekomsten av slike kjente sykdommer/diagnoser hos barn under 18 år er cirka 200 på landsbasis. Underregistrering er et betydelig problem; Petter Strømme har allerede funnet over 100 pasienter opptaksområdet til Ullevål universitetssykehus. Hertil kommer antagelig et stort antall uten kjent diagnose. Vi kjenner i ProUnik til 18 barn med MPS-sykdommer og 25 med juvenil nevronal ceroid lipofuscinoze (JNCL), som er de to største aktuelle gruppene for slik behandling. Muskelsykdommer er ikke medregnet (selv om de er en del av FRAMBU's tradisjonelle kompetanseansvar). Pasienter med Duchennes muskeldystrofi (DMD) kan imidlertid bli en tilsvarende målgruppe. Det blir med andre ord god bruk for kalkulator og oljefond fremover!

JØRGEN DIDERICHSEN

OVERLEGE

FRAMBU - SENTER FOR SJELDNE
FUNKSJONSHEMMINGER

Referanser

1. www.frambu.no/prounik. Referat fra: 7th international congress in MPS and related diseases (Paris juni 2002), og 9th international congress in NCL (Chicago april 2003).
2. Jøner G. IVF foran syke barn på Ullevål. Paidos 2003; 21: 6. Se også kommentar på lederplass.

Et medisinsk-pediatrik testament

Mot slutten av det yrkesaktive liv flimrer bildene av barn forbi: De kronisk syke, de mishandlede, alvorlig handikappede, for tidlig fødte, barn i flyktningeleirer. Men også friske barn. Smilende barn. Egne barn. Barnebarn. Hva er et barn? Jeg stiller spørsmålet til de medisinske studenter. Studentene nøler, og jeg må gi dem stikkordene vekst og utvikling. Barn er uferdige, de har muligheter, i langt større grad enn voksne. Men samtidig, og det er viktig, barneårene har egenverdi. De er ikke bare en forberedelse til det voksne liv. Det er en rettighet å være barn. Talentspeidere fra konkurranseidretten bør holdes på betryggende avstand.

Et filosofisk spørsmål jeg har grunnet på er: Hvor kommer viljen fra? Noe av det første man registrerer hos et spedbarn, er at det har vilje. Vilje til å spise og vilje til å skrike. Til å leve. Og denne viljen kommer fra et befruktet egg. Det er ikke til å forstå. Et evig spørsmål er hvor mennesket går hen når det dør. For meg er problemet like mye: Hvor var vi før vi ble født? Kom vi fra intet, er det kanskje ikke så rart om vi også går til det store intet.

Pediatrien har liksom all medisin tre elementer i seg. Det er faktiske kunnskaper, praktiske ferdigheter og holdninger. Publikum er stort sett fornøyd med legenes kunnskaper og ferdigheter. Det de tar oss på, er våre holdninger. Og hva er så holdningene i pediatri? Overfor foreldrene er det å lytte, oppfatte bekymring hos mor og far, akseptere og informere. Overfor barnet er det å legge av seg den høytidelige minen, improvisere

undersøkelsen og ha tålmodighet. Barnelegen må være «på ungenes parti», som Sverre Halvorsen en gang uttrykte det. En liten jente spurte meg en gang: Har du diabetes? Da jeg svarte nei, ble hun tydelig skuffet. Hun ville gjerne at doktoren skulle være på hennes parti.

Holdninger har å gjøre med evne til kommunikasjon: Hva er betingelsene for at mennesker skal forstå hverandre? Oppfatter vi pasientenes engstelse og foreldrenes bekymringer? Og pasienter og pårørende på sin side, skjønner de hva vi leger snakker om? Kan vi formidle kunnskap uten at det blir oppfattet som arroganse og *besser wissen*? Min gamle lærer, Otto Walaas siterte meg en gang på at «pediatrien er en biokjemisk disiplin». Det er mye sant i dette, selv om jeg aldri har sagt det. Pediatrien er selvsagt mye, mye mer enn biokjemi, og barn har først og fremst vanlige sykdommer. Men samtidig møter vi i barneårene et stort spekter av sjeldne sykdomstilstander, og disse kan ikke forståes uten kunnskaper i biokjemi og molekylær genetik.

Elise har to sjeldne sykdommer, både fenylketonuri og vitamin D-avhengig rakitt. Begge hennes tilstander er klarlagt ned til det molekylære plan. Behandlingen er rasjonell og effektiv. Hun får PKU-diett og vitamin D-tilskudd. Behandlingen er krevende for familien og utfordrende for legen. Men hun utvikler seg normalt, og har god prognose. Uten slik behandling ville hun ha vært dypt mentalt retardert og fysisk sett en krøpling. Dette er et eksempel på hva moderne medisin kan utrette. Poenget er at det ikke er noen snarveier eller alternativer til slike resultater. Det er forståelig at foreldre forsøker alternative behandlingsmetoder når deres barn har uhelbredelige sykdommer, men det er deprimerende å møte utsagn som at «det ene kan være like bra som det annet». Er vi på vei tilbake til magi og overtro?

Pediatri kommer av de greske ordene *pais* som betyr barn, og *iatrikos* som betyr behandling, helbredelse. Pediatrien er primært opptatt av det syke barn. Men samtidig finner man i pediatrien en tradisjon med interesse for barns helse i videste forstand. Dette er et perspektiv som er nyttig å ta med. Pediatriens mål kan ikke bare være at stadig mindre premature skal overleve. Eller for enhver pris å holde liv i individer som ikke er liv laga. Pediatrien rommer store etiske konflikter og utfordringer. I den høyteknologiske medisinen, i pediatrik forskning, og på den internasjonale arena. Før eller siden må leger og andre for alvor ta inn over seg det gap som eksisterer mellom helsetilbudene i den rike og den fattige del av verden, det være seg mellom såkalte U-land og I-land, eller mellom rikfolk og slumbeboere i Vestens storbyer.

En pediater kan ikke unngå å interessere seg for genetik. Samtidig er det et fenomen som heter sosial arv. Det bekymrer meg. Barns sykdommer gjenspeiler den sosiale sammenheng de lever i. Fysisk og seksuell mishandling setter spor på kort og lang sikt. Det mishandlede barn vokser opp til selv å bli mishandler. Det etableres en ond sirkel som synes umulig å bryte. Alt arbeid for en bedre verden må begynne med barna. I hjemmet, skolen, stor-samfunnet, internasjonalt. «We must teach our children to solve conflicts without weapons», sa Bill Clinton en gang. Jeg har lurt på om han så for seg en verden med færre hauer, eller om han bare ønsket seg mindre skyting og bråk i amerikanske skoler.

ODDMUND SØVIK

OVERLEGE

BARNEKLINIKKEN

HAUKELAND UNIVERSITETSSYKEHUS,

BERGEN

Innlegget er fra en 50-års kullbok for medisinerere som begynte sitt studium i Oslo høsten 1953.

Barneavdelinga i Førde

Barneavdelinga i Førde ble utfordret av «storebror» i Bergen i forrige nummer av Paidos. De kvitterer med en lærerik kasuistikk om tyreoiderahormonresistens, samt en generell beskrivelse av avdelingen.

Barneavdelinga i Førde vart åpna i 1980, og har som målsetting å gje barn i Sogn og Fjordane eit godt tilbod innan fagfeltet. Vi har ei stabil bemanning og det er tilsette i alle stillingane. I over 25 år har pediater vore tilsett ved Nordfjord sjukehus og i mange år også ein ved Lærdal sjukehus. Desse gode kollegane er ein viktig del av helsetilbodet i fylket. I 2004 skal det opnast ungdomspsykiatrisk avdeling i Førde, og i tillegg til dei barnepsykiatriske poliklinikkane på Nordfjordeid, Lærdal og Førde vil tilbodet verte meir komplett.

Om avdelinga

Avdelinga har 2 sengepostar. Den eine er for sjuke/nyfødde, der også barn opp til eit år vert innlagde om dei ikkje har akutte infeksjonar. På posten for store barn er det også barn med kirurgiske og ortopediske sjukdomar. ØNH-barn vert innlagt i eiga avdeling, men i høgtider og ferie vert også desse barna innlagt i barneavdelinga. Avdeling for barnehabilitering er eiga avdeling og ikkje underlagt barneavdelinga. Vi har eit nært samarbeid, og avdelingsoverlegen inngår i vaktordninga for overlegar. Barn over 15 år vert til vanleg innlagt vaksenavdeling. På poliklinikken tek ein delvis mot barn opptil 18 år. Spesielt gjeld dette barn med kroniske sjukdommar. Aktiviteten på

poliklinikken er stabil, men lett aukande. På sengeposten er det noko svingningar i tal innlagte, mellom anna som følge av spesielle infeksjonsperiodar og barn med kroniske eller langvarige lidningar.

Når det gjeld nyføddeposten har det ikkje vore målsettinga vår å ta mot dei minste premature. Alle barn med forventa gestasjonsalder under 30 veker vert til vanleg tilvist Haukeland Universitetssjukehus, som vi har eit svært god samarbeid med. Men vi tar barna tidleg tilbake, gjerne om vekta er under 1000 gram og sjølv om det er behov for CPAP-behandling. Barn med forventa kortvarig respiratorbehandling vert verande i avdelinga. Alvorleg sjuke barn som treng respirator vert derimot flytta til Haukeland med luftambulansen, som er stasjonert i Førde. Ambulansen er bemanna med anestesilege. Barne-

lege følgjer med når er nødvendig, eller når det er ynskje om det. Barn og mødre kan av og til ikkje sendast vidare av medisinske årsaker, dessutan kan landskap og værtilhøve vere til hinder for transporten. Avdelinga må kunne møte desse utfordringane, og vi har måtte ta imot og primærbehandla premature barn i 24-25 veke og med fødselsvekt under 500 g.

I ei nasjonal undersøking har avdelinga kome godt ut med omsyn til liggetid for sjuke nyfødde og premature og når det gjeld overflytting frå føde- og barselavdeling til barneavdeling. Vi er bevisst på at nyfødde, berre av medisinske årsaker, skal overflyttast til barneavdelinga, og utan hensyn til økonomi. Føde- og barselavdelinga og barneavdelinga ligg fysisk nær kvar andre i same etasje.

Spesialisering

I pediatrien er det ikkje formell subspecialisering, men overlegane ved avdelinga har profilert seg og har hovudansvar for spesielle fagfelt. Avdelinga kom tidleg (1986) i gang med opplæring av eigne folk som gjer ekkokardiografiske undersøkingar. Vi har hatt stor nytte av dette, ikkje minst i nyfødmedisinen. No kan tre av overlegane utføre denne typen undersøkingar. Siste åra har vi hatt eit nært og nyttig samarbeid med Haukeland Universitetssjukehus sine barnekardiologar, som 3-4 gongar per år har ambulansarbeidsdag her med undersøking av pasientar og undervisning. Dette betrar kvaliteten,

BARNEAVDELINGEN I FØRDE

<i>Befolkningsgrunnlag:</i>	107 000 (25 000 over 15 år)
<i>Fødsler:</i>	1 250
<i>Sengetal:</i>	18 + 6 tekniske senger (kuvøser)
<i>Innleggelser:</i>	1 100
<i>Polikliniske konsultasjonar:</i>	2 564
<i>Totalt antal stillingar:</i>	47
<i>Legestillingar:</i>	4 overleger, 2 ass. leger
<i>Universitetslektor:</i>	0,2 stilling

og er ei lærerik og fin arbeidsform mellom sjukehus.

Onkologipasientar vert primært tilvist Barneklubben i Bergen, men oppfølging, støttebehandling, behandling ved eventuelle infeksjonar og ein del cytostatikakurar vert gjeve her.

Utstyr

Medisinskteknisk utstyr må oppdaterast. Spesielt manglar vi ein del utstyr for belastningstestar innan astma og allergi. Ei maskin for ekkokardiografi må fornyast.

Undervisning

Avdelinga har undervisning for sjukepleiarar både i grunnutdanninga og i vidareutdanninga innan anestesi, operasjon og intensiv. Vidare står avdelinga saman med Stavanger og Haugesund for ein del av det desentraliserte undervisningstilbodet for dei medisinske studentane ved Universitetet i Bergen. Det er to undervisningsperiodar på seks veker kvart år, det vil seie mellom 25 og 30 studentar årleg. Undervisningstida for kvar studentgruppe er to veker. Dette er ei stor og nyttig utfordring for avdelinga.

Økonomi

Med dagens ISF-system strevar også vi med å halde avdelingsbudsjettet. Avdelinga har 80% ø-hjelp, og såleis styrer vi berre i begrensa grad inntektssida via DRG-inntektene. Vi legg vekt på rett koding.

Men det viktige er å gjere dei rette faglege prioriteringane til beste for barna i fylket vårt. Dei som har heile livet framfor seg.

JENS L TERUM

AVDELINGSOVERLEGE
BARNEAVDELINGA, FØRDE
SENTRALSJUKEHUS

KASUISTIKK

Uvanlege hypertyreosetilfelle

Vi omtaler ei jente, seks år og tre månader gammal, med lettgradig astma. Ved ein kontroll nemnte mor at foreldra stadig hadde målt høg puls på henne trass i at ho ikkje lenger brukte bronkolytika. Jenta hadde dårleg matlyst og var periodisk påtakeleg humørsjuk og irritabel. Ho var ofte rastlaus og hadde lite søvnbehov. Ved undersøking var det normal status, bortsett frå sinustakykardi 100-120/min. og lett struma. Blodprøver viste FT4 36 pmol/l (referanse 12-27), T3 3,7 nmol/l (referanse 0,9-2,6), TSH 2,3 mU/l (referanse 0,2-4,0), TG-antistoff normal, TPO-antistoff høg grenseverdi, TBG normal. Røntgen av venstre hand viste litt forseinka skjelettmodning. Ein konkluderte med hypertyreose, truleg på bakgrunn av tyreoiditt, og starta behandling med carbimazole (Neo-Mercazole®).

Ved oppfølging vart det rapportert at ho var mindre rastlaus og sov betre, men ho var enno irritabel og det var enno takykardi. Ho verka etter kvart meir ute av form og klaga over hovudpine. Blodprøver viste under behandlinga markert auke i TSH, samtidig som FT4 var i øvre normalområde. Diverse endokrinologisk ekspertise vart konsultert, utan at ein fekk tilfredsstillande forklaring på hormonavviket. Ein valde å justera tyreostatika slik at ein fekk eit "kompromiss" mellom moderat høg TSH og FT4 i øvre normalområde, sjå figur 1. Etter cirka eit år med denne behandlinga fekk ein tips om ein annan sannsynleg diagnose, tyreoidaehormonresistens, og avslutta all medisinerings.

Jenta utvikla seg tilnærma normalt. 15 år gammal fekk ho ein svært alvorleg og vanskeleg traktabel intraabdominal infeksjon med sepsis

og multiorgansvikt. Infeksjonsagens vart aldri påvist, men invasive gruppe A-streptokokkar i indre genitalia var mistenkt. Tolkning av tyreoidaefunksjonsstatus var vanskeleg då ho var kritisk dårleg. Ho har seinare hatt vanskar med sekvele etter infeksjonen.

Bror til jenta, fødd åtte år seinare, hadde samme tilstand. I førskulealder hadde han klare tyrotoksikosesymtom med søvnevanskar, uro, kronisk diare og uttalt varig takykardi, samt forseinka skjelettmodning. På grunn av den langvarige feilbehandlinga av søstra, valde ein å ikkje starta noko medikamentell behandling på han. Hypertyreosesymtoma vart over år spontant mindre. Han fekk påvist konduktivt høyrselstap, mogleg på grunn av juvenil otosklerose.

Thyreoidaehormonresistens (THR) er ein relativt sjeldan tilstand karakterisert av forhøya nivå av tyreoidaehormon (TH) utan samtidig suprimert TSH. Det er varierende symtom frå fleire organsystem. Dei mest rapporterte er hyperaktivitet og konsentrasjonsvanskar som AD/HD, struma, takykardi, samt redusert vekst og skjelettmodning. Tradisjonelt har ein skilt mellom sentral/hypofysær THR med markerte hypertyreose-teikn, på grunn av tilnærma normal TH-sensibilitet i perifere organ, og generalisert THR med mindre eller ingen organsymtom. Ein reknar no med at dei fleste med tilstanden har varierende sensibilitet for TH i forskjellige organ, og einskildpasientar kan ha eit konglomerat av hypo- og hypertyreose-teikn samtidig. I all hovudsak er THR assosiert med mutasjon i genet for tyreoidaehormonreseptor-b (TRB-genet), som fører til nedsett signaloverføring av

THR Tyrostatikabehandling

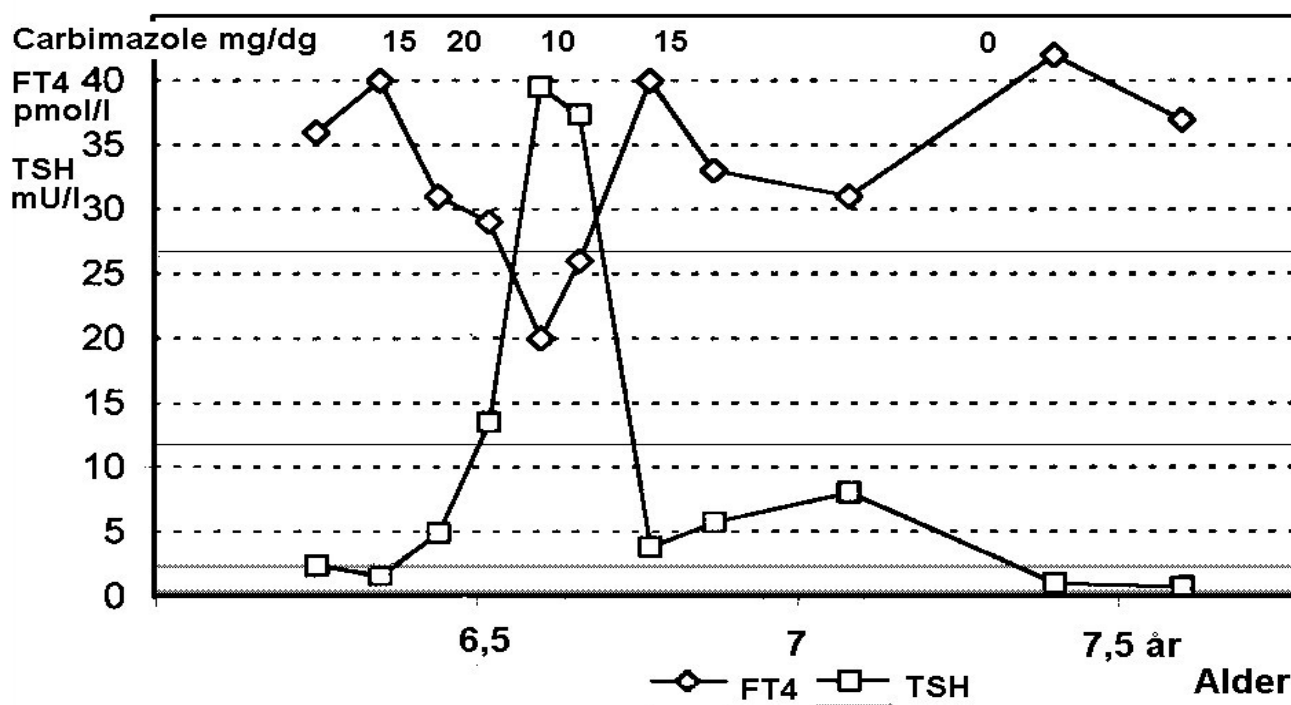


Fig.1 Pasient med tyreoidhormonresistens behandla med tyrostatika. Laboratorieverdiar og normalområde. Merk indikasjon på heva "set point" for hemming av TSH sekresjon, som teikn på hypofysær resistens for tyreoidhormon.

T3 i cellekjernen. Ulik distribusjon av mutant TRb og normalt fungerande TRa forklarar delvis dei varierende organsymptoma. Over 100 mutasjonar i TRB-genet er beskrive. Tilstanden er autosomt dominant arveleg.

Vi gjorde ei omfattande undersøking i den store familien til desse barna. Det viste seg at fleire eldre slektningar også for år tilbake hadde fått samme feildiagnose og feilbehandling. Eit stort antal i fire generasjonar fekk påvist THR. Ein påviste ein "ny" mutasjon i TRB-genet (same mutasjon er påvist i andre slekter på Vestlandet seinare). Vi har samanlikna kliniske funn hos affiserte vaksne og barn i familien, med søsken og avkom utan mutasjonen. Vi konkluderer med at dei fleste er friske og utan sikre sjukdomsteikn. Samanlikna med andre studier er det her få med struma og lite/ikkje sikker påverknad av CNS. Det er hos enkelte hypertyreosesymptom frå hjarte, men ikkje signifikante avvik for heile gruppa. Det er ein liten, men signifikant varig hemming av

skjelettmodning og vekst alt frå intrauterint liv, altså hypotyreosebilet. Affiserte barn fødd av mødre med samme tilstand har klart mindre påverka storleik som nyfødde. Sannsynleg kompenserer auka TH-overføring placentart hos desse mødrene for resistensen. Det er ukjent om hørselsavvik og alvorleg forløp av infeksjon har noko med hormonavviket å gjera.

Det er viktig å kjenna til denne tilstanden. Den vert oftast oppdaga ved screening på tyreoidesjukdom ved diverse uklare tilstandar. Det er få differensialdiagnosar om ein finn høge nivå TH og normal /høg TSH. Ved slikt funn hos einskildpersonar må ein utelukka TSH-produserande tumor, men om ein finn same hormonavviket hos ein av foreldra, burde det vera unødvendig med noko omfattande vidare utgreiing. Avdeling for medisinsk genetik, Haukeland sykehus, og Hormonlaboriet, Aker sykehus, gjer mutasjonsanalysar på TRB-genet. Personar med tilstanden treng sjeldan behandling. Om det er

plagsam takykardi og/eller palpitasjonar, kan pasienten få betablokkar. Det kan vera ekstra vanskeleg å tolka laboratorieprøver om desse personane får reel hypo- eller hypotyreose, og å berekna dosar ved tyroksinbehandling.

PER HELGE KVISTAD

OVERLEGE
BARNEAVDELINGA, FØRDE
SENTRALSJUKEHUS

Referansar.:

Erichsen KE, Berg JP, Torjesen PA, Haug E, Johannesen Ø. Thyreoidhormonresistens. Klinisk og genetisk utredning av en familie. Tidsskr Nor Lægeforen 1998; 118: 525-9.

Refetoff S, Dumont J, Vassart G. Thyroid disorders. I: Schriver CR et al (eds). The metabolic and molecular bases for inherited disease, 8th ed. New York 2001: 4029-75.

RSV og bruk av monoklonalt antistoff - revisjon av tidligere retningslinjer

Et arbeidsutvalg ledet av overlege Morten Grønn ved Barneklubben, Rikshospitalet, fremmet våren 2003 et forslag til reviderte retningslinjer for forebyggende bruk av palivizumab (Synagis) mot infeksjon med respiratorisk syncytialvirus (RSV). Styret i NBF sluttet seg enstemmig til forslaget, og ba samtidig arbeidsutvalget om å foreta jevnlige revisjoner minst hvert annet år slik at retningslinjene til en hver tid er oppdatert i forhold til ny viten.

De nye retningslinjene gjengis her i sin helhet, sammen med arbeidsutvalgets vurderinger.

Nye, reviderte retningslinjer for forebygging av RSV-infeksjon med monoklonalt antistoff (palivizumab)

Enkelte barn blir erfaringsmessig svært dårlig av alle infeksjoner, og spesielt av RSV-infeksjon. Det er derfor ønskelig å redusere sykkelighet og antall innleggelse for disse barna spesielt, og det kan vurderes å gi profylaktisk behandling med palivizumab ved eller etter utskrivelse fra sykehus. Dette gjelder følgende behandlingsgrupper:

A. Premature barn med gestasjonsalder ved fødsel < 32 uker og med fortsatt behov for ekstra oksygen ved 36 ukers gestasjonsalder, hvor følgende tilleggsvilkår er oppfylt:

- Utskrivelsen fra sykehus skjer mindre enn 3 måneder før sesongstart eller i RSV sesongen
 - Profylaksen gjelder barnets første RSV sesong
- Begge kriterier er nødvendig for medikamentell RSV-profylakse.

B. Barn under to år med alvorlig lungesykdom:

- som får kontinuerlig medikamentell behandling på grunn av lungesykdom/skade oppstått i nyfødteperioden
- som får kontinuerlig oksygenbehandling i hjemmet.
- med alvorlige misdannelser i luftveier eller lunger (for eksempel diafragmahernie)

- med alvorlig pulmonal hypertensjon
 - med kronisk lungesykdom av alvorlig grad (cystisk fibrose, øsofagusatresi, immunsvikt, tilstander med varig, betydelig redusert lungefunksjon)
- Ett av kriteriene er nødvendig for medikamentell RSV-profylakse.

C. Barn under to år med alvorlig hjertefeil med:

- Alvorlig cyanose
- Betydelig pulmonal hyperflow
- Pulmonal hypertensjon
- Behandlingskrevende hjertesvikt

Ett av kriteriene er nødvendig for medikamentell RSV-profylakse.

Arbeidsutvalgets vurderinger

1. Utvidelse og presisering av indikasjonene under punkt B "Barn under 2 år med alvorlig lungesykdom". Det tilføyes følgende underpunkt:

- Kronisk lungesykdom av alvorlig grad (cystisk fibrose, immunsvikt, øsofagusatresi og andre tilstander med varig, betydelig redusert lungefunksjon)

2. Ny indikasjon: Barn under to år med alvorlig medfødt hjertefeil, punkt C. Profylakse med palivizumab kan være aktuell hos disse barna i perioden hvor de er mest hemodynamisk ustabile.

Hovedkriterier: Barn med alvorlig medfødt hjertefeil og

- Alvorlig cyanose
- Betydelig pulmonal hyperflow
- Pulmonal hypertensjon
- Behandlingskrevende hjertesvikt

Ett av kriteriene er nødvendig for RSV-profylakse. Eksempler på tilstander som kan oppfylle kriteriene:

- Barn med trisomi 21 og AVSD til og med postoperative fase.
- Barn med komplekse hjertefeil i hemodynamisk ubalanse (for eksempel barn med univentrikulære hjertelidelser til og med postoperative fase etter BCPC).

Eksempler på barn med hjertefeil der palivizumab ikke er indisert:

- Asymptomatiske barn med enkle shuntfeil (ASD, VSD, PDA).
- Barn med obstruksjoner som ikke indiserer behandling (for eksempel lette klaffestenoser).
- Moderat cyanotiske barn i stabil fase (for eksempel uoperert Fallot eller barn med god trivsel etter BCPC).

Forslag til endringer under punkt B er kommet fra overlege Ljubomir Nestorovic og overlege Sverre Slørdahl, Trondheim. Indikasjonen "alvorlig pulmonal hypertensjon" strykes fra punkt B og står nå mer naturlig under punkt C.

Forslag til punkt C er kommet fra et bredt barnekardiologisk miljø med utgangspunkt i Barneklubben, Rikshospitalet. Utgangspunkt for forslaget er "Synagis Congenital heart Disease Trial" som foreligger i foredrags- og abstraktform høsten 2002.

Utvalget presiserer betydningen av viktige infeksjonsforebyggende tiltak som god håndhygiene og nødvendig isolering. Passiv røyking er meget uheldig. På sykehus er smittefrakk og barrieresykepleie viktigste tiltak mot smittespredning.

Utvalget presiserer også at under indikasjoner er formuleringen "profylaktisk bruk med palivizumab kan vurderes" bevisst valgt.

MORTEN GRØNN
INGER ELISABETH SILBERG
ASLE HIRTH

BARNEKLINIKKEN, RIKSHOSPITALET
BARNEAVDELINGEN, SYKEHUSET I ØSTFOLD
BARNEKLINIKKEN, HAUKELAND
UNIVERSITETSSYKEHUS

SYNSPUNKT

Støtt Acta Pædiatrica!

Acta Pædiatrica trenger din støtte i form av et personlig abonnement! Tilbud om rimelig årsabonnement (ca 250-300 kr) vil komme om ikke lenge fra påtroppende redaktør Hugo Lagercrantz, Karolinska sjukhuset, Stockholm. Oppfordringen er støttet av Nordisk Pediatrisk Forening (NPF). På styremøtet for NPF på Lillehammer 29. august i år uttrykte Lagercrantz bekymring for Actas fremtid. Hos de tidsskriftene som i dag styrker sin posisjon, inngår abonnementet som del av medlemskontigenten til nasjonale eller internasjonale foreninger. I Sverige får alle pediatere som er medlemmer av Svenska Barnläkarföreningen Acta innbakt i medlemskontigenten.

Acta Pædiatrica er et velrenomert internasjonalt tidsskrift. For nordisk pediatri er det flere vektige grunner til å styrke Actas stilling:

- Mulighet for nordiske pediatere til å publisere sine vitenskapelige arbeider.
- Publisering i internasjonalt tidsskrift er nødvendig for delarbeider til doktorgradsarbeider. Acta gir en slik mulighet.
- Styrking og formidling av den felles nordiske pediatrike kultur i det internasjonale fagmiljøet.
- Bidrag til en felles nordisk fagutvikling.
- Bedret økonomi for Acta, spesielt gjennom større interesser fra annonsører.

I dag er det relativt få nordiske pediatere utenom Sverige som har tegnet personlige abonnemeter. Nordisk Pediatrisk Forening har flere ganger oppfordret de nasjonale nordiske barnelegeforeningene å innføre ordninger med Acta som

medlemsblad etter modell fra Sverige. Dette har ikke lyktes, idet de øvrige lands foreninger ikke har fått gehør fra sine medlemmer for dette. Acta balanserer i dag så vidt økonomisk. Selv om billige abonnement til nordiske pediatere ikke vil gi Acta noen stor økonomisk gevinst, vil stor utbredelse medføre at tidsskriftet blir mer attraktivt for annonsører. Acta vil også få klart større internasjonal tyngde. I en situasjon hvor Acta kanskje må fusjonere med et større internasjonalt tidsskrift, eventuelt må legges ned, er det på tide å rette en sterk oppfordring også til norske pediatere: *vær med å støtte Acta gjennom et personlig abonnement når tilbudet kommer!*

ALF MEBERG

BARNESENTERET
SYKEHUSET I VESTFOLD, TØNSBERG

Norsk Barnelegeforenings pediaterdager 2003

BARNEKLINIKKEN, RIKSHOSPITALET 6. TIL 8. NOVEMBER

Påmelding til: Arrangement-Service v/ Inger Raagholt, Boks 150, 1322 Høvik. Faks: 67121296. E-post: raagholt@frisurf.no.
Påmeldingsfrist: 8 oktober 2003. De som bare ønsker å delta på formøtet kan melde seg på til overlege Arild Rønnestad, Barneklubben, Rikshospitalet. E-post: arild.ronnestad@klinmed.uio.no

Formøte - «heite emner» i nyfødttmedisin

TORS DAG 06.11.03

Ernæring av premature etter hjemreise

08.30-08.45	Christine Henriksen (UiO)	Ernæringsstatus hos premature
08.45-09.05	Morten Grønn (RH)	Hva vet vi ?
09.05-09.25	Kåre Danielsen (VAS)	Hva gjør vi ?
09.25-09.45	Diskusjon	

Sepsis hos de aller sykeste

10.00-10.20	Arild Rønnestad (RH)	Risikoforhold – outcome ved ekstrem prematuritet, nye norske tall
10.20-10.40	Claus Klingenberg (UNN)	Sentrale katetre – et nødvendig onde? Hvordan påvirke infeksjonsrisiko.
10.40-11.00	Diskusjon	

11.00-12.00 Lunch

PDA – Lukke?? Med hva??

12.00-12.15	Arild Rønnestad (RH)	Indikasjoner for å lukke PDA
12.15-12.45	Kontrovers: T W Ruud Hansen (RH) Tom Stiris (UUS)	Ibuprofen versus indomethacin Pro Indomethacin Pro Ibuprofen
12.45-1300	Diskusjon	

Nyresvikt, peritoneal dialyse og transplantasjon

13.15-13.30	Hasse Bangstad (UUS)	Årsaker og generell behandling
13.30-13.40	Terje Rootwelt (RH)	Peritoneal dialyse
13.40-13.50	Rønnaug Solberg (VSS)	Erfaring med peritonealdialyse
13.50-14.00	Sven Simonsen (SØF)	Erfaring med peritonealdialyse
14.00-14.10	Anders Kyte (RH)	Nyretransplantasjon
14.10-14.30	Diskusjon	

Program pediaterdagene

TORS DAG 06.11.03

1300- Registrering

15.00-15.10:	Åpning	
15.10-17.00:	Blødning og trombose hos barn Blødning og hemostase	Ordstyrer: Finn Wesenberg Frank Brosstad, overlege Indremedisinsk forskning
	Oppdatert bløderbehandling Trombose hos barn ITP	Anders Glomstein, overlege BKL Ellen Ruud, stipendiat BKL Bem Zeller, seksj. overlege BKL
17.00-17.30:	Pause - besøk hos utstillere	
17.30-19.30:	Subgruppemøter Sosialt samvær i regi av gruppene	

FREDAG 07.11.03

08.30-10.15:	”Når kar slår krøll på seg” Angiogenesis, hemangiomas and venous malformations Hva/hvem er teamet for vaskulære malformasjoner? Hudlegens rolle Radiologisk/plastikk-kirurgisk intervensjon	Ordstyrer: Sverre O. Lie Bjørn Reino Olsen, professor Harvard University, USA Tore G. Abrahamsen, seksj.overlege BKL Nils-Jørgen Mørk, seksj.overlege Hudavdelingen Bjarne Smevik, seksj.overlege Barneradiologisk seksjon og Bjørn Hokland, overlege Plastisk kirurgisk avd. Tore G. Abrahamsen, seksj.overlege BKL
10.15-10.45:	Barnelegens rolle Pause - besøk hos utstillere	
10.45-12.00:	Frie foredrag	
12.00-13.00:	Lunsj	
13.00-14.00:	Styrets time	
14.00-15.30:	Frie foredrag	
15.30-16.00:	Pause - besøk hos utstillere	
16.00-17.30:	Hva gjør vi på barsel? Nyfødtortopedi Oppfølging av avvik på barsel	Ordstyrer: Terje Rootwelt Trine Sand Kaastad, avd.overlege, Ortopedisk avd. Terje Rootwelt, overlege BKL/ Morten Grønn, overlege BKL
19.30-	<i>Festmiddag – Speilen, Grand Hotell</i>	

LØRDAG 08.11.03

09.00-10.15:	Barneradiologi Rtg.thorax; en systematisk tilnærming Radiologiske intervensjoner	Ordstyrer: Morten Grønn Einar Hopp, overlege Barneradiologisk seksjon Bjarne Smevik, seksj.overlege Barneradiologisk seksjon
10.15-10.45:	Pause - besøk hos utstillere	
10.45-12.00:	”Hot topics”	Ordstyrer: Finn Wesenberg
10.45-11.10:	Nyere midler i revmabehandlingen	Odd Vinje, seksj.overlege Revmatologisk avd.
11.10-11.35:	ADEM	Ola Skjeldal, overlege BKL
11.35-12.00:	PTLD	Anniken B. Østensen, overlege BKL
12.00-12.30	Avslutning	

Styret i Norsk Barnelegeforening 2003-2005

Navn	Adresse	Telefon	E-post
Jørgen Hurum	Barneavdelingen Sykehuset Innlandet Sandvigsgt. 17 2629 Lillehammer	61 27 20 00	jorgen.hurum@sihf.no jhur@online.no
Leif Inge Brunvand	Barnehjerteseksjonen Barneintensivavdelingen Ullevål universitetssykehus 0407 Oslo	23 01 77 11 22 11 87 65	leifinge.brunvand@uus.no leifbrunvand@hotmail.com
Hans-Petter Fundingsrud	Barneavdelingen Universitetssykehuset i Nord-Norge 9038 Tromsø	77 62 63 44	hans.petter.fundingsrud@unn.no hansfu@barentsnett.no
Bjarne Dag Andersen	Legekantoret i Bussedalen Kirkegt. 11 3616 Kongsberg	32 77 08 00	bjarne.dag.andersen@senswave.com
Christine Vaksdal Nilsen	Barneavdelingen Ålesund sjukehus HF 6026 Ålesund	70 10 50 00 70 10 63 28	christine.vaksdal.nilsen@helse-sunnmor ymscvn@frisurf.no
Vegard Bruun Wyller	Barneklubben Rikshospitalet 0027 Oslo	23 07 00 00	vegard.bruun.wyller@rikshospitalet.no vwyller@hotmail.com
Thomas Möller	Barnesenteret Sykehuset i Vestfold HF Boks 2168 3103 Tønsberg	33 34 20 00	thomas.moller@siv.no f-moel@online.no
Ragna Stendal	Barneavdelingen Sørlandet Sykehus HF 4604 Kristiansand	38 07 40 28	ragna.stendal@sshf.no

Lederens spalte

Kjære kolleger.

Takk for tilliten dere ga meg i valget av ny leder av Norsk Barnelegeforening. På vegne av forrige styre takker jeg Hasse Bangstad for solid innsats i foreningen vår gjennom sine to formannsår. «President elect»-ordningen er nå i funksjon, slik at nyvalgt nestleder Leif Brunvand automatisk går i lederstolen om to år - hvilket jeg er meget tilfreds med.

Undertegnede er en 53 år ung mann med vel to decenniers pediatrik fartstid fra fire norske barneavdelinger, hvorav halvdel på nåværende arbeidssted Lillehammer. Her har jeg hatt ulike administrative funksjoner med og uten klinisk virke, men er nå med trivsel tilbake i ren klinisk stilling.

Vår møtet i Bodø under erfarene og slepen ledelse av Jan Holt ble en suksess. Utmerket fagprogram og minnerike sosiale dager. Høyde-punktet for mange var båtturen over havet fra Kjerringøy en sen, men lys nattetime hvor Paidos-redaktøren ledet korsang av unge og eldre naturberuste NBF'ere på bakre dekk. Vel blåst til Jan et co. Disse møtene er meget viktige for foreningen vår; et møtested rundt den generelle pediatrien hvor nye bånd knyttes og eldre bånd styrkes. Det er særlig gledelig å møte unge førstereis-jenter og -gutter som entusiastisk etterspør neste foreningsmøte. Det er hos disse medlemmene foreningen har sin fremtid.

Pediatri er fremdeles en populær spesialitet; relativ arbeidskrevende klinikk, men levende og positiv. Stor faglig bredde - skremmende stor for potensielle, og truende stor for etablerte pediater. Den kliniske hverdagen vår har endret seg gjennom de to siste decenniene. Det er færre dramatisk syke barn, samtidig med at behandlingskompleksiteten har økt. Det er derfor krevende å erverve og beholde nødvendig akuttmedisinsk kompetanse på små og større norske barneavdelinger. Spesialistutdannelsen kan lide, og vaktbærende overlegers en gang godkjente kompetanse kan forringes. Resultatet kan bli at voksenakuttmedisinere overtar akuttpediatrien. Det er truende for hele faget vårt, som da kan bli et omsorgsfag. Barnelegene skal etter min mening samarbeide nært med

voksenakuttmedisinere, men lede og koordinere dette nødvendige samarbeidet. APLS-kurset (Advanced Pediatric Life Support), omtalt i Paidos januar 2003, er et meget godt tilbud både for utdanningskandidater og spesialister. Jeg mener videre at et solid generellpediatrik fundament er viktig for å bli en trygg og god vaktbærende overlege. For tidlig subspecialisering hos vordende spesialister vil vanskeliggjøre etableringen av dette nødvendige fundamentet. En generell vaktbærende pediater skal også beherske den generelle neonatologien hvori behandling av nyfødte med gestasjonsalder ned til 28 uker inngår.

Debatten rundt behandlingen av nyfødte med gestasjonsalder mindre enn 28 uker er viktig for norsk pediatri. Subspecialisering synes å være hovedårsaken til at Nordisk Pediatrisk Forening - NPF- de senere år har vært truet.

Statlig styring av spesialisthelsetjenesten vil i nær fremtid gi betydelige organisatoriske endringer. Norske leger har tradisjonelt vært beskjedent opptatt av ledelse og organisering. For å få gode løsninger og ditto fagtilbud må noen av våre medlemmer delta aktivt i endringsprosessene. Vis forståelse og gi inspirasjon til de av kollegene som leder eller deltar i dette vanskelige arbeidet.

Jeg har berørt noen av de temaene som vil stå på foreningens sakskart de neste 2 år. Det finnes flere som styret sammen skal behandle. I henhold til ovenstående og i harmoni med Norsk Barnelegeforenings generalplan har den nye lederen følgende ambisjoner:

- Ivareta norsk generell pediatri.
- Ivareta og utvikle norske pediters akuttmedisinsk kompetanse.
- NBF's medlemmers kunnskap om barn skal høres mer i norsk samfunnsdebatt.
- Vektlegge betydningen av norsk pediatrik forskning.
- Inspirere norske peditere til internasjonalt klinisk virke.

Jeg ser frem til å starte arbeidet sammen med et utmerket styre.

JØRGEN HURUM

LEDER NORSK BARNELEGEFORENING

Nordisk møte i barnekardiologi

Barnehjerteseksjonene ved Ullevål universitetssykehus og Rikshospitalet inviterer til Nordisk møte i barnekardiologi 30.10-01.11 2003. Møtet holdes i et nylig oppusset Soria Moria konferansesenter i Oslo. Møtet har et tett pakket program som burde være av interesse for langt flere enn de som stiller med barnehjertemedisin til daglig.

Fredag 31. oktober starter med gjennomgang av *Fallots tetrad*: anatomi, Siew Yen Ho (London) palliasjon ved ballongdilatasjon av pulmonalklaff, Gunnar Norgård (Bergen) kirurgi, Kjell Sætvedt (Oslo) og postoperativ oppfølging med MR, Catarina Holmquist (Lund). Senere omtales *fysisk aktivitet og hjertefeil* med innlegg av Per Morten Fredriksen (Oslo), Eva Strømvall-Larsson og Bengt Eriksson (Göteborg). Nyere funn vedrørende biologiske effekter av trening ved hjertesvikt gjennomgås av Ulrik Wisløff (Trondheim). Det blir også en gjennomgang av aktuelle problemstillinger rundt *fontanopererte* pasienter med hensyn til anatomi, Siew Yen Ho (London) kirurgi, Egil Seem (Oslo) arytmier, Anders Kirstein Pedersen (Aarhus) og tromboembolier, Ellen Ruud (Oslo). Til slutt på fredagen vil Timothy Feltes og Ian Adatia, begge fra USA, diskutere aktuelle problemstillinger rundt perioperativ håndtering av barn med hjertefeil.

Lørdag 1. november er en sesjon viet pulmonal hypertensjon og medfødt hjertefeil med gjennomgang av patofysiologiske mekanismer, Henrik Brun (Oslo) og erfaringer ved medikamentell behandling, Ian Adatia. Under «News and views» vil blant annet intraatrial ekko og Synagis omtales. Ikke minst regner vi med mange aktuelle innslag under seksjonen for frie foredrag på lørdagen.

Møtet er åpent for alle interesserte, pris kun kr 2000. Påmelding skjer best ved å klikke seg inn på www.teamcongress.no

LEIF BRUNVAND

SEKSJONSOVERLEGE
BARNEINTENSIVAVDELING
ULLEVÅL UNIVERSITETSSYKEHUS