

ÅRBOG

1986-87

Redigeret af S. Krabbe



DANSK PÆDIATRISK SELSKAB

FORORD

Årbogen redegør for selskabets aktiviteter i det forløbne år fra oktober 1986 til og med generalforsamlingen september 1987.

Bogen indeholder som tidligere en oversigt over årets videnskabelige møder og det er glædeligt, at der foreligger en næsten komplet liste af abstracts. Endvidere forefindes oplysninger vedrørende udvalgsmedlemmer, regnskab, bestyrelse m.v. Desuden er inkluderet en ajourført liste over hospitalsafdelingernes stabsopbygning.

Vore trofaste annoncører takkes for fortsat interesse for bogen. Lægeseekretær Hanne Claussen takkes for værdifuld hjælp i det daglige og ved færdiggørelse af årbogen.

REDAKTØREN

INDHOLDSFORTEGNELSE

MØDER & REFERATER AF FOREDRAG	side
595. møde, 3. oktober 1986 BØRNENEUROLOGI	9
596. møde, 7. november 1986 PRÆNATAL DIAGNOSTIK	12
597. møde, 5. december 1986 HÆMATOLOGI	20
598. møde, 9. januar 1987 FRIE FOREDRAG	31
599. møde, 6. februar 1987 FRIE FOREDRAG	40
600. møde, 6. marts 1987 MILJØPÆDIATRI	48
601. møde, 3. april 1987 NEONATALOGI	54
602. møde, 23. maj 1987 VÅRMØDE I HILLERØD	63
603. møde, 4. september 1987 MAGNETISK RESONANS SCANNING ORDINÆR GENERALFORSAMLING	72
FORFATTERINDEX	74
BERETNINGER	
Formandsberetning 1986/87	77
Beretning fra UDDANNELSESUDVALGET	80
- - \$14-UDVALGET	84
- - KNOGLEMARVSTRANSPLANTATIONSUDVALGET	85
- - UDVALGET FOR PÆDIATRISK HÆMATOLOGI OG ONKOLOGI	86
- - DIAGNOSEUDVALGET	87
- - MYELOMENINGOCELEGRUPPEN	87

	side
Beretning fra NEONATALOGIUDVALGET	88
- - FORENINGEN FOR FAMILIEPLANLÆGNING	89
- - ALLERGOLOGIUDVALGET	89
- - VACCINATIONSUDVALGET	90
- - SCREENINGSUDVALGET	90
 REFERAT	
af GENERALFORSAMLINGEN i DPS den 4. september 1987	91
 KASSEREREN	
Regnskab for perioden 1.8.1986 - 31.7.1987	94
Regnskab for DPS' JUBILÆUMSFOND	95
 DANSK PÆDIATRISK SELSKAB og beslægtede organisationer pr. 4. september 1987	
Bestyrelse, udvalg m.v.	96
 NYE MEDLEMMER i DPS 1986/87	99

595. MØDE - 3. oktober 1986 - Rigshospitalet

Mødeemne BØRNENEUROLOGI, tilrettelagt af Kirsten Lee

Programoversigt

- 1.* Ole Kristensen (Neurologisk afd., Odense):
Oversigt over epilepsisymptomer i barnealderen med videodemonstration.
2. K.Taudorf & K.Lee (Børneafd. G, Rigshospitalet & Børneafd., FAC Hillerød):
Feberkræmper - oversigt og revurdering af behandlingsprincipper.
3. Viggo Petersen (Kolonien Filadelfia):
"Skjult epilepsi".

* Referat ikke modtaget.

FEBERKRAMPER - OVERSIGT OG REVURDERING AF BEHANDLINGSPRINCIPPER.

K. Taudorf (Børneafdeling G, Rigshospitalet).

Feberkræmper defineres som anfaldsfænomener hos børn i alderen 6 måneder til 6 år med ledsagende temperaturforhøjelse, uden tegn på intrakraniell infektion eller anden cerebral udløsende årsag og således uden afebrile kræmpefølde i anamnesen. Incidensen af feberkræmper i Danmark er 2-3%. 75% af feberkræmpefølde er primært generaliserede tonisk, kloniske kræmpefølde. De øvrige er rent toniske, rent atoniske eller partielle. Etiologien til feberkræmper er ukendt. Komplikationer til feberkræmper er epilepsi (2-3%) og meget sjældent hjerneskade og død.

Prognosen er dårligst for børn med kendt neurologisk skade og for børn med komplekse anfald, d.v.s. varighed > 15 min., fokale anfald → Todd's parese, multiple anfald d.v.s. > 1 anfald/24 timer og febril kræmpestatus. Recidiver bør undgås ved profylaktisk behandling, men den profylaktiske behandling bør være selektiv. De væsentligste risikofaktorer er ung alder ved første anfald (< 15 mdr.), første anfald komplekst og disposition til feberkræmper eller epilepsi i nær familie.

SKJULT EPILEPSI (EPILEPSIFORMER, DER IKKE UMIDDELBART ER IAGTTAGELIGE)
V. Petersen (Neurofysiologisk afdeling, Epilepsihospitalet, Dianalund).

Som et af de allerførste steder i verden tog vi på Epilepsihospitalet i Dianalund så tidligt som i 1973 telemetrisk splitscreen video-EEG i rutinemæssig anvendelse. Systemet blev hurtigt udbygget til også at omfatte psykiske funktionsprøver, elektronisk udløst af specifikke EEG-variationer. Med dette system er der indhøstet en række erfaringer om sammenhænge mellem EEG-forandringer og ændringer i det psykiske funktionsniveau.

Et yderligere bidrag til forståelsen af sammenhænge mellem EEG og psykiske funktioner har indførelsen af Oxford Medical systemet været. Her har man mulighed for døgn efter døgn at registrere patientens EEG på kassettede tape, hvor der også kan markeres for særlige hændelser. Det har på denne måde været muligt at afsløre, at en række former for aura eller prodromer i form af psykiske sensationer i virkeligheden er sammenfaldende med hypersynkroniserede EEG-fænomener og altså i realiteten selvstændige epileptiske anfald. I disse tilfælde kan man med god rimelighed tale om skjulte epileptiske fænomener. I forbindelse med sådanne langtidsundersøgelser af børn på hospitalets Børneskole har lærere og pædagoger kunnet markere svingninger i patientens funktionsniveau, hvilket i mange tilfælde har været helt sammenfaldende med epilepsisignifikante forandringer i EEG. I andre tilfælde har EEG vist sig normalt, når der var markeret for suspekterede anfaldsfænomener, hvilket pædagogisk set også kan være en værdifuld oplysning. Af hensyn til den psykiske effekt, det kan have hos patienten, at man skal hen at røre ved patienten for at trykke på en knap på EEG-båndmaskinen, har vi udviklet en særlig trådløs markering, således at patienten ikke selv er klar over, hvornår der markeres på båndet. I andre situationer er det patienten selv, der trykker på markeringsknappen.

Det synes derfor, som om udviklingen af moderne EEG-teknikker, nøje sammenholdt med psykiske iagttagelses- og målemetoder, vil kunne dokumentere et mere bredt spektrum af epilepsiformer, der kan dækkes under begrebet skjult epilepsi.

Programoversigt

- 1.* N.J.Brandt (Børneafd. G, Rigshospitalet):
Prænatal diagnostik af arvelige sygdomme. Introduktion.
- 2.* Jens Bang & V.Brocks (Ultralydafd., Gyn.-obst.afd. Y, Rigshospitalet):
Ultralyd i den prænatale diagnostik.
3. V.Brocks & J.Ramsøe Jacobsen (Ultralydafd., Gyn.-obst.afd. Y & børneafd. G, Rigshospitalet):
Prænatal diagnose af kongenit hjertesygdom.
4. T.Tønnesen, A.Gerdes & N.Horn (John F.Kennedy Instituttet, Glostrup & Proteinlab.):
Prænatal diagnose og genetisk rådgivning ved Menkes sygdom.
5. Ernst Christensen (Afsn.f.klinisk genetik, Rigshospitalet):
Prænatal diagnostik af aminoacidopathier og organiske acidurier ved hjælp af chorionbiopsi.
6. Marianne Schwartz (Afsn.f. klinisk genetik, Rigshospitalet):
Prænatal diagnostik af X-bundne sygdomme ved DNA analyser.
7. Fl.Skovby, C.Heilmann & M.Schwartz (Afsn.f. klinisk genetik, børneafd. G, Rigshospitalet):
Wiskott-Aldrichs syndrom: Anlægsbærerdagnostik og genetisk rådgivning ved hjælp af DNA-undersøgelser.
8. M.Schwartz (Afsn.f. klinisk genetik, Rigshospitalet):
1. trimester prænatal diagnostik af cystisk fibrose ved hjælp af tætkoblede DNA markører.
9. Fl.Güttler, A.Lidsky, T.Tønnesen, H.Lou & Savio L.C.Woo (John F. Kennedy Instituttet, Glostrup & Howard Hughes Medical Institute, Houston):
Genetisk rådgivning for PKU gennem DNA-analyser.

* Referat ikke modtaget.

PRÆNATAL DIAGNOSE AF KONGENIT HJERTESYGDOM.

V.Brocks & J.Ramsøe Jacobsen (Ultralydlaboratoriet, afd. Y og børneafd. G, Rigshospitalet)

Fosterekkocardiografi muliggør diagnose af alvorligere strukturelle malformationer. Føtale arytmier og deres betydning er blevet bedre belyst gennem denne teknik.

Der redegøres for udenlandske erfaringer samt for egne erfaringer med fosterekkocardiografi af gravide i risikogruppe for føtal hjertesygdom. Indikationer for undersøgelsen har været: kongenit hjertesygdom hos nære slægtninge, inklusive maternelsygdom, maternal diabetes, kollagenose eller medicinindtagelse eller virusinfektion i tidligt svangerskab. Endvidere føtale extracardielle anomalier, herunder hydrops fetal. Graviditeter med polyhydramnios, føtal arytmi, brady- eller takycardi og endelig tilfælde, hvor obstetrisk scanning havde givet mistanke om cardiell anomali hos fosteret.

Ved 237 scanninger på 145 fostre fandtes: Før 24. uge komplekse cardielle malformationer hos 2. I disse tilfælde valgte abort. Der fandtes 1 tilfælde af VSD, hvor graviditeten fortsattes. Blandt de fostre, der undersøgte i 3. trimester, fandtes 1 tilfælde med valvulær aortastenose, 1 tilfælde med venstresidig hypoplasi og 2 tilfælde med asymmetrisk forstørret cor som led i føtal hjerteinsufficiens. Ingen af disse børn overlevede neonatalperioden.

Der påvistes 35 tilfælde af arytmi, som udgjordes af 21 tilfælde med ekstrasystoli, 3 tilfælde af AV-blok, 7 bradycardier og 4 med tachycardier. De falsk negative udgjordes af 1 tilfælde med korrigeret transposition og VSD, dette barn er klinisk rask. 1 tilfælde med en lille VSD og bicuspid aorta hos et foster med omfalocoele og trisomi 18, et tilfælde med en lille VSD uden klinisk betydning samt et tilfælde, hvor fosteret var fundet normalt i graviditetens 2. trimester, men ved fødslen havde udviklet mitralprolaps, som led i Marfans syndrom. Da falsk positive var mistanke om secundum ASD i et tilfælde, og overridende aorta i et tilfælde. Disse mistanker fik ikke konsekvenser for graviditeten.

I de resterende tilfælde kunne normal anatomi af fosterhertet med udelukkelse af alvorlig cardiell malformation fastslås. Der er vor erfaring i lighed med andre centre, at der blandt forældre til børn med cardiell lidelse er et stort behov for prænatal diagnostik. Det er endvidere vor erfaring, som i andre centre, at den del af spektret, af cardielle malformationer, som påvises prænatalt er den alvorligste.

PRÆNATAL DIAGNOSE OG GENETISK RÅDGIVNING VED MENKES SYGDOM.

Tønne Tønnesen¹⁾, Anne-Marie Gerdes¹⁾, Nina Horn²⁾.

1) John F. Kennedy Instituttet, Gl. Landevej 7, 2600 Glostrup

2) Protein-laboratoriet, Sigurdsgade 34, 2200 Kbhvn. N.

Menkes sygdom er en kønsbunden recessiv sygdom med en ukendt fejl i kobberstofskiftet, medførende symptomer på kobbermangel til trods for en tilstrækkelig mængde af kobber i organismen som helhed.

Ved Menkes sygdom er neonatalperioden præget af hypotermi. Karakteristisk er svær psykomotorisk retardering med tab af tidligere erhvervede færdigheder og terapiresistente kramper og hypotoni er almindeligt. Mest karakteristisk er hårforandringerne, idet patienterne har et stift, kort og farveløst hår. Huden er præget af seborrhoisk dermatitis, hypopigmentering og cutis laxa. Patienterne overlever sjældent mere end 3 år. Incidens-raten er 1 per 50.000 levendefødte drenge.

Menkes patienter diagnosticeres såvel prænatalt som postnatalt ved en forøget ⁶⁴Cu-optagelse i amnionceller/fibroblaster. Denne test anvendes ligeledes til at diagnosticere anlægsbærere, som led i genetisk rådgivning. Ved anlægsbærer testen genfindes 85% af de obligate anlægsbærere med forhøjede værdier i fibroblast kulturer. Selv om Menkes sygdom er meget sjælden (der kendes kun 5 danske familier) har vi som led i et verdensomspændende diagnostisk samarbejde diagnosticeret 76 Menkes patienter samt udført 114 2. trimester prænatale diagnoser. Herved er der fundet 20 afficerede fostre.

For at kunne tilbyde en bedre service til Menkes familier har vi udviklet en metode til prænatal diagnose i 1. trimester. Denne metode er foreløbig anvendt på 28 diagnostiske prøver og 2 afficerede drenge er blevet diagnosticeret.

Menkes-genet forsøges i øjeblikket i et internationalt samarbejde lokaliseret således at DNA-analyser i fremtiden vil kunne anvendes til en helt sikker anlægsbærerdiagnose hos kvinder i Menkes' familier.

PRÆNATAL DIAGNOSTIK AF AMINOACIDOPATHIER OG ORGANISKE ACIDURIER VED HJÆLP AF CHORIONBIOPSI.

E. Christensen (afsnit for klinisk genetik, Rigshospitalet)

Prænatal diagnostik af arvelige stofskiftesygdomme er igennem de sidste ti år blevet udført her på laboratoriet efter amniocentese, enten på dyrkede amnionceller eller ved metabolit-bestemmelse direkte på amnionvæsken. Resultatet af den prænatale diagnose forelå i 19-20 gestationsuge ved enzymmålinger på dyrkede amnionceller og i 16-17 gestationsuge ved metabolit-målinger direkte på amnionvæsken. Selvom svartidspunktet kunne rykkes 3 uger frem ved en analyse på amnionvæske var tidspunktet dog sent, hvis en elektiv abort skulle udføres efter diagnose af et afficeret foster.

Det var derfor et stort fremskridt for prænatal diagnostik af metaboliske sygdomme, da man blev istand til at foretage chorionbiopsier. Disse biopsier kan foretages i den 9. gestationsuge. Da analyserne som regel kan foretages på det udyrkede chorionvæv, betyder det, at den prænatale diagnose ofte kan stilles allerede samme dag, som biopsien er taget og ved fund af et afficeret foster kan en elektiv abort udføres i god tid før fristen på 12 uger for den legale abort.

Citrullinæmi er en arvelig stofskiftesygdom forårsaget af en defekt argininoravsyre (ASA) synthetase, et enzym i urinstof cyclus. Det defekte enzym medfører ophobning af citrullin og ammoniak. Sygdommen er sædvanligvis fatal inden for de første leveuger. Sygdommen er tidligere blevet diagnosticeret prænatalt enten ved måling af mangel på enzymet ASA synthetase eller ved måling af en forhøjet koncentration af citrullin i amnionvæsken. Ved måling af ASA synthetase direkte på udyrket chorionvæv fra graviditeter med risiko for citrullinæmi har vi udført tre tilfælde af prænatal diagnostik for citrullinæmi. I alle tre tilfælde fandtes normal aktivitet af ASA synthetase.

Glutarsyreuri type I (GA I) er en arvelig sygdom i lysin og tryptofan stofskiftet forårsaget af en defekt glutaryl-CoA dehydrogenase (GDH). Prænatal diagnostik for GA I i første trimester er udført i fire tilfælde ved at måle GDH aktivitet i udyrket chorionvæv. Der blev fundet normale GDH aktiviteter i alle fire risikograviditeter.

PRÆNATAL DIAGNOSTIK AF X-BUNDNE SYGDOMME VED DNA ANALYSER.

M. Schwartz (Afsnit for Klinisk Genetik, Børneafdelingen 4062, Rigshospitalet)

Kloning af DNA fragmenter der kan påvise restriktions-fragment-længde polymorfi har muliggjort prænatal diagnostik og anlægssærer-diagnostik af en række alvorlige arvelige sygdomme der nedarves X-bundet recessivt.

Det drejer sig i første række om Hæmofili A og B, samt for Duchennes muskeldystrofi (DMD). Disse sygdomme er nogle af de hyppigste arvelige sygdomme i Danmark.

For Hæmofili A og B gælder det, at den biokemiske defekt, mangel på henholdsvis Faktor VIII og IX, har været kendt længe.

Generne for de pågældende proteiner er klonet og DNA fragmenter (prober) er isoleret.

Den biokemiske defekt ansvarlig for DMD kendes ikke, men arbitrære X-prober er isoleret, tætkoblet til genet for DMD. Ved hjælp af RFLP kan sygdomsgenet følges i familier, hvor sygdommen forekommer. Forudsat at familiemateriale kan opnås, er både prænatal diagnostik og anlægssærer-diagnostik mulig for de nævnte sygdomme.

Andre alvorlige X-bundne sygdomme kan følges i familier ved analoge metoder.

Det er en forudsætning, at man kan lokalisere det pågældende sygdoms-gen nøjagtigt i forhold til polymorfe DNA mærkører. Dette kræver et større familiemateriale. Derimod er det ikke nødvendigt at kende den biokemiske defekt for sygdommen, jvf. DMD.

WISKOTT-ALDRICH'S SYNDROM: ANLÆGSBÆRERDIAGNOSTIK OG GENETISK RÅDGIVNING
VED HJÆLP AF DNA-UNDERSØGELSER.

Flemming Skovby, Carsten Heilmann og Marianne Schwartz (Rigshospitalets
børneafdeling G 4062, København).

Wiskott-Aldrichs syndrom er en X-koblet recessiv lidelse karakteriseret ved eksem, thrombocytopeni og immundefekt. Ingen af disse sygdoms-tegn tillader pålidelig anlægsgæberdiagnostik eller prænatal diagnostik. Tre danske familier hver med et eller flere medlemmer med Wiskott-Aldrichs syndrom er udredt med henblik på restriktions-fragment-længde-polymorfier omkring genet for sygdommen. Resultaterne viser anlægsgæberstatus blandt raske kvinder i familierne og åbner mulighed for prænatal diagnostik ved chorionbiopsi i 1. trimester.

1. TRIMESTER PRÆNATAL DIAGNOSTIK AF CYSTISK FIBROSE VED HJÆLP AF TÆT-KOBLEDE DNA MARKØRER.

M. Schwartz (Afsnit for Klinisk Genetik 4062, Børneafdelingen, Rigshospitalet)

Genet for cystisk fibrose (CF) er i løbet af det sidste år entydigt lokaliseret til den lange arm af kromosom nr. 7. Dette har muliggjort kloning af DNA fragmenter (prober) i området tæt ved genet for CF.

Der kendes i dag flere forskellige sådanne polymorfe DNA fragmenter, (DNA-markører).

Ved hjælp af disse er det muligt at skelne mellem en persons kromosom nr. 7 i det område hvor CF genet er lokaliseret. I familier med et barn med CF vil DNA markører-analyse af forældre og CF-barn kunne afgøre, hvilke af de heterozygote forældres kromosom 7, der bærer anlægget for CF.

En forudsætning for analysen er, at DNA (fra en almindelig blodprøve) kan opnås, d.v.s. CF-barnet skal være i live. Ved at anvende flere forskellige markørsystemer har det vist sig, at 85% af CF-familierne er informative, d.v.s. at det entydigt kan afgøres, hvilke DNA-markører der følger sygdomsgenet i den pågældende familie.

I de fuldt informative familier er prænatal diagnose mulig, allerede i 9-11 graviditetsuge, ved hjælp af DNA isoleret fra en chorion villus biopsi.

Anlægsbærer-diagnostik af raske søskende er mulig, men det er derimod ikke muligt at afgøre, om en evt. ægtefælle, uden genetisk risiko for CF, er anlægsbærer, hvorfor prænatal diagnostik ved denne metode kun kan tilbydes familier med 25% risiko for endnu et barn med CF.

GENETISK RADGIVNING FOR PKU GENNEM DNA-ANALYSER

Flemming, Güttler¹⁾, Alan Lidsky²⁾, Tønne Tønnesen¹⁾, Hans Lou¹⁾, og Savio L.C. Woo²⁾. (1) John F. Kennedy Institute, (2) Howard Hughes Medical Institute, Baylor College of Medicine, Houston).

Syntesen af en DNA-kopi (cDNA) af genet for human phenylalanin hydroxylase, det enzym der er defekt ved PKU, har gjort det muligt at følge nedarvningen af PKU-genet i danske PKU-familier. Vore erfaringer viser, at det i næsten 90% af danske PKU-familier gennem DNA-analyser kan påvises, hvorvidt søskende til en person med PKU er anlægsbærere.

Udvidede DNA-analyser under anvendelse af flere forskellige DNA-fordøjende enzymer (Restriktions Fragment Længde Polymorfi, RFLP) har vist, at PKU i Danmark forekommer associeret til 9 forskellige phenylalanin hydroxylase gener (alleler). Forskellene i disse PKU-alleler skyldes mutationer i genets ikke-kodende sekvenser (introns). Fundet af forskellige PKU-alleler har muliggjort en korrelation mellem genotype og PKU-fænotype.

2 PKU-alleler synes i Danmark udelukkende associeret klassisk PKU. Det ene af disse forekommer i 40% af danske familier med klassisk PKU. Dette gen er sekventeret og mutationen, der forårsager PKU i disse familier afsløret.

Ved en syntese af en nøjagtig kopi af dette mutante PKU-gen er det vist, at denne mutation ikke blot er en hyppig årsag til PKU i Danmark, men også forekommer som hyppig årsag til PKU i Skotland, England, Irland, Schweiz og Norditalien.

Efterhånden som andre PKU-gener sekventeres og kopier heraf syntetiseres, bliver det muligt at undersøge om en person, der ikke nødvendigvis er søskende til et PKU-barn, er arvebærer for denne sygdom. Arvebærehyppigheden for PKU er 2% i Danmark.

Det omtales sluttelig kort, at syntesen af en kopi af det normale gen for phenylalanin hydroxylase har spændende behandlingsmæssige perspektiver.

Programoversigt

1. I-M.Nielsen, P.D.Wimberley & H.Olesen (Børneafd., Hvidovre Hospital & Klinisk-kemisk afd. 4051, Rigshospitalet):
Hæmoglobinopathier i Danmark. Diagnose, behandling og forebyggelse.
2. P.Albertsen, P.Nordblad Schmidt & J.Kroner (Børneafd., KASGlostrup):
Supertransfusions- og kelationsbehandling af beta-Thalassaemia major samt muligheden for prænatal diagnostik.
3. E. Taaning (Klin.Immunol.afd. & blodbank, KASGlostrup):
Trombocytantistoffer hos børn med trombopeni.
4. S.Rosthøj & G.K.Steffensen (Børneafd., Aalborg Sygehus):
Initialbehandling af idiopatisk trombocytopenisk purpura med IgG-infusion.
5. E.Scheibel, G.Eg Andersen & S.Lanng (Børneafd. G og Neonatalafd. GN, Rigshospitalet):
Neonatal trombocytopeni.
6. T.Herlin, G.Pallesen, T.Kristensen & N.Clausen (Børneafd., Immunhistologisk Lab., vævstypelab., Århus Kommunehospital):
Immunologisk fenotype ved erytrofagocytisk lymfocytosis.
7. H.Schrøder, K.Bjørn Jensen & M.Brandborg (Pæd.afd. & Radiumstationen, Århus Kommunehospital & Med.afd.II, Århus Amtssygehus):
Methotrexat udskillelse i spyt og sved.
8. L.Kristensen (Børneafd., Odense):
Intellektuelle og emotionelle forhold hos børn, som har haft leukæmi.
9. S.Krabbe, J.Müller & M.Yssing (Børneafd. G, Rigshospitalet):
Endokrinologiske undersøgelser efter KMT.
10. H.Hertz & M.Yssing (NOPHO):
Danske og nordiske resultater af leukæmibehandling.

HÆMOGLOBINOPATIER I DANMARK. DIAGNOSE, BEHANDLING OG FOREBYGGELSE.

I-M.Nielsen, P.D.Wimberley & H.Olesen (børneafdelingen, Hvidovre Hospital & klinisk kemisk afdeling KK4051, Rigshospitalet).

Hæmoglobinopatier er en fælles betegnelse for autosomalt recessivt arvelige anæmier. Den stigende immigration fra lande hvor hæmoglobinopatier optræder endemisk betyder, at disse nu er blevet mere almindelige i Danmark.

For at få et indtryk af problemets omfang, foretoges en spørgeskemaundersøgelse til de pædiatriske og medicinske afdelinger. Siden 1979 er der diagnosticeret 129 tilfælde af hæmoglobinopatier, heraf 13 hos danskere. Der fandtes 4 med betathalassæmia major, 3 med betathalassæmia intermedia og 56 med betathalassæmia minor, 13 med seglcellesygdom og 11 med seglcelletræk. Resten havde forskellige mindre alvorlige hæmoglobinvarianter. Diagnosen stilles ved hæmoglobinelektroforese.

I Danmark behandles i dag 4 patienter med betathalassæmia major. Symptomerne starter omkring 6-18 måneders alderen med anæmi, hepatosplenomegali og evt. icterus og knogleforandringer. Behandlingen er regelmæssige blodtransfusioner. WHO anbefaler en prætransfusionshæmoglobin på ca. 6,7 mmol/l. Det store jernoverskud søges udskilt ved indgivelse af en jernchelat. Det anbefales at give 20-40 mg Desferal/kg/d som subcutan infusion over 8-10 timer.

For at forebygge sygdommene er det nødvendigt at undersøge de etniske risikogrupper for om de er heterozygote. I givet fald skal de tilbydes genetisk vejledning og oplysning om at prænatal diagnostik er mulig allerede fra graviditetens 8. uge.

SUPERTRANSFUSIONS- OG RELATIONSBEHANDLING AF BETA-THALASSAEMIA MAJOR SAMT MULIGHEDEN FOR PRÆNATAL DIAGNOSTIK.

P. Albertsen, P.N. Schmidt & J. Kroner (Børneafd., KAS i Glostrup).

Erfaringerne efter 28 måneders supertransfusionsbeh. og 15 måneders subcutan desferalbeh., af en knap 4 år gammel jugoslavisk dreng med beta-Thalassaemia major (TM), fremlægges.

Det tilstræbtes at holde en prætransfusions-Hgb. over 6,8 mmol/l ved hjælp af blodtransfusion ca. hver 4. uge. Reticulocytallet oversteg ikke 10 promille. Den ineffektive erythropoiese har således været supprimeret, og den gastro-intestinale jernabsorption ca. 1 mg/døgn, og ikke 4-6 mg/døgn, som man ellers ser det hos undertransfunderede TM-ptt.

Formålet med desferalbeh. var at udskille den med blodet tilførte jernmængde. Desferalbeh. blev indgivet s.c. på abdomen over 8 timer om natten. For at holde pt. i jernbalance, med 5 s.c. desferalinj. per uge, skulle pt. teoretisk udskille 5,6 mg jern via urinen per behandlingsdøgn. Ud fra pt.'s dosis-responsekurve for desferal kunne dette opnås med en desferaldosis på 50 mg/kg/døgn. Inden desferalbeh. start havde pt. fået tilført ca. 2 g jern, og under desferalbeh. tilførtes yderligere 2 g jern med det transfunderede blod. Den akkumulerede totale jernudskillelse under desferalbeh. skønnedes til ca. 2 g, og dermed har pt. været i jernbalance med omkr. 2 g depotjern. Dette stemmer overens med den faldende tendens, som se-ferritin værdierne udviser under desferalbeh.. Kombinationen af supertransfusions- og s.c. desferalbeh. har indtil nu virket efter hensigten, idet pt. har været i jernbalance og symptomfri. Under desferalbeh. har pt. haft en svær infektion med *Yersinia Enterocolitica* serotype 03. Generaliserede infektioner med denne bakterie er velkendt hos TM-ptt. i desferalbehandling.

For TM's vedkommende er det, i de fleste tilfælde, muligt at foretage prænatal diagnostik ved hjælp af DNA-analyser. I vores tilfælde var det ikke muligt at skelne mellem det raske gen og bærerogenet for TM hos moderen. Siden har hun været gravid, og fik foretaget chorion-vil-lusbiopsi. Da faderens bærerogen for TM var tilstede hos fosteret, kunne man ikke afgøre, om fosteret var heterozygot eller homozygot for TM, hvorfor der blev foretaget abort i 12. gestationsuge.

TROMBOCYTANTISTOFFER HOS BØRN MED TROMBOPENI

E. Taaning (Klinisk immunologisk afdeling og blodbank, K.A.S. Glostrup)

Tramocyt ELISA er en følsom metode til bestemmelse af cirkulerende tramocytantistoffer og tramocytbundet immunoglobulin.

Indikation for undersøgelse af tramocytantistoffer og tramocytbundet immunoglobulin i forbindelse med tramocytopeni:

Nyfødte:

1. Alloimmun neonatal tramocytopeni (AINT), hvor moderen har dannet alloantistof rettet mod antigener på barnets tramocytter (parallel til erythroblastose). I langt de fleste tilfælde kan med tramocyt ELISA påvises antistoffer mod tramocyt-specifikke antigener (Zw^a , Zw^b , Bak^a m.fl.). Ved AINT kan antistofferne ikke påvises med komplementbindingsteknik.

2. Autoimmun tramocytopeni hos moderen. Moderens autoantistof passerer placenta og bindes til barnets tramocytter, som destrueres.

Større børn:

1. Autoimmun tramocytopeni, hvor der hos 80-90% af børnene findes øget mængde immunoglobulin på tramocytterne og i ca. 40% kan påvises tramocyt-specifikke antistoffer i serum.

Antistofferne er hyppigt rettet mod monomorfe determinanter på glycoproteiner i tramocyt-membranen.

Undersøgelsen for tramocytbundet immunoglobulin har muligvis prognostisk værdi, idet isoleret tramocytbundet IgM næsten kun ses hos børn med kortvarig tramocytopeni (postinfektios tramocytopeni), medens øget mængde IgG evt. i kombination med IgM og/eller IgA på tramocytterne ses hos børn, der udvikler kronisk autoimmun tramocytopeni (> 6 mdr.).

2. Nedsat overlevelse for transfunderede HLA-forligelige tramocytter.

INITIALBEHANDLING AF IDIOPATISK TROMBOCYTOPENISK PURPURA
MED IgG-INFUSION.

S. Rosthøj og G.K. Steffensen
Børneafdelingen, Aalborg sygehus.

En serie på 11 børn med nydiagnosticeret ITP, alle med trombocytstal under $30 \times 10^9/l$ uden tegn til spontan stigning, er initialt behandlet med en enkelt 8-timers infusion af IgG (Sandoglobulin^R) 0,75-1,0 g/kg:

I 8 tilfælde fremkaldtes hurtig remission, med trombocytstigning over $100 \times 10^9/l$ inden 5 døgn til max. 132-380 $\times 10^9/l$ efter 3-11 døgn. I 4 tilfælde var der ikke behov for yderligere behandling; 2 børn behøvede en enkelt booster-infusion 0,5 g/kg p.g.a. recidiv inden for 4 uger, og 2 børn, som reciderede efter mere end en måneds forløb, viste sig at have kronisk forløbende sygdom.

Hos 2 spædbørn var trombocyttespons på den initiale infusion svagt, og trods supplerende infusioner steg trombocytallet kun til $32-84 \times 10^9/l$ efter 4-8 dage.

En 11-årig pige fandtes IgG-resistent trods dosis-
øgning til 2,0 g/kg, og udviklede fulminant, transfusions-
krævende slimhindeblødning. En i.v. metylprednisolon-
bolus 500 mg bragte prompte blødningen til ophør, og
trombocytallet normaliseredes under fortsat konventionel
steroidbehandling.

IgG-infusionerne bevirkede hovedpine hos 4 børn
og flygtigt exanthem hos 1 barn. Leverpåvirkning blev
ikke observeret.

Konklusion: En enkelt IgG-infusion kan hurtigt
fremkalde en uger varende remission hos de fleste børn
med ITP, og i mange akutte tilfælde vil denne behandling
være definitiv.

NEONATAL TROMBOCYTOPENI

E.Scheibel, G.E.Andersen & S.Lanng (Børneafd. G og neonatalafd. GN, Rigshospitalet)

Normalområdet for trombocytallet hos raske nyfødte mature og præ-mature børn er det samme som for større børn og voksne.

Fra 1.1.1984 til 1.10.1986 har 20 børn på neonatalafdelingen fået diagnosen trombocytopeni. 7 børn havde immunologisk betinget trombocytopeni. 4 af disse børn havde en moder med idiopatisk autoimmun trombocytopeni (ITP) og 2 børn trombocytuforlidelighed med moderen. Et barn havde begge årsager til trombocytopeni. 2 børn havde hjerneblødning.

Det anbefales, at børn, der kan have udviklet immunologisk betinget trombocytopeni, fødes ved sectio. Eventuelt kan trombocytallet kontrolleres ved føtalscalp blodprøve og sectio kun foretages, hvis trombocytallet er $< 50 \times 10^9/l$.

Dersom barnet har et trombocytal på $< 30 \times 10^9/l$ p.g.a. at moderen har ITP bør der foretages udskiftningstransfusion. Hvis årsagen er, at moderen mangler trombocyt antigenet Zw^a kan barnet behandles med trombocyttransfusion med Zw^a negative trombocytter. Prednison og evt. i.v. gammaglobulin bør anvendes ved klinisk blødningstendens.

Det tilrådes, at der i de tilfælde, hvor en immunologisk betinget trombocytopeni kan forventes, lægges en plan for fødselsmåden og behandling af barnet i god tid inden fødslen. Dette gøres bedst ved en centraliseret behandling af mødre og hermed børnene i de tilfælde, hvor der er mulighed for, at barnet fødes med immunologisk betinget trombocytopeni.

IMMUNOLOGISK FENOTYPE VED ERYTROFAGOCYTISK LYMFHISTIOCYTOSIS.

T. Herlin, G. Pallesen, T. Kristensen & N. Clausen.

(Børneafdelingen, Immunhistologisk Laboratorium, Vævstypelaboratoriet, Århus Kommunehospital).

Erytrofagocytisk lymfohistiocytosis (EL) er en sjælden sygdom, der hyppigst debuterer i første leveår, og oftest forekommer familiært. Forløbet er varierende med recidiverende febrilia, hepatosplenomegali, cerebral irritabilitet, hypertriglyceridæmi og koagulationsforstyrrelser og forløbet ender ofte fatalt. Hos en 3 mdr. gammel pige sås tilsvarende sygdomsbillede med recidiverende episoder ofte ledsaget af bakterielle infektioner. Der fandtes tegn til primær B lymfocytdefekt: fald i immunglobuliner (A,G, og M) manglende in vitro Ig syntese, normalt T og B celle antal i perifert blod, normalt T4/T8 ratio, normal lymfocyttransformationstest, men for sygdommen karakteristisk nedsat NK (natural killer) celle funktion. Ved obduktion fandtes diffus infiltration i lymfeknuder, milt, knoglemarv, nyrer, lever og cerebrum af store erytrofagocyterende makrofager. Disse præsenterede en unik hybrid type ved at reagere positivt med S-100 protein og over for CD1 differentieringsantigenet negativt mod OKT6, samt at reagere mod en række makrofagmarkører. Dette adskiller den hidtige opfattelse af EL i gruppen af non-langerhans celle histiocytoser, som værende S-100 protein negativt og OKT6 negativt. Tidlig diagnostik er vigtig idet cytostatisk behandling og evt. knoglemarvstransplantation synes at ændre prognosen.

METHOTREXAT UDSKILLELSE I SPYT OG SVED.

H. Schrøder, K. Bjørn Jensen, M. Brandsborg. (Pæd. afd og Radiumstationen, Århus Kommunehospital, med. afd. II Århus Amtssygehus.)

Kendskab til udskillelse af cytostatika gennem organismens ekskreter er af betydning for den arbejdshygiejniske vejledning af personale og pårørende til patienter i cytostatisk behandling.

Vi har undersøgt methotrexat (MTX) udskillelsen i blandet spyt og sved hos 14 patienter under samt 20 og 44 timer efter 24 timers infusion af MTX (0.5- 6 g/m²)

Under infusionen var MTX koncentrationen i spyt og sved henholdsvis 2.3% og 0.55% af serum koncentrationen. Efter afsluttet infusion faldt serum MTX koncentrationen hurtigere og mere konstant end spyt og sved MTX koncentrationerne. 44 timer efter kuren var spyt MTX koncentrationen 2-23 nmol/l (0.9- 10.5 ng/ml). På samme tidspunkt var sved MTX koncentrationen under måle metodens detektionsgrænse hos 7 patienter, mens den var 19-65 nmol/l (8.6- 29.5 ng/ml) hos de øvrige 7.

Hos 11 børn i vedligeholdelsesbehandling med ugentlig peroral MTX (15-20 mg/m²) og daglig 6-merkaptopurin (Purinethol[®]) for akut lymfoblast leukæmi fandtes kun målelige MTX koncentrationer i spyt to timer og i mindre grad 12 timer efter tabletindtagelsen. 24 timer efter udskiltes MTX ikke længere i målelige mængder.

Det konkluderes, at MTX udskilles i målelige men små mængder i spyt og sved efter MTX behandling. Koncentrationerne er 10³-10⁶ gange mindre end MTX koncentrationerne i døgnurin. Arbejdshygiejnisk spiller forurening med MTX fra spyt og sved således kvantitativt en ringe rolle sammenlignet med MTX fra urinen.

INTELLEKTUELLE OG EMOTIONELLE FORHOLD HOS BØRN, DER HAR HAFT LEUKÆMI.
Cand. psych. L. Kristensen, J. Kamper & K. Hørder, (Klinisk psykologisk afdeling, pædiatrisk afdeling og børnepsykiatrisk afdeling, Odense Sygehus).

Vi har i 1985 efterundersøgt 24 af 25 patienter, der afsluttede en behandling for leukæmi i perioden 1973 til 1985. Børnene er undersøgt klinisk neurologisk, psykologisk og børnepsykiatrisk, i en alders- og køns matchet referencegruppe af tidligere nefrotisksyndrompatienter er endnu ikke færdigundersøgt. Af 22 patienter med akut lymfatisk leukæmi var de 19 i primær og de 3 i senere remission - 2 efter CNS-recidiv. 2 patienter havde haft akut myeloid leukæmi.

Der er som hovedregel ikke anvendt profylaktisk højvolts bestråling mod centralnervesystemet. Til gengæld har de fleste børn fået en udvidet intraspinal kemoprofylakse, idet der under vedligeholdelsesbehandlingen blev givet intraspinal Methotrexate, som led i gentagne reinduktionskure (kumulative Methotrexate-dosis 2-3gange højere end sædvanligt anvendte). Ved familieinterview og psykologisk undersøgelse findes intakte familier med gode psykosociale forhold og oplevelse af højt livskvalitet. Familierne føler sig godt behandlere og godt forståede af afdelingens læger og personale. Gruppen findes intellektuelt normal fungerende undersøgt ved prøverne WISC og WAIS, gennemsnitlig verbal IQ 109 (73-131) og en gennemsnitlig performance IQ 118 (96-159). De projektive tests Draw a person og Rorschach viser ringe integreret kropsoplevelse, kontaktproblemer og højt angstberedskab med letvakte makabre associationer. Der rapporteres et stigende antal nervøse manifestationer i undersøgelsesgruppen med stigende levealder. På trods af de personligheds mæssige problemer i form af angst og nervøse symptomer ses gruppen som velfungerende i social og skolemæssig sammenhæng.

Resultatet af undersøgelsen taler for: 1, at selv forholdsvis intensiv CNS-profylakse med intrathecal Methotrexate ikke giver cerebrale langtidsvirkninger samt 2, at der er et udækket behov for psykosocial støtte i behandlingsforløbet og i tiden efter.

ENDOKRINOLOGISKE UNDERSØGELSER EFTER KMT

S. Krabbe, J. Müller & M. Yssing (Børneafdeling G, Rigshospitalet).

Antineoplastisk behandling med kemoterapi og især stråleterapi vides at påvirke vækst og udvikling. Et hastigt stigende antal publikationer peger på vækstretardering samt mere specifikke endokrine dysfunktioner, men hidtidige data er vanskelige at sammenligne på grund af forskelle i sygdomme, behandling og undersøgelsesmetodik. For børn, som har gennemgået knoglemarvstransplantation (KMT), er udarbejdet et omfattende endokrinologisk undersøgelsesprogram ideelt fra før KMT til 3 år efter. Der fremlægges design og præliminære resultater. De væsentligste problemer er faldende vækstrate og gonadeinsufficiens. Hensigten med den prospektive undersøgelse er at klarlægge omfanget og tidspunktet for de endokrine udfaldssymptomer og dermed reducere antallet af kontrolundersøgelser til et minimum.

DANSKE OG NORDISKE RESULTATER AF LEUKÆMIBEHANDLING.

Henrik Hertz & Minna Yssing (Børneafd. G, Rigshospitalet)

656 børn har fået stillet diagnosen ALL i de 5 nordiske lande i perioden fra juli 1981 til juni 1985 svarende til en incidens på 3,6 pr. 100.000 børn under 15 år. 95% af børnene opnåede komplet remission. Eventfree survival for børnene i standard risiko var 0,65, for børn i intermedier risiko 0,51 og for børn med høj risiko 0,52. Antallet af leucocytter på diagnosetidspunktet var den vigtigste prognostiske faktor og kønnet den næstvigtigste, idet drengene havde den dårligste prognose. I januar 1986 var 67% af alle børnene i CCR (complete continuous remission). Tallene repræsenterer en bedring i prognosen i forhold til tidligere opgørelser, men indicerer yderligere muligheden for en forbedring af prognosen for flere af risikogrupperne med mere intensiv behandling.

Programoversigt

1. E.Thisted, P.Bro, I.L.Nikolajsen & M.Damkjær Nielsen (Børneafd. Hjørring og Sønderborg Sygehus samt Klin-fys.afd., KASGlostrup):
Akvisit binyrebarkinsufficiens hos to drenge.
2. O.Pryds, A.Hadberg & K.W.Kastrup (Børneafd. & Klin.Kem.afd.KASGL):
Cirkulerende autoantistof mod serum thyroxin og trijodthyronin.
3. T.I.A.Sørensen (Med.blok, hepatologisk afd., Hvidovre Hospital):
Årsager til og udvikling af svær fedme.
4. I-M.Nielsen, L.Skaftø & B.Nordheim (Børneafd. & Fysiurgisk afd., Hvidovre Hospital):
Tverrfaglig ambulant gruppebehandling af overvægtige børn.
5. H.E.Nielsen (Børneafd., Hvidovre Hospital):
Schönlein-Henochs purpura: Klinik og epidemiologi.
6. K.Storm & J.R.Østergaard (Børneafd., Århus Kommunehospital):
Cerebrale manifestationer hos børn med Schönlein-Henochs purpura.
Preliminære resultater.
7. T.Olesen & L.Tranebjærg (Børneafd., KASGlostrup & Kennedyinstitut-
tet):
X-bunden recessiv lidelse med mental retardering og somatiske træk
hos flere mandlige individer i en familie. Et nyt syndrom ?
8. K.Brøndum Nielsen (Børneafd., KASGentofte):
Biologisk kønsdeterminering. X- og Y-kromosomale geners betydning.

AKVISIT BINYREBARKINSUFFICIENS HOS TO DRENGE.

E. Thisted, P. Bro, I. L. Nikolajsen & M. Damkjær Nielsen (Børneafd. Hjørring, børneafd. Sønderborg & klinisk fysiologisk afd. KAS-Glostrup).

Primær binyrebarkinsufficiens eller Addisons sygdom er sjælden især hos børn. Sygdommen forekommer dels i en kongenit dels i en akvisit form, hvor sidstnævnte kan være af autoimmun eller reel idiopatisk årsag.

To ubeslægtede drenge på 6 og 8 år indlægges på lokalt sygehus pga. opkastning, feber, dehydrering og hyperpigmentering. Der påvises hyponatriæmi og hyperkaliæmi, lavt se- og urincortisol, samt forhøjede renin- og ACTH-værdier. Diagnosen sandsynliggøres ved manglende respons ved ACTH-test og normale binyrebarkstereoidmetabolitter. Der påvises ikke antistoffer mod binyrebarken, og undersøgelser for TB er negative. Begge drenge er herudover screenet for andre endocrinologiske lidelser.

Børnene substitutionsbehandles med hydrocortison og flourinef.

Diagnosen akvisit idiopatisk binyrebarkinsufficiens er således ved ovennævnte undersøgelsesprogram verificeret ved opståelsestidspunktet i drengenes alder, de parakliniske resultater der viser binyrebarkinsufficiens som er af idiopatisk karakter ved manglende antistofpåvisning. Begge drenge har en kumulativ risiko på 40 % for at udvikle anden endocrin sygdom, hvorfor de følges mhp. dette.

CIRKULERENDE AUTOANTISTOF MOD SERUM THYROXIN OG TRIJODTHYRONIN.

O.Pryds, A.Hadberg og K.W.Kastrup.

Børneafdelingen og klinisk kemisk afdeling, KAS Glostrup.

De fleste laboratorier anvender idag radioimmunoassays til bestemmelse af thyreoideahormonkoncentrationen. I sjældne tilfælde findes abnorm binding af thyroxin(T4) og trijodthyronin(T3) i serum og bindingsproteinernes konkurrence med assayantistof giver da falske analyseresultater, såvel høje som lave, afhængigt af separationsmetode.

Der fremlægges sygehistorie over en pige med forhøjede værdier af frit T4, totalt T3 og thyreoideastimulerende hormon. Diagnosen myksødem kunne stilles efter påvisning af cirkulerende autoantistoffer mod både T4 og T3(ThAb). Efter fældning af ThAb med polyæthylenglykol fandtes reelle hormonværdier. ThAb findes især hos patienter med autoimmun thyreoidealidelse men er uden betydning for sygdommens forløb. Hypothyreoide patienter kan substitueres med sædvanlig Eltroxindosis. Den immunologiske mekanisme bag ThAb er ukendt, da T4 og T3 er haptener. Mistanken er rettet mod tyreoglobulin, som injiceret på dyr medfører fremkomst af ThAb.

ÅRSAGER TIL OG UDVIKLING AF SVÆR FEDME

T.I.A. Sørensen (Medicinsk blok, hepatologisk afsnit, Hvidovre Hospital, København).

Årsagerne til udvikling af svær fedme hos såvel børn som voksne er fortsat i det væsentlige ukendte. Vi har gennemført undersøgelser, som tyder på at såvel genetiske faktorer som faktorer i miljøet har betydning.

Undersøgelse af overvægtsgraden hos biologiske og adoptive forældre til bortadopterede, der var henholdsvis overvægtige, normalvægtige og undervægtige som voksne, viser en korrelation over hele spektret til overvægtsgraden hos de biologiske, men ikke hos de adoptive forældre. Dette tyder på en generel genetisk faktor med indflydelse på overvægtsgraden, og ingen fælles familiære miljøfaktorer for forældre og deres voksne børn.

Blandt unge danske sessionsundersøgte mænd holdt hyppigheden af svær fedme (defineret som mindst 35%^s overvægt) sig konstant på ca. 1 per 1000 i perioden 1943 til 1960, men herefter indtrådte en pludselig kraftig stigning. En nærmere analyse tyder på, at stigningen er knyttet nøje til fødselsårgangene fra 1942 og frem således at mænd fra samme årgang har samme hyppighed uanset i hvilken alder de møder op på session.

Analyser af højde/vægt udviklingen i skolealderen af de svært fede mænd og en sammenlignelig kontrolgruppe viste, at de fleste af de svært fede allerede ved skolestart var svært overvægtige, og at udviklingen igennem skolealderen var fuldstændig den samme for fødselsårgangene før og efter 1942.

Disse undersøgelser viser, at den svære fedme har en miljøfaktor som væsentlig årsag, og at denne miljøfaktor muligvis sætter sin virkning ind før skolealderen (det kan dog på det foreliggende ikke udelukkes, at miljøfaktoren fører til, at overvægtige børn har sværere ved at lægge overvægten af sig igen inden voksenalderen).

TVÆRFAGLIG AMBULANT GRUPPEBEHANDLING AF OVERVÆGTIGE BØRN.

Inge-Merete Nielsen, klinisk diætassistent Lisbeth Skafte, psykolog Dorrit Yde og fysioterapeut Birte Nordheim (Hvidovre Hospital, børneafdelingen og fysiurgisk afdeling).

Overvægt hos børn er vanskeligt at behandle. Det er vigtigt at finde den bedst mulige behandlingsform, for at interventionen skal give varige resultater. På denne baggrund udarbejdedes et undervisningsprogram der tilsligtede at indlære gode kostvaner, ernæringsforståelse, og betydning af motion hos såvel børnene som forældrene. Endvidere afprøvedes 2 pædagogisk forskellige udformede lavkalorie kostplaner, hver på 1000kcal.

40 børn mellem 10 og 15 år og en overvægt på 20% eller derover indgik i projektet. Der var 18 piger og 22 drenge. De fleste var 40-50% overvægtige. I grupper på 10 mødte de en gang ugentlig gennem et helt skoleår til vejning, undervisning i ernæringslære, kropsbevidsthed, samt i sygdomme og psykiske problemer som følge af overvægt. Desuden var der aftenskoleundervisning i madlavning og gymnastik for både børn og forældre.

32 gennemførte. Det største vægttab sås i løbet af de første 3 måneder, herefter skete der kun mindre vægttab. Kun få nåede ned under 20% overvægt. Der var ingen forskel på de to kostprogrammer med hensyn til vægttab.

Deltagelse var frivilligt og desværre blev mange af tilbuddene ikke brugt. Specielt svigtede forældrene i uhyggelig grad.

Det generelle indtryk er, at det er en god måde at arbejde på med problemet overvægtige børn, og at grupperne i sig selv har en terapeutisk effekt. Men det må anbefales at kontrol og undervisningstilbud gøres obligatoriske.

SCHÖNLEIN-HENOCHS PURPURA: KLINIK OG EPIDEMIOLOGI.

H. E. Nielsen.

Børneafdelingen, Hvidovre Hospital.

Den kliniske opgørelse omfatter 281 børn fra Københavns omegn, indlagt 1977-1983. De vigtigste fund er:

1. 2/3 havde thrombocytose ved indlæggelsen.
2. Sygdommens sværhedsgrad øgedes med alderen.
3. Hyppigheden af diverse komplikationer var: Nefritis 21%, testis/epididymislæsion 7%, CNS-vasculitis 1%, invagination ½%.
4. Prognosen var god; ingen døde, kun én krævede dialyse.

Formålet med den epidemiologiske undersøgelse var at undersøge, om Schönlein-Henochs purpura (SHP) repræsenterer et abnormt værtssvar på ét infektiøst agens, altså om sygdommen har en lav grad af smitsomhed. Undersøgelsen omfatter samtlige 1.222 danske børn indlagt med sygdommen i perioden 1977-1984.

Princippet i undersøgelsesmetoden er at tælle antallet af "tætte par" - d.v.s. par af børn som bor i samme kommune, og som er blevet indlagt med kort mellemrum. Det fundne antal sammenlignes med en simuleret fordeling af "tætte par". Der fandtes ingen holdepunkter for smitsomhed ved denne metode.

Andre fund tyder på, at SHP kan udløses af infektion; i så fald må det dreje sig om flere forskellige mikroorganismer; en sådan sammenhæng kan ikke påvises med den ovenfor beskrevne metode.

CEREBRALE MANIFESTATIONER HOS BØRN MED SCHÖNLEIN-HENOCHS
PURPURA. PRELIMINÆRE RESULTATER.

K. Storm & J. R. Østergaard (Børneafdelingen, Århus Kommune-
hospital)

De hyppigste beskrevne kliniske manifestationer ved Schönlein-Henochs purpura er det karakteristiske eksantem, de intestinale og renale påvirkninger. Cerebral affektion i form af hovedpine, kramper, fokale neurologiske udfald, neuropatier og psykiske ændringer er beskrevet, men hyppigheden er ukendt. En af årsagerne hertil er formentlig, at en diffus cerebral påvirkning oftest overses hos børn med voldsomme systemiske manifestationer. For bedre at kunne belyse hyppigheden af de cerebrale manifestationer er der 1. sept. 1985 på pædiatrisk afd., Århus Kommunehospital, startet en prospektiv undersøgelse af alle børn indlagt med Schönlein-Henochs purpura. Der lægges specielt vægt på eventuelle neurologiske manifestationer, foretages løbende eeg-undersøgelser og eventuelt CT-scanning. Samtidig fås mulighed for at kunne vurdere eventuelle provokerende faktorer. Preliminære resultater forelægges.

X-BUNDEN RECESSIV LIDELSE MED MENTAL RETARDERING OG SOMATISKE TRÆK HOS FLERE MANDLIGE INDIVIDER I EN FAMILIE. ET NYT SYNDROM?

T.Olesen og L.Tranebjerg (Børneafdelingen, Amtssygehuset i Glostrup og Kennedy-Instituttet).

Indekspersonen var en 8 måneder gammel dreng, der blev indlagt til udredning for retardatio psykomotorika og hypothrepsia. Han var nr. 4 af 4 drenge. En broder var ligeledes afficeret. Familieanamnesen afslørede yderligere 2 afficerede mænd.

Tilstanden karakteriseres af følgende generelle manifestationer: Retarderet ansigtsudtryk, høj pande med bred næseryg, strabismus konvergens, overlagt 2/3 tå, muskulær hypotoni, generel retardering, stærkt retarderet sprogudvikling og aggressiv/impulsiv karakter.

Som isolerede manifestationer fandtes: Midtstillet hårhvirveldannelse, prominente hjørnetænder, genital hypoplasi, perceptivt høretab, kongenit binyrebarkhyperplasi, gynækomasti, kramper, forsinket knoglealder og "short stature".

De afficerede mænd havde alle normal fødselsvægt. Kromosomundersøgelserne, som inkluderede prometafasestudier, var normalt. Fragilt-X kunne ikke påvises. Infaldsvinklen til vor indeksperson var psyko-social, og ved gennemgang af materialet fandtes de 2 afficerede individer, der repræsenterede to tidligere generationer, at have været institutionsanbragt på indikationen psyko-socialt betinget retardatio.

De her beskrevne objektive fund er ikke foreneligt med noget kendt X-bundet recessivt syndrom.

BIOLOGISK KØNSDETERMINERING. X-OG Y-KROMOSOMALE GENERS BETYDNING.

K. Brøndum Nielsen (Børneafdelingen, KASgentofte).

Y kromosomet er et af menneskets mindste kromosomer. Halvdelen af dets arvemateriale udgøres af heterokromatin, som ikke indeholder egentlige gener. Alligevel har Y kromosomet meget stor betydning, idet dets tilstedeværelse i karyotypen er det primære biologiske signal, som bevirker udviklingen af den indifferente gonade til testes, og dermed mandlig fænotype. " XX mænd" er sterile mænd med tilsyneladende normal kvindelig karyotype, 46,XX, og disse repræsenterer en tilsyneladende undtagelse fra ovennævnte regel om kønsbestemmelsen. De seneste års forskning har imidlertid vist, at man kan påvise Y materiale hos en stor del af XX mændene ved hjælp af DNA-prober. Samtidig har det vist sig, at der findes flere klasser af XX mænd som har varierende mængde af Y materiale. Herved er der skabt mulighed for kortlægning af Y kromosomet, specielt lokalisation af den testis-determinerende faktor, samt HY antigenets genlocus.

I en dansk undersøgelse er 3 XX males testet med Y-specifikke DNA prober samt undersøgt med prometafase-kromosom-teknik. Y materiale kunne påvises hos alle, og abnormt kromosombåndmønstre på X kromosomets korte arm mistænkte hos 2 patienter. DNA prober repræsenterer et nyt værktøj i klinisk genetik og pædiatri, idet f eks uoverensstemmelse mellem gonade og kromosomt køn få en forklaring ved anvendelse af disse undersøgelser.

Programoversigt

1. H.E.Nielsen, C.Koch, I.Lind & P.Magnussen (Børneafd., Hvidovre Hospital, Komplementlab. og Neisseria afd., Statens Seruminstitut & Epidemiafdelingen, Rigshospitalet):
Komplementdefekter ved meningococinfektioner.
2. E.Thisted & P.Poulsen (Børneafd. & Ø-H-Nafd., Hjørring Sygehus):
Aktinomykotisk osteomyelitis.
3. K.Hjelt, W.Petersen, A.Pærregaard, L.Christiansen & P.A.Krasilnikoff (Børneafd., KASGentofte):
Diætbehandling af akut gastroenteritis hos børn.
4. F.Ebbesen, J.Hess & R.Brodersen (Børneafd., KASGlostrup, Gyn.afd., FACHillerød, KASGlostrup & KAS Herlev samt Institut for Medicinsk Biokemi, Århus Universitet):
Albuminbinding af MADDs - et mål for bilirubinbinding - hos kvinder under graviditet og efter fødslen samt hos deres børn.
5. H.Carstensen, S.Krabbe, T.Mortensen & M.Damkjær Nielsen (Børneafd. G, børnekirg.afd. GK, Rigshospitalet & Klinisk-fysiologisk afd., KASGlostrup):
Cushings syndrom: Autonøm binyrebarkhyperfunktion.
6. S.Krabbe (Børneafd. G, Rigshospitalet):
Primær Hypothyreose og pubertas præcox.
7. L.Tranebjærg (Kromosomlab., Kennedy Instituttet, Glostrup):
Indikationer for prometafasekromosomundersøgelse ud fra opgørelse af positive fund 1979-86.

KOMPLEMENTDEFEKTER VED MENINGOCOCINFEKTIONER

H.E. Nielsen, C. Koch, I. Lind & P. Magnussen (Børneafdelingen, Hvidovre Hospital, Komplementlaboratoriet og Neisseria afdelingen, Statens Seruminstitut, Epidemioafdelingen, Rigshospitalet).

Komplementsystemets vigtigste kendte funktioner er medvirken til bakteridrab samt produktion af spaltningssubstanter, som har betydning for udvikling af inflammation.

Det er i de senere år blevet klart, at personer med mangel på en af de terminale komplementkomponenter, C5-C8, har øget risiko for at udvikle meningococsygdom. Kvantitativt spiller disse defekter ingen særlig rolle, idet hyppigheden af terminale komplementdefekter blandt meningococ-inficerede formentlig er mindre end 1%.

Vi undersøger tre udvalgte grupper af meningococ-inficerede for at bedømme hyppigheden af komplementdefekter i disse grupper, og for at karakterisere de fundne defekter.

De foreløbige resultater fremlægges, og en familie med properdinmangel gennemgås detaljeret.

AKTINOMYKOTISK OSTEOMYELITIS.

E. Thisted & P. Poulsen (Børneafd. & Ø-N-H-afd. Hjørring Sygehus).

Aktinomykose er en kronisk suppurativ infektion og kompliceret med osteomyelitis er tilstanden ekstremt sjælden hos børn.

En tidligere rask 3-årig pige indlægges på mistanke om peritonsillær absces som afkræftes, penicillinbehandling påbegyndes. Herefter et par måneders symptomfrit forløb indtil der optræder hævelse af venstre kind og trismus. Mistanken om sialose afkræftes. To måneder senere påvises osteomyelitis radiologisk og samtidig podning viste gram negative kokker og non-hæmolytiske streptokokker, hvorfor hun kombinationsbehandles med ampicillin til 4 uger efter radiologisk opheleing og metronidazol i 4 uger. Først fjorten dage herefter ved abscesdannelse, som dræneredes, påvises grampositive tråde.

Diagnosen aktinomykose blev således påvist ved den altid tilstedeværende ledsageflora samt de for sygdommen så karakteristiske grampositive tråde. Sygehistorien med sit undulerende forløb er typisk for primær insufficiet behandlet aktinomykose, og trods sygdommens sjældne forekomst hos børn, bør den have in mente, da den ved korrekt behandling har en god prognose.

DIÆTBEHANDLING AF AKUT GASTROENTERITIS HOS BØRN

K.Hjelt, A.Pærregaard, L.Christiansen & P.A.Krasilnikoff (Børneafdelingen, KAS Gentofte)

52 børn i alderen 6-46 mdr. (mean 19) indlagt med akut gastroenteritis (GE) blev efter rehydrering randomiseret til 7 døgns diæt med traditionel "enteritiskost" (TE) (gradvis normalisering af kosten) og omgående normalisering (ON). I undersøgelsen anvendtes ved ON laktasebehandlet mælk (fri for laktose), idet man fokuserede på effekten af en høj energiindtagelse og derfor ville udelukke evt. negative virkninger af laktose. Begge diætformer tolereredes godt, idet den eneste forskel i de kliniske symptomer ved de to regimer var en højere afføringsfrekvens i ON gruppen ($p < 0.02$). Den totale energiindtagelse samt indtagelse af protein og fedt var signifikant højere ved ON ($p < 0.0001$). Den gennemsnitlige daglige energiindtagelse ved TE nåede aldrig RDA-værdierne (recommended daily allowances) i løbet af de 7 dage, medens ON gruppen gjorde dette på 5.dag. Under hele diætperioden indtog ON gruppen mere protein end RDA-rekommandationerne (175-252%), hvorimod TE gruppen først nåede op på RDA grænsen på dag 4. ON gruppen levede således m.h.t. proteinindtagelse op til Food and Nutrition Board's rekommandationer for diætbehandling af GE, medens dette ikke var muligt m.h.t. energiindtagelse. Det konkluderes således, at disse rekommandationer næppe er realistiske med mindre man anvender sondeernæring, hvilket skønnes unødvendigt i betragtning af sygdommens almindeligvis godartede forløb. Mælk var en hovedenergikilde i ON gruppen og udgjorde 47-59% af den daglige energiindtagelse. Vægtøgning i ON gruppen 7, 14 og 28 dage efter behandlingens begyndelse var noget (men ikke signifikant) højere end i TE gruppen. Hovedgevinsten ved ON regimet var således af psykologisk karakter, idet barnet med mild til moderat diaré efter rehydrering frit kan tilbydes den føde (kvalitativt og kvantitativt), som vedkommende foretrækker uden af nære frygt for negative konsekvenser. Dog tages fortsat forbehold for almindelig laktoseholdig mælk 1-2 dg. efter diarédebut, hvor mælkemængden derfor bør reduceres.

ALBUMINBINDING AF MADDS - ET MÅL FOR BILIRUBINBINDING -
HOS KVINDER UNDER GRAVIDITET OG EFTER FØDSLEN SAMT HOS
DERES BØRN

F. Ebbesen, J. Hess & R. Brodersen. Børneafdelingen, gynækologisk-obstetrisk afdeling, Frederiksborg Amts Sygehus i Hillerød, København Amts Sygehus i Glostrup & Institut for medicinsk biokemi, Århus Universitet

Serumalbumins bindingspotential for MADDS (monoacetyldiaminodifenylgulfon) - et mål for bindingen af ukonjugeret bilirubin - blev undersøgt hos raske kvinder under graviditeten, under og efter fødslen samt hos deres børn. Forholdet mellem reservealbumin for binding af MADDS og total albumin var et udtryk for albuminets bindingspotential for MADDS hos kvinderne. Under graviditeten var faldet i reservealbumin lig faldet i total albumin, således at forholdet imellem dem ikke ændredes. I modsætning hertil var reservealbumin ved fødslen lavere end i 36.-38. gestationsuge uden at der var en forskel i total albumin. Det vil sige, at forholdet imellem dem ved fødslen var lavere end under graviditeten. I løbet af de første 3 dage efter fødslen steg reservealbumin, også uden at total albumin ændredes, således at forholdet imellem dem øgedes og normaliseredes. Albuminets bindingspotential for MADDS hos de nyfødte børn var endnu lavere end hos deres mødre. Da bindingspotentiallet er nedsat hos både moder og barn er det muligt, at dette har en fælles ætiologi.

CUSHING'S SYNDROM: AUTONOM BINYREBARKHYPERFUNKTION.

H. Carstensen, S. Krabbe, T. Mortensen & Meta Damkjær Nielsen
(Børneafdeling G, Børnekirurgisk afdeling GK, Rigshospitalet
& Klinisk fysiologisk afdeling, KAS Glostrup).

Det kliniske billede ved Cushing's syndrom hos børn fremtræder ens og uafhængigt af om genesen er pituitær eller skyldes autonom adrenal hyperkortisolisme (AAH). Under sidstnævnte, ca. 10% af tilfældene af Cushing's syndrom, er det adrenale adenom hyppigst forekommende, carcinoma og den primære adrenocorticale nodulære dysplasi (PAND) sjældnest.

Differentialdiagnosen mellem pituitær afhængig og AAH ved Cushing's syndrom hviler på udfaldet af følgende tests: plasma ACTH og dexamethason, metyrapon og lysin-vasopressin screening tests-samt nyligere vist corticotropin-releasing factor stimulationstest. Resultaterne ved AAH (umåleligt-lavt plasma ACTH, ingen suppression af steroid ekskretionen ved dexamethason og vasopressin test, og ved metyrapon test kun en let stigning af plasma 11-deoxycortisol), illustreres ved to tilfælde hos piger, 9 og 3 9/12 år. Den ene havde et unilateralt adenom fremstillet ved scintigrafi, den anden bilateral, ligelig og symmetrisk optagelse, som ved PAND.

Behandlingen var kirurgisk (enucleation og subtotal adrenalektomi). Begge med godt resultat. Pigen med PAND blev præoperativt behandlet med Trilostan. Herunder kom hyperkortisolismen under kontrol, men ikke serum testosteron, hvilket var utilfredsstillende pga hirsutisme. Der var ikke bivirkninger.

PRIMÆR HYPOTHYREOSE OG PUBERTAS PRÆCOX
S. Krabbe (Børneafd. G, Rigshospitalet).

Det er velkendt, at pubertas præcox (PP) kan forekomme hos børn med primær hypothyreose (PH), men i reglen hos børn med i forvejen diagnosticeret PH.

En 5 1/2 årig pige indlægges med få ugers varende tiltagende abdominal-omfang, mammaudvikling og vaginalblødning og opereredes for bilaterale ovariecyster, torkveret på den ene side. Endokrine undersøgelser viste svær PH med TSH 1500 IU/l uden at der var kliniske tegn til hypothyreose bortset fra retarderet vækst og knoglemodning. Endvidere fandtes forhøjet FSH, prolactin, østradiol, men ikke LH. Gentagne LHRH-tests viste initialt autonom FSH forhøjelse og supprimeret LH, men senere mere normalt response. Cerebral CT-scanning viste betydelig hypofysetumor uden tryksymptomer.

Under behandling med Eltroxin normaliseredes alle hormonværdier, de kliniske tegn på PP regredierede og hypofysetumoren svandt helt. TRH og LHRH bestemmelse antydede, at hypothalamus ikke var involveret. Den stærkt forhøjede østradiol sekretion måtte være sekundær til FSH og evt. til prolactin, igen sekundært til TSH forhøjelsen. Thyreoideaparametre bør altid huskes ved PP, selvom patienten ikke er oplagt hypothyroid.

INDIKATIONER FOR PROMETAFASEKROMOSOMUNDERSØGELSE UD FRA
OPGØRELSE AF POSITIVE FUND 1979-86.

L. Tranebjerg (Kromosomlaboratoriet, Kennedy Instituttet,
2600 Glostrup)

Ved en retrospektiv opgørelse af 12955 kromosomundersøgelser udført i perioden 1979-86, var prometafaseteknik anvendt i 1028 tilfælde. Specialteknik blev anvendt i 197 tilfælde med påvist kromosomabnormitet. I 159 tilfælde bidrog specialundersøgelsen til findiagnostik, såsom præcis angivelse af brudsted ved translokation, og nærmere karakterisering af anden strukturel kromosomabnormitet. I 3,8% (38 tilfælde) af påvist kromosomabnormitet, var prometafaseteknikken essentiel for diagnosen, idet en strukturel kromosomabnormitet enten var overset ved tidligere undersøgelse, eller kunne være blevet overset, såfremt der kun var udført konventionel undersøgelse. I en prospektiv undersøgelse i England var 4% af de påviste kromosomabnormiteter påvist ved hjælp af prometafaseteknik.

Hos ca. 50% af patienterne med Prader Willi's syndrom påvises specifik deletion svarende til 15q11-q12. I stigende omfang rapporteres andre minimale specifikke kromosomaberrationer ved andre klinisk afgrænsede syndromer. Mentalt retardation ledsaget af "minor malformations", f.eks. dysmorft ansigt, og retarderet vækst, er i visse tilfælde forårsaget af strukturelle kromosomabnormiteter, kun påviselig med denne high resolution teknik.

Sammenfattende er prometafasekromosomundersøgelse indiceret i tilfælde af syndromer og hos patienter med klinisk ensartede symptomer, samt i tilfælde hvor mental retardation er ledsaget af minor malformations. Undersøgelsen er ressourcekrævende og kan og bør ikke tilbydes som rutineundersøgelse.

Programoversigt

1. T.Lyngbye, O.N.Hansen & P.Grandjean (Institut for psykiatrisk Demografi, Risskov, Psykologisk Institut, Århus Universitet & Institut for miljømedicin, Odense Universitet):
Bly og børn - Et typeprojekt.
2. T.Lyngbye, O.N.Hansen, A.Trillingsgaard, I.Beese & P.Grandjean (Institut for psykiatrisk Demografi, Risskov, Psykologisk Institut, Århus Universitet, Psykiatrisk Børnehospital, Risskov, Skolepsykologisk forvaltning, Århus & Institut for miljømedicin, Odense Universitet):
Blyoptagelse som risikofaktor for indlæringsvanskeligheder i skolen.
3. O.N.Hansen, T.Lyngbye, A.Trillingsgaard, I.Beese & P.Grandjean (Psykologisk institut, Århus Universitet, Institut for Psykiatrisk Demografi, Risskov, Psykiatrisk Børnehospital, Risskov, Skolepsykologisk forvaltning, Århus & Institut for Miljømedicin, Odense Universitet):
En neuropsykologisk vurdering af børn med forhøjede blykoncentrationer.
4. A.Astrup Jensen (Arbejdsmiljøinstituttet, København):
PCB, "Dioxiner" og lignende forureninger i modernælk.
5. P.Weihle (Arbejdsmedicinsk klinik, Rigshospitalet):
Organisk kviksølvs neurotokiske effekt hos børn.

BLY OG BØRN - ET TYPEPROJEKT. EN UNDERSØGELSE AF
BLYOPTAGELSEN HOS BØRN I ET LAVT FORURENET OMRÅDE

T.Lyngbye (Institut for Miljømedicin Odense universitet, samt Institut for Psykiatrisk Demografi, Risskov), O.N. Hansen (Psykologisk Institut Århus Universitet), A. Trillinggaard (Boerne hosp. Risskov), I. Beese (Skolepsyk. kont. Århus) og P. Grandjean (Institut for Miljømedicin Odense Universitet)

Bly har været velkendt som miljøgift siden antikken, men dets betydning for folkesundheden har skullet genopdages flere gange. I 30'erne blev man opmærksom på sammenhængen mellem blyholdig maling, pica og epidemisk blyforgiftning hos boern, og i 50'erne blev man klar over at blyforgiftning dels havde et bredere klinisk spectrum end hidtil antaget, samt at det var et udbredt storby problem. Siden midten af 70'erne har det været diskuteret hvilke expositions grænser der kunne sættes for boern. W.H.O har støttet udviklingen af epidemiologiske projekter der undersøger dette og "blyprojekterne" er blevet mønstre projekter for området: miljøexposition og boerns udvikling. "BLY OG BØRN" er blevet til i et internationalt W.H.O. samarbejde med EF-støtte. Undersøgelsens formål er dels at vurdere prædiktorer for blyoptagelse og dels at vurdere evt. uheldige virkninger heraf dels vurderet ved interview, dels ved antropometriske mål og dels ved psykologiske tests. Undersøgelsen er en tværsnits undersøgelse af en årgang Århusianske skoleboern. Boernenes blyoptagelse er vurderet ud fra blykoncentrationen i tabte mælketænder. Der er udvalgt en "kase" gruppe (de med mest bly i tænderne) og en kontrol gruppe (de med mindst bly i tænderne). Kase-kontrol gruppen fik desuden undersøgt blyindhold i en blodprøve.

Prædiktorer for tandbly var: trafik-eksposition i ca 2 års alderen og mødreens tobaksrygning. Prædiktorer for blodbly var: forældres tobaksrygning, nummer i søskeneflok, køn, samt koncerves som kan opløse dåsen (tomat).

Vi fandt at tandbly var en prædiktor for lidt dårligere funktion i psykologiske prøver (Bender: 29% forklaret, WISC: 7% forklaret), tandbly var prædiktor for mindre legemshøjde i skolealderen samt at der måske er en sammenhæng med blyexposition og "near miss SIDS". I vurderingerne er der lavet en omfattende "counfounder" kontrol, hvor hvert effekt mål har sit eget "counfounder" mønster, hvorfor der næppe er tale om systematiske fejl p.g.a. counfounding. Der kan redegøres for en række andre muligheder for systematiske fejl, deres størrelse og retning kan beskrives. Selv i et lavt forurenede område hvor man ikke skulle vente noget problem, kan der altså identificeres en gruppe boern som på en række områder sikkert kunne have fungeret endnu bedre hvis de ikke var blyexponerede. Undersøgelsen taler i mod, at der skulle findes nogen "sikker" grænse for blyexposition i barnealderen

BLYOPTAGELSE SOM RISIKOFAKTOR FOR INDLÆGINGSVANSKELIGHEDER I SKOLEN.

T. Lyngbye (Institut for Miljømedicin Odense Universitet og Institut for Psykiatrisk Demografi, Risskov) O.N. Hansen (Psykologisk Institut, Århus Universitet) og P. Grandjean (Institut for Miljømedicin Odense Universitet).

Undersøgelsen er et delprojekt i projektet "BLY OG BØRN". I skoleåret 1982-83 samarbejdede skoler i Århus kommune svarende til 82,5% af elev underlaget. 1302 elever ud af 2412 gav en fældet mælketand til projektet. Taenderne blev identificeret, typebestemt og præpareret: taenderne blev flækket i to dele og den inderste del af dentinet, det "circumpulpale dentin", blev raspet af med et rosenbor. Blykoncentrationen i dette dentin blev bestemt og på baggrund af disse koncentrationer kunne boernene med de højeste blykoncentrationer udvælges samt en kontrol gruppe blandt de boern med de laveste blykoncentrationer således at hvert høj-bly barn blev parrret med et lav-bly barn for koen og faders social status. Familierne blev besøgt hjemme af paediatere som optog en "sygehistorie" og spurgte om adfærd og om evt behov for hjælp i skolen. Ud fra kriterier, som var udvalgt på baggrund af literaturstudier og nedlagt på forhånd blev de boern frasorteret, som var karakteriseret af en medicinsk risikofaktor for indlæringsvanskeligheder.

Vi fandt foelgende:

Med risiko	Ej tilstede		Tilstede	
Bly niveau	hoej	lav	hoej	lav
Indl. vansk.	11	3	3	5
<u>Ej indl vansk.</u>	<u>78</u>	<u>78</u>	<u>8</u>	<u>12</u>
<u>Total</u>	<u>89</u>	<u>81</u>	<u>11</u>	<u>17</u>

OR(95% conf.int) 3.7 (12.7-1.1) 0.9(5.0-0.2)

I en bivareat analyse fantes således en klar effekt. Denne model er stratificeret for social klasse og for koen. Sådanne stratifikationer modificerer effekten, men ændrer den ikke. Der er lavet omfattende "confounder" kontrol med logistisk multivareat teknik som giver foelgende " forklaring på indlærings vanskeligheder:

	F	OR(adj)	p
Koen	4.56	5.4	0.03
Bly	3.88	4.3	0.05
Pica	3.44	5.6	0.06

Skoent blyoptagelsen hos Århusianske boern er ringe ser den ud til at have praktisk konsekvenser i form af behov for extra hjælp i skolen.

A NEUROPSYCHOLOGICAL STUDY OF CHILDREN WITH ELEVATED DENTINE LEAD LEVEL
O.N.Hansen, A.Trillingsgaard, I.Beese, T.Lyngbye & P.Grandjean.
Arbejdsmedicinsk Klinik, Psykiatrisk Børnehospital, Skolepsykologisk
Rådgivning, Århus & Afdeling for Miljømedicin, Odense Universitet.

The study was carried out in the municipality of Aarhus - a town with 250.000 inhabitants. The population is very homogeneous with very small ethnic minorities and no language minorities. The standard of the housing condition is high in this area. We made a cross sectional cohort study of the children in the first grade in 1982. We contacted 2412 children, 54% of these children submitted one or more teeth for analysis for a total of 1.344 teeth. The lead level was determined by flameless atomic absorption. The total mean of dentin lead was 10.5 ug/g; 8% of the children had a lead level above 18.7 ug/g. These children selected as a "high" lead exposure group, and matched with children with a dentin lead level below 5 ug/g. The pediatrician of the team, who was blind to the lead data, interviewed the parents to gather basic demographic, medical and exposure data. The originally 213 cases were reduced by 21 non-responders and refusers; 29 cases were excluded from the study because of low birth weight, obstetrical complications or neurological abnormalities. By matching the children in the two groups in terms of father's and mother's occupation, age and sex of the child; the experimental group was reduced to 156 cases or 78 pairs. As soon as the interview was carried out, the clinical psychologist, also blind to the lead data, administered the tests.

On a matched-sample t-test the high-lead children showed impairment on the WISC, especially on the Verbal ($p < 0.001$) and Full Scale IQ ($p < 0.01$). There was no significant difference between the high- and low-exposure groups on the Performance IQ and on the different experimental tests. However, impaired function associated with lead exposure was also found on the Bender Visual Motor Gestalt Test ($p < 0.001$) and on the behavioural rating ($p < 0.01$). We examine a number of confounders, and we included the following in our "final" model, the occupation of father and mother, mother's age, number of siblings, sex of the child, pica and jaundice. In our final statistical analyses we used a multiple stepwise regression model, the analysis identifies which of the independent variables accounts for most of the variance on the dependent measures (Full Scale IQ, Verbal IQ and Bender). The estimate of the association yielded by this method showed that the dentin lead accounts for a significant proportion of the variance, and the model as a whole explain 20 to 40% of the variance.

PCB, "DIOXINER" OG LIGNEDE FORURENINGER I MODERMÆLK.

A. Astrup Jensen, cand.scient.,(Arbejds miljøinstituttet, København).

Allerede i forrige århundrede blev man opmærksom på, at fremmedstoffer (lægemidler, tungmetaller, opløsningsmidler etc.) kunne overføres fra moder til ammende barn via modermælken.

For 20-30 år siden opdagede man, at DDT og lignende bekæmpelsesmidler blev udskilt i brystmælken i så stor en mængde, at det ammende barn fik en langt større daglig indtagelse af disse giftstoffer end voksne, og ofte var de af WHO fastsatte ADI-værdier overskredet.

I takt med industrisamfundets udvikling og anvendelsen af nye forfinede kemiske analysemetoder fandt man i 70'erne betænkelige koncentrationer af industrikemikaliet polychlorbiphenyl (PCB) og i 80'erne af "dioxiner" i modermælk fra den almindelige befolkning. Dioxinerne stammer bl.a. fra affaldsforbrænding og bilernes udstødningssgasser.

Der er tale om kemiske stoffer, som har nogle specielle egenskaber. De er meget stabile og svært nedbrydelige i både naturen og i mennesker. De hober sig med tiden op i fedtvævet, fordi den normale udskillelse er mindre end indtagelsen. Den eneste udskillelsesvej af betydning er faktisk via modermælken.

Da disse chlorforbindelser samtidig har vist sig toksiske for immunsystemet og forårsager kræft hos forsøgsdyr og sandsynligvis også i mennesker, er der grund til at være på vagt.

Problemstillingen er genstand for internationale undersøgelser koordineret af WHO. I foredraget vil der blive givet en aktuel vurdering af situationen på baggrund af et WHO møde i Padova, 16.-19. februar 1987.

Effekten af prenatal udsættelse for methylkviksølv blev første gang beskrevet i 1950'erne i Japan, hvor man fandt 23 tilfælde af medfødt sygdom hos børn af mødre, som havde spist kviksølvforurenede fisk. Det drejede sig om mentale forstyrrelser, ataxi, gangforstyrrelser tale-, tygge- og synkevanskeligheder, patologiske reflekser m.m.. Fra Iraq rapporteredes lignende fund efter, at kviksølvbehandlet såsæd ved en fejltagelse blev brugt til brød. Flere hundrede døde af forgiftning. Prenatalt og tidligt postnatalt eksponerede børn led af forsinket motorisk og mental udvikling, koordinationsforstyrrelser, pareser, og refleksforstyrrelser.

En undersøgelse af canadiske indianerbørn, hvis mødre pga. indtagelse af ferskvandsfisk havde kviksølvkoncentrationer i hår på op til 24 ppm under graviditeten, viste en ophobning af abnorme dybe reflekser og abnorm muskellonus blandt de højt eksponerede drenge. Fra New Zealand er fornyligt rapporteret en undersøgelse af børn, hvis mødre pga. havfødeindunder graviditeten havde en methylkviksølvkoncentration i hår på 6 til 20 ppm. Disse børn klarede sig dårligere end forventet i en udviklingstest (Denver Developmental Screening Test).

Undersøgelser på Færøerne har vist, at befolkningen har relativt højt indhold af methylkviksølv, hvilket kan forklares med indtagelse af hvalkød og fisk. I foråret 1986 påbegyndtes derfor en prospektiv undersøgelse af evt. neurotoksiske effekter hos børn med høj prenatal udsættelse for methylkviksølv. Der måles kviksølv i moderens hår, i navlesnorsblod og i barnets hår ved 1 års alder. De første 205 af de planlagte 1000 prøver fra navlesnorsblod har vist værdier på højde med de canadiske og new zealandske, men langt under de japanske og iraqiske. Hos 8 var kviksølvkoncentrationen i navlesnorsblod over 100 mikrogram pr. liter. Der foreligger endnu ingen resultater vedrørende effekter.

Programoversigt

1. J.Kamper (Børneafd., Odense sygehus):
Respirationsunderstøttende behandling af for tidligt fødte børn;
status og perspektiver.
2. J.Kamper & C.Ringsted (Børneafd. H, Odense sygehus):
Tidlig behandling med binasal CPAP ved idiopatisk respiratorisk
distress syndrom; effekt og morbiditet de første leveår.
3. J.Kamper, G.Nielsen, R.Zori & K.Dideriksen (Børneafd. H, Odense):
Tidlig behandling med binasal CPAP ved idiopatisk respiratorisk
distress syndrom; 5-7 års prognosen.
- 4.* B.Skræppgård & N.C.Christensen (Børneafd., Sønderborg Sygehus):
Respirationsunderstøttende behandling hos børn med fødselsvægt
 \leq 1500 g.
5. M.Arrøe (KKHHvidovre):
Den første times, dags og uges betydning for prognosen hos børn
med fødselsvægt \leq 1500 g.
6. R.Zori & J.Kamper (Børneafd., Odense sygehus):
Respirationsinsufficiens hos nyfødte med fødselsvægt \leq 1500 g; 7
års erfaringer med lavintensiv behandling.
- 7.* S.Vidar Jacobsen, M.Arrøe, L.Pedersen Bjerggaard, L.Tranebjærg, T.
Ullstad, H.B.Mortensen & B.Peitersen (Børneafd., KKHHvidovre):
Transportens betydning for mortalitet, morbiditet og indlæggelses-
varighed hos nyfødte børn.
8. C.Pryds & G.Greisen (Neonatalafd. GN, Rigshospitalet):
Visuelt udløste EEG potentialer i relation til respiratorbehand-
ling af for tidligt fødte børn.
9. G.Greisen, H.Munck & H.Lou (Neonatalafd. GN, Rigshospitalet & Ken-
nedy Instituttet, Glostrup).
Kan hyperventilation medføre hjerneskader hos for tidligt fødte
børn ?

* Referat ikke modtaget.

RESPIRATIONSUNDERSTØTTENDE BEHANDLING AF FOR TIDLIGT FØDTE BØRN; STATUS OG PERSPEKTIVER.

J. Kamper (Odense Sygehus, Børneafdeling H).

Respirationsunderstøttende behandling af for tidligt fødte børn er blevet stadig mere intensiv og effektiv. Der rapporteres om stigende overlevelse af børn med meget lav gestationsalder og fødselsvægt, men også om foruroligende stigninger i forekomsten af retrolental fibroplasi, bronchopulmonal dysplasi, cerebral hæmoragi og periventrikulær leucomalaci.

Da hyppigheden af de nævnte komplikationer tiltager omvendt proportional med børnenes gestationsalder og fødselsvægt og er høj ved udtalt præmaturitet, bør den behandlende afdeling rimeligvis definere vejledende minimumsgrænser for gestationsalder og fødselsvægt ud fra egne resultater d.v.s. komplikationsrate, overlevelses- og senprognose. Dette kan meget vel give forskellige grænser for behandling med f.eks. binasal CPAP og respirator ("differentieret behandling").

Skal behandlingen intensiveres eller det modsatte? En nylig oversigt (1) fra en række større amerikanske og canadiske centre over ventilationsmetoder og resultater hos for tidligt fødte børn med fødselsvægt < 1500 g tyder som vore egne mangeårige erfaringer på, at liberal anvendelse af tidlig binasal CPAP kan reducere behovet for respiratorbehandling markant og dermed muligvis risikoen for komplikationer - uden at påvirke overlevelsesresultatet negativt. Spørgsmålet om hvorvidt en isoleret PCO_2 stigning indicerer respiratorbehandling (med eventuel afbrydelse af en ellers vellykket CPAP behandling) er kontroversielt og må afklares. Vore erfaringer taler imod. Medens tidlig CPAP behandling vil være velegnet for mange børneafdelinger, bør respiratorbehandling af for tidligt fødte børn centraliseres yderligere, således at den fornødne behandlingsrutine kan holdes på et tilstrækkeligt niveau. De samarbejdende afdelinger må fastsætte overflytningsindikationerne i fællesskab.

Reference:

M.E. Avery, W.H. Tooley, J.B. Keller et al: Is chronic lung Disease in

low birth weight infants preventable? A survey of eight centers.
Pediatrics 79; 1987: 26 - 30.

TIDLIG BEHANDLING MED BINASAL CPAP VED IDIOPATISK RESPIRATORISK DISTRESS SYNDROM; EFFEKT OG MORBIDITET DE FØRSTE LEVEÅR.

J. Kamper & C. Ringsted (Odense Sygehus, Børneafdeling H).

I 3-året fra 1979 - 81 behandledes i alt 85 nyfødte børn med verificeret idiopatisk respiratorisk distress syndrom (IRDS) med tidlig binasal CPAP, idet indikationen var et behov for 40% oxygen i inspirationsluften (i gennemsnit 47%). Børnenes gennemsnitlige gestationsalder var 31 uger (26 - 39) og fødselsvægten 1913 g (800 - 3450). I fødselsvægtgruppen ≤ 1500 g (n = 25) svigtede CPAP hos 7 børn (28%) og i gruppen med fødselsvægt > 1500 g (n = 60) ligeledes hos 7 børn (12%); pneumothorax hyppigheden var 8%. I alt overlevede - efter eventuel senere respiratorbehandling - 74 børn eller 87%. Ingen udviklede bronchopulmonal dysplasi.

Ved efterundersøgelse i 1 1/2 - 4 1/2 års alderen fandtes moderate til svære neurologiske abnormiteter hos 7 børn af 73 undersøgte. Hos 5 af disse var ætiologien præ- eller perinatal. Hos 2 børn opstod cerebrale komplikationer efter purulente meningitter i den sene spædbarnsalder. Hos børn med søskende fandtes ingen signifikante forskelle i hyppigheden for øvre og nedre luftvejsinfektioner.

CPAP behandling gennem binasal tube synes både virksom og skånsom - formentlig velegnet til "profylaktisk behandling" mod IRDS uanset fødselsvægt.

Reference:

J. Kamper og C. Ringsted: Tidlig behandling af idiopatisk "respiratory distress" syndrom med kontinuerligt overtryk i luftvejene (CPAP) i Per Aspera ad Astra. Festskrift til Karl Kristoffersen 1987, p. 235 - 39.

TIDLIG BEHANDLING MED BINASAL CPAP VED IDIOPATISK RESPIRATORISK DISTRESS SYNDROM; 5 - 7 ÅRS PROGNOSEN.

G. Nielsen, J. Kamper, R. Zori & cand. psych. K. Dideriksen (Odense Sygehus, Børneafdeling H og Klinisk psykologisk afdeling).

Materialet består af i alt 74 børn, der i perioden 1979 - 81 overlevede på behandling med CPAP (n = 69) eller respirator (n = 5) for IRDS. Børnenes mediane gestationsalder var 35 uger med en spredning fra 26 - 39 uger. Trods tidlig behandling (se ovenfor) udviklede en del af børnene betydelige syrebasse forskydninger før behandlingsstart (i gennemsnit 6 timer efter fødslen).

Da forhøjede PCO_2 værdier i neonatalperioden almindeligvis betragtes som en risikofaktor med hensyn til udvikling af hjerneskade, har vi fundet det af interesse at vurdere børnenes udvikling i 5 - 7 års alderen med særligt henblik på dette forhold.

Et barn var dødt på grund af pludselig uventet spædbarnsdød. 14 børn deltog af forskellige grunde ikke i undersøgelsen. På disse børn forelå oplysninger i form af journalnotater og efterundersøgelser fra den tidligere efterundersøgelse. I 7 tilfælde er disse oplysningers fortsatte gyldighed kontrolleret ved telefonisk henvendelse til hjemmene. De resterende 59 børn har alle fået foretaget en klinisk neurologisk undersøgelse samt intelligenstagning ved klinisk psykolog (Wechsler Preschool and Primary Scale of Intelligence eller Wechsler Intelligence Scale for Children).

Hos 9 af 73 børn fandtes abnorm neurologisk undersøgelse i moderat til svær grad (2 af børnene havde haft svær purulent meningitis 8 og 9 måneder gamle og et barn var født af en narkoman).

Der fandtes ingen statistisk signifikant forskel på PCO_2 værdierne hos de neurologisk abnorme i sammenligning med normale ($P > 0,1$). Korrelationsanalyse af sammenhængen mellem PCO_2 ved behandlingsstart og de målte intelligenskvotienter (IQ) viste en meget ringe korrelation mellem PCO_2 og såvel verbal IQ ($r = -0,09$) som performance IQ ($r = -0,22$).

Konklusion: Undersøgelsen taler mod hypotesen om den forhøjede CO_2 tension som selvstændig risikofaktor med hensyn til hjerneskade hos for tidligt fødte børn.

DEN FØRSTE TIMES'DAGS OG UGES BETYDNING FOR PROGNOSEN HOS BØRN MED FØDSELSVÆGT UNDER ELLER LIG 1500 G.

M. Arrøe (Børneafdelingen, Københavns Kommunes Hospital Hvidovre).

På Hvidovre Hospital fødtes i perioden 1-4-84 til 31-12-86 103 børn med fødselsvægt under 1501g. Heraf havde 38 børn FV under 1001g, 28 FV 1001-1250g og 37 FV 1251-1500g, fordelt på gestationsalder havde 27 børn GA under 28 uger, 22 GA 28-29 uger, 36 GA 30-32 uger og 18 GA over 32 uger. Mortaliteten faldt med stigende FV og GA, mens frekvensen af sequelae var uafhængig af FV, men faldt med stigende GA. 60 børn blev respiratorbehandlede inden for 1. leveuge.

Det viste sig, at hos tidligt (før 1 time) intuberede og respiratorbehandlede børn, havde ikkegenoplivede børn større FV og GA end genoplivede, mens hyppigheden af pneumothorax og sequelae var mindre. Mortaliteten var ens.

Hos sent (efter 1 time) intuberede og respiratorbehandlede børn var der ingen forskel på FV, GA, sequelae- og pneumothoraxfrekvens hos genoplivede og ikkegenoplivede børn, mens mortaliteten var størst hos de ikkegenoplivede, sent respiratorbehandlede børn.

Genoplivede, tidligt intuberede børn havde samme FV og GA som genoplivede, sent respiratorbehandlede børn, men mindre mortalitet og pneumothoraxhyppighed. Ikkegenoplivede, tidligt intuberede børn havde i forhold til ikkegenoplivede, sent respiratorbehandlede børn mindre mortalitet og pneumothoraxhyppighed.

Børn, som i første leveuge klarede sig i n-CPAP, var både hvad angår FV og GA størst og klarede sig bedst. Børn, der startede i n-CPAP, men kom i respirator i første leveuge, havde høj mortalitet og pneumothoraxfrekvens.

Pneumothoraxhyppigheden og varigheden af respiratorbehandling var uanset asfyxigraden dobbelt så stor hos de sent som hos de tidligt respiratorbehandlede børn, og de havde flere og sværere sequelae.

De fleste dødsfald hos børn med FV under 1251g skete inder for 1. leveuge, mens dødsfald efter 1. leveuge hyppigst skete hos børn med FV 1251-1500g uden tidlig aktiv behandling.

RESPIRATIONSINSUFFICIENS HOS BØRN MED FØDSELSVÆGT UNDER 1501 g; 7 ÅRS
ERFARINGER MED LAVINTENSIV BEHANDLING.

R. Zori og J. Kamper (Odense Sygehus, Børneafdeling H).

Vi har i perioden 1979 - 85 behandlet i alt 238 levendefødte børn. Børnene var alle født i Fyns Amt, 177 vejede mindst 1001 g, 61 var mindre. 16 børn havde letale malformationer. Der er tilstræbt en videst mulig lavintensiv, non invasiv og skånsom behandling med tidlig anvendelse af binasal tube CPAP, som til dels styredes af erfarne sygeplejersker. Naso-tracheal intubation og respiratorbehandling anvendtes kun undtagelsesvist ved fødselsvægt < 1000 g; der anvendtes tidlig sondeernæring.

73 børn (41%) overlevede uden respirationsunderstøttende behandling og 87 (51%) ved hjælp af CPAP og 14 (8%) efter respiratorbehandling - "success-rate" for binasal CPAP var 58% ved fødselsvægt < 1000 g, 81% ved højere fødselsvægt. Den samlede overlevelse (korrigeret for letale malformationer) var ved 1 års alderen 79%. Ved 28 dages alderen behandlede 41 børn med ekstra ilt, men ved 3 måneders alderen ingen. Blandt 62 børn med mistanke om ductus arteriosus persistens anvendtes Indomethazin i 20 og kirurgisk lukning i 4 tilfælde. Et enkelt overlevende barn havde et tvivlsomt tilfælde af nekrotiserende enterocolitis. Efterundersøgelserdata for specielt de første år er knapt komplette, men antallet af diagnosticerede neurologiske abnormiteter er forholdsvist lavt. Blandt 24 børn med fødselsvægt under 1001 g med mindst et års observationstid diagnosticeredes abnormiteter hos 2 ud af 24 børn (1 tilfælde af retrolental fibroplasi og 1 tilfælde af retardatio psychomotorica). Yderligere efterundersøgelser pågår.

Lavintensiv behandling af børn med en fødselsvægt < 1501 g synes således at give overlevelseshæfter, der er sammenlignelige med sædvanlig højintensiv behandling, men med lavere risiko for iatrogene behandlingskomplikationer.

VISUELT UDLØSTE EEG POTENTIALER I RELATION TIL RESPIRATORBEHANDLING AF FOR TIDLIGT FØDTE BØRN.

C.Pryds & G.Greisen (Neonatalafd. GN, Rigshospitalet).

Behandlingen af nyfødte, præmature børn tilstræber først og fremmest at sikre hjernen optimal ilt- og blodforsyning for at undgå hjerneskade. Desværre savnes hertil en pålidelig indikator af hjernens funktionelle tilstand.

Visual evoked potentials (VEP) er hjernens elektriske reaktion på et lysstimulus og bedømmes udfra latenstid og amplitude.

Vi har fundet:

1. VEP kan udløses hos præmature børn umiddelbart efter fødslen og signalet er reproducerbart.
2. Latenstiden forkortes ofte inden for de første levetimer, hvad der delvis kan forklares udfra ændringer i kerntemperatur og pCO₂/pH.
3. Latenstiden forlænges og amplituden formindskes under hypoksi/iskæmi og i sværere tilfælde kan VEP ikke udløses.
4. Abnorm konfiguration af VEP kan korreleres til graden af hjerneskade, påvist ved ultralyd.

KAN HYPERVENTILATION MEDFØRE HJERNESKADER HOS FOR TIDLIGT FØDTE BØRN ?
G. Greisen, cand.psyk. H. Munck & H. Lou (Neonatalafdelingen Rigshospitalet & Kennedy Institutet, København).

Blødning i den periventrikulære germinale matrix er en vigtig årsag til hjerneskade hos præmature børn. Svækket cerebral autoregulation som følge af hypoxi, antages at være af patogenetisk betydning. Autoregulationen styrkes under hypocarbi. Derfor har vi på afdeling GN, Rigshospitalet tilstræbt PaCO_2 værdier mellem 3 og 4 kPa hos respiratorbehandlede børn med fødselsvægt under 1500 g. Vi har efterundersøgt 7 børn, født april til december 1983, der utilsigtet var blevet hyperventileret til PaCO_2 under 2 kPa. Cerebral parese og psykomotorisk retardering forekom oftere end i to kontrolgrupper. I et ældre materiale af præmature børn forekom udtalt hypocarbi sjældent, men alligevel kunne der påvises en tendens til dårligere udfald ved 4 års alder hos børnene med de laveste PaCO_2 værdier.

Hjernegennemblødningen falder med faldende PaCO_2 - også hos respiratorbehandlede præmature børn. Det er derfor nærliggende at tilskrive hjerneskaden en hypocarbi-induceret cerebral iskæmi. Imidlertid er der ikke dyreexperimentel støtte for at selv den sværeste hypocarbi kan resultere i neuronal celledød. Tværtimod synes 'escape'-mekanismer at forhindre excessivt fald i hjernegennemblødningen. Der må foreligge ukendte, specielle forhold ved den (syge) præmature hjernes kredsløb.

Programoversigt

1. E.Andersen, H.Fledelius, M.Føns & R.Haugsted (FACHillerød):
Handicap i 4 års alderen hos en fødselskohorte i Frederiksborg Amt.
2. K.Holst (Pæd.afd., FACHillerød & Føde- og Gyn.afd. Y, Rigshospitalet):
Kan handicaps forudsiges præ- eller perinatalt ?
3. L. Christiansen (Børneafd. FACHillerød):
Borrelia-infektioner hos børn.
4. P.Uldall, E.Andersson, C.Köhler et al (Børnep psyk. afd., FACHillerød):
Sanseintegrationsproblemer.
5. S.Nielsen & F.Jonsbo (Pæd.afd, FACHillerød):
Lever sygdomme hos børn. Er levertransplantation en realistisk behandling og er der behov derfor ?
6. G.Erichsen & E.Fog (Børneafd., FACHillerød):
Alpha₁ antitrypsinmangel i barnealderen.
7. K.Henriksen (Børneafd., FACHillerød):
Weber-Christian's syndrom ? Sarcoidosis ?
8. K.Lee (Børneafd., FACHillerød):
Tilrettelæggelsen af det lægelige arbejde med fysisk og psykisk handicappede børn i Frederiksborg Amt.

HANDICAP I 4 ÅRS ALDEREN HOS EN FØDSELSKOHORTE I FREDERIKSBORG AMT.

E.Andersen, H.Fledelius, M.Føns & R.Haugsted (Centralsygehuset i Hille-rød).

I en epidemiologisk undersøgelse af fødselskohorten på 4138 børn fra 1978 fandtes i 4 års alderen følgende kumulative incidenser for handi-cap:

Cerebral parese: 4,1 promille.	} Motoriske handicap ialt: 5,1 promille.
Myelomeningocele og hydrocephalus: 0,5 promille.	
Metabolisk hjernelidelse: 0,5 promille.	
Mental retardering IK 0 - 69: 4,3 promille.	
IK 0 - 49: 2,9 promille.	
Sinker IK: 70 - 89: 2,7 promille.	
Epilepsi: 4,6 promille.	
Blindhed: 1,5 promille.	
Døvhed: 0,7 promille.	

Man har søgt at klarlægge tidspunktet for skadens opståen i rela-tion til fødselstidspunktet.

Blandt de motorisk handicappede fandtes hos 40% sikre præ- eller postnatalt opståede skader. Hos 50% var der sandsynligvis tale om en kombination af præ- og postnatalt opståede skader. De intrauterint væksthæmmede, som også får perinatale komplikationer, har øget risiko for udvikling af tetraplegia spastica og mental retardering. De for tidligt fødte, ikke intrauterint væksthæmmede, som får perinatale kom-plikationer, har øget risiko for udvikling af diplegia spastica, men de bliver ikke mentalt retarderede.

Blandt de mentalt retarderede og sinkerne var 40% intrauterint væksthæmmede, og blandt de mentalt retarderede var 50% intrauterint væksthæmmede. 50% af de mentalt retarderede og sinkerne havde med sand-synlighed præ- eller postnatalt opståede skader. Kun i 25% af tilfæl-dene var der sandsynligvis tale om en kombination af præ- og perina-talt opståede skader. Der fandtes ingen mentalt retarderede blandt de for tidligt fødte, med mindre de også var intrauterint væksthæmmede.

25% af epileptikerne havde neonatalt haft asfyksi, hypoglykæmi el-ler hæmorrhagia cerebri som sandsynlig årsag til epilepsien. Blandt epileptikerne var der kun 2 for tidligt fødte, de var samtidig intra-uterint væksthæmmede.

KAN HANDICAPS FORUDSIGES PRÆ- ELLER PERINATALT?

K. HOLST (Pædiatrisk afdeling, Frederiksborg amts central-sygehus i Hillerød & Føde- og Gynækologisk afdeling Y, Rigshospitalet).

I en epidemiologisk undersøgelse af en fødselskohorte i Frederiksborg amt har man registreret graviditets- og fødselsforløbet hos 4102 kvinder samt den perinatale mortalitet og morbiditet. Formålet var at undersøge: 1) om man ved at definere risikofaktorer (R) hos den gravide kunne forudsige kompliceret fødsel (KF), 2) perinatal mortalitet og morbiditet (PMM) samt 3) handicap hos børnene i 4 års alderen (HA). Desuden: 4) om kompliceret fødsel gav øget risiko for PMM og 5) øget risiko for HA og om 6) perinatal morbiditet gav øget risiko for handicap.

Sundhedsstyrelsen har defineret R. 56% af kohorten havde R. Logistisk regressions analyse viser, at 35% havde nogle R, der kunne forudsige KF, 31% havde nogle R, der kunne forudsige PMM. I alt havde 45% R, der kunne forudsige enten KF og eller PMM. Punkt 1 og 2 er herved besvaret bekræftende ($p < 0.05$). Ad punkt 3: Der kan ikke påvises statistisk signifikans på grund af prævalencen af HA (1,1%), men 57% af de handicappede børn var født af mødre, der havde R, der kunne forudsige PMM. Heraf var 39% født af mødre, der havde fået diagnosticeret enten intrauterin væksthæmning eller truende for tidlig fødsel. Spørgsmål 4 er besvaret bekræftende ($p < 0.0001$). Punkt 5 ($p > 0.1$). Punkt 6 er besvaret bekræftende ($p < 0.0001$). 64% af de handicappede børn havde været indlagt på pædiatrisk afdeling efter fødslen, i de fleste tilfælde på grund af cerebrale, light for date eller preterm.

Det konkluderes at intrauterin væksthæmning og truende præmatur fødsel er vigtige risikofaktorer for udviklingen af handicap. Kompliceret fødsel er ikke korreleret til HA, men perinatal morbiditet.

BORRELIA INFEKTIONER HOS BØRN

L. Christiansen (Børneafdelingen, F.A.C. Hillerød)

Borrelia spirokæter kan give anledning til et varieret sygdomsbillede med forskellige stadier og forskelligt organsystemengagement. Efter bid af skovflåt inficeret med Borrelia spirokæt kan i uger, måneder, år herefter optræde:

Stadium 1) E.C.M. (erythema chronicum migrans)

Stadium 2) neuropathi, meningit, arthrit, cardit

Stadium 3) a: A.C.A. (acrodermatitis chronica atrophicans)

b: kroniske led/knogleforandringer

c) kronisk progressiv encephalomyelit

I 1985 og 1986 blev 5 børn i alderen 8-13 år indlagt på børneafdelingen F.A.C. Hillerød med Borrelia infektion.

Diagnosen:

Hviler på klinik, serologi (titerstigning) og evt. på påvisning af Borreliaantistoffer i liquor cerebrospinalis.

Resultater:

4 børn havde Borreliosis cerebrospinalis (Bannwarths syndr.), 1 barn havde Borrelia arthrit. Fælles for dem alle var positiv Borrelia serologi, samt anamnese med forudgående influenzaagtige symptomer. 3/5 havde haft lokaliseret hududslæt. 1/5 havde bemærket skovflåtbid. Alle 4 patienter med Borreliosis cerebrospinalis havde monocytær pleocytose og havde haft lokaliserede sensoriske cutane manifestationer. Kun 1/4 var nakke-ryg-stive. 3/4 havde perifer facialisparese. 2/4 med Borreliosis cerebrospinalis havde Borreliaantistoffer i liquor cerebrospinalis.

Behandlingen:

Parenteral højdosis penicillin i 10 dage. Kloramfenikol, tetracyclin, erythromycin og ampicillin kan også anvendes. Alle vore 5 patienter blev antibiotisk behandlet.

Prognose:

I vort materiale god, alle blev raske, facialispareserne regredierede i løbet af måneder.

SANSEINTEGRATIONSPROBLEMER.

P. Uldall, E. Andersson, C. Köhler et al
(Børnepsykiatrisk afdeling, FAC Hillerød).

Begrebet sanseintegrationsproblemer (SI) er kontroversielt og der foreligger ingen egentlige prævalens studier af forekomsten og kun få gennemførte undersøgelser af effekten af sanseintegrationsbehandling. Ikke desto mindre er behandlingen allerede relativt veletableret i Danmark.

Vi har derfor gennemført en prospektiv undersøgelse af 35 konsekutivt henviste børn til børnepsykiatrisk afdeling. Børnenes alder lå mellem 5 og 10 år. Samtlige børn fik foretaget funktionsneurologisk undersøgelse (FNU), som foreslået af Lykkegaard et al, Ugeskrift Læger 1987 p. 579-84, kognitiv psykologtest og sanseintegrationsundersøgelse, hvis FNU var afvigende eller psykologtestene gav mistanke om specifik organisk dysfunktion. Herved påvistes SI-problemer hos 26% af børnene. Den foreslåede FNU fandtes ikke væsentlig bedre end psykologtestene til at udpege de børn, der havde SI-problemer.

Det er foreslået af Lykkegaard et al at lade diagnosticeringen og behandlingen af børn med SI-problemer foregå i kommunalt regie. Man må være betænkelig herved på nuværende tidspunkt på grund af vanskeligheder ved diagnosticering og den usikre dokumentation af SI-behandlingens effekt.

Fortsat forskning og dokumentation i for eksempel amtsligt regie synes fortsat påkrævet.

LEVERSYGDOMME HOS BØRN. ER LEVERTRANSPLANTATION EN REALISTISK BEHANDLINGSMULIGHED OG ER DER BEHOV DERFOR ?

Susan Nielsen & Finn Jonsbo (Pædiatrisk afdeling, Hillerød).

Formålet med denne undersøgelse har været at forsøge at vurdere antallet af potentielle levertransplantationskandidater hos danske børn under 15 år.

Ved en retrospektiv opgørelse over en 5-års periode fra 1979-1984 fandt vi 111 børn med svær non-neoplastisk leverlidelse.

De 111 børn fordeler sig således: lever cirrose 55 (10 døde), congenital galdevejsatresi 39 (10 døde), toksisk hepatitis 14 (4 døde), Wilsons sygdom 2 og Reye's syndrom 1.

4 tilfælde af metabolisk sygdom med komplicerende levercirrose er inkluderet under lever cirrose.

Ialt døde 24 børn i 5 års perioden på grund af deres leverlidelse svarende til 21,6%.

Levertransplantation i udlandet har været udført siden 1963. Resultaterne er i dag så gode, at der beskrives en 3-års overlevelse hos børn på omkring 80%.

Levertransplantation er således en realistisk behandlingsmulighed.

De 111 børn fra opgørelsen vil være potentielle kandidater til levertransplantation. Flere faktorer afgør om det enkelte barn vil være egnet til levertransplantation, såsom alder, sygdomsart, almentilstand, psyko-sociale forhold.

66 af de 111 børn blev født i 5 års perioden. Man kan derfor antage, at der vil være minimum 13 potentielle kandidater til levertransplantation årligt hos danske børn under 15 år.

ALPHA₁ ANTITRYPSINMANGEL I BARNEALDEREN.

G. Erichsen og E. Fog (Børneafdelingen, Centralsygehuset i Hillerød).

Alfa₁-antitrypsin mangel er en autosomal recessiv arvelig sygdom, som klinisk kan ytre sig ved neonatal kolestase, juvenil levercirrhose eller juvenil lungeemfysem. Den neonatale kolestase ses hos hvert 10. barn med alfa₁-antitrypsin mangel. Den neonatale kolestase og prolongeret neonatal icterus svinder hos langt de fleste børn inden 6-8 måneders alderen. Det senere kliniske forløb er, hvad angår levermanifestationerne, meget variabelt. Det er i dag muligt at tilbyde prænatal diagnostik, idet phenotypen kan bestemmes ved chorionbiopsi.

På børneafdelingen i Hillerød har i perioden 1980-86 syv børn fået stillet diagnosen alfa₁-antitrypsin mangel. Af de 7 børn er 2 døde af levercirrhose på grund af svær neonatal kolestase. Fire af de 5 overlevende er i dag klinisk raske, 3 af disse 4 har let forhøjet alkalisk fosfatase; det femte barn er i dårlig trivsel og har påvirket leverfunktion. Fem af de 7 børn havde svær neonatal kolestase og prolongeret neonatal icterus.

To af materialets børn påkalder sig særlig opmærksomhed, idet de var søstre og begge homozygote, yderligere var moderen også homozygot medens faderen var heterozygot. Såvel disse to børn som moderen havde overlevet en svær neonatal kolestase. Alle tre har forhøjet transaminase, men er iøvrikt fuldstændig raske.

Ved prolongeret neonatal icterus, neonatal kolestase eller uforklarlig transaminaseforhøjelse i spæd- og barnealderen bør barnet undersøges for alfa₁-antitrypsin mangel.

MB. WEBER-CHRISTIAN ? SARCOIDOSIS?

K. Henriksen (Pædiatrisk afd., Hillerød Centralsygehus).

En nu knapt 6 år gammel dreng. Fik 13 måneder gammel diagnosticeret mb. weber-Christians (febril, recidiverende, ikke suppurativ panniculit) efter gennem 3 1/2 måned at have haft udbrud af røde, ømme, indurerede huddelementer i ansigt og på extremiteter, ledsaget af høj feber og påvirket almentilstand.

Gradvis spontan bedring fra 1 1/2 års alderen. Hududbrud fortsat hyppige, langvarige, men nu ikke generende. Der var op til 1/2 år mellem ledsagende febrilia. Almentilstanden upåvirket, men højdevæksten retarderet. 3 1/2 år gammel fik han symptomgivende hypercalcæmi og forhøjet S-ACE, foreneligt med diagnosen sarcoidose.

Den første diagnose forekom herefter mindre sandsynlig. Symptomerne ved de 2 sygdomme og differentialdiagnoserne gennemgås.

ORGANISATIONEN AF ARBEJDET MED HANDICAPPEDE BØRN OG DERES FORÆLDRE I FREDERIKSBORG AMT.

Kirsten Lee (Børneafdelingen, Centralsygehuset Hillerød).

Forældre til børn med svære handicaps gennemlever alle en krise omkring erkendelsen af deres børns handicap. De har hyppige kontakter til mange forskellige behandlere i både social- og sundhedssektor. Børneafdelingen lægger derfor afgørende vægt på at tilbyde en fast lægelig kontakt til disse familier. For at tilbyde den bedst mulige koordinerede speciallægelige og socialmedicinske indsats, afholdes 1-2 gange månedligt handicapambulatorium, hvor patienten tilses samtidig af pædiater, ortopædkirurg, fysiurg og fysioterapeut. Når det er indiceret, kan barnet samme dag tilses af psykolog, øjenlæge, ørelæge, talepædagog og bandagist. Røntgenundersøgelse, EEG, blodprøver m.v. kan foretages. Afdelingen har desuden en udadgående funktion, hvor børn med særlige behov tilses på 2 af amtets specialskoler, som derved fungerer som børneneurologisk ambulatorium i lokalområdet.

Endelig tilbyder afdelingen en 5-dages observation (dagophold) af børn, hvor der hersker tvivl om udviklingen. Børnene vurderes af børneneurolog, ørelæge, øjenlæge, psykolog og talepædagog. Der foretages motorisk perceptuel undersøgelse (MPU-test) af fysioterapeut. Efter endt observation afholdes en tværfaglig konference, hvor forældrene samt relevante personalegrupper fra lokalområdet deltager. Undersøgelsesresultater gennemgås, og indsatsen omkring barnet planlægges i samarbejde med forældrene.

Der er behov for fremover at varetage uddannelsesmæssige opgaver af forskellige personalegrupper. Enevidere er der behov for at udbygge samarbejdet med forskellige forældregrupper til handicappede børn.

Programoversigt

Ole Henriksen (Hvidovre Hospital):

Magnetisk Resonans Scanning. - Status og perspektiver.

Derefter

ORDINÆR GENERALFORSAMLING med følgende dagsorden:

1. Valg af dirigent.
2. Formandens beretning, herunder meddelelse om optagelse af nye medlemmer.
3. Beretning fra udvalg.
4. Aflæggelse af det reviderede regnskab.
5. Fastsættelse af kontingent.
6. Forslag fra bestyrelsen og medlemmerne. - Det skal fremhæves, at uddannelsesudvalget har foreslået ændring af A-kriterier, - der henvises til beretningen.
7. Valg af bestyrelse blandt de ordinære medlemmer.
8. Valg af 2 revisorer.
9. Valg af udvalgsmedlemmer og repræsentanter for selskabet.
10. Eventuelt.

MAGNETISK RESONANS SCANNING, - Status og perspektiver.
Ole Henriksen. (Hvidovre Hospital).

Magnetisk resonans, MR, repræsenterer en ny udvikling indenfor den medicinske teknologi.

MR-undersøgelser, som er atraumatiske, består i at patienten placeres i et kraftigt magnetfelt. Efter udsendelse af radiobølger opfanges signaler fra patienten, som behandles i en datamat. MR-signalerne indeholder informationer, som kan anvendes til billeddannelse, flow- og diffusionsmålinger samt kemiske målinger, spektroskopi.

MR-billeddiagnostik har vist sig at være af stor klinisk værdi særligt indenfor det neuroradiologiske område, hvilket også gælder indenfor pædiatrien. MR-billeddannelse er desuden af stor værdi i evalueringen af kongenitte hjertemisdannelser.

Spektroskopi, som idag i det væsentlige koncentrerer om fosforforbindelser, befinder sig endnu på det helt eksperimentelle stadium. Interessen har samlet sig omkring muligheden for at påvise hypoxiske tilstande i hjernen hos nyfødte og undersøgelse af den prognostiske værdi af sådanne spektroskopiske målinger.

Ved undersøgelse af børn er sedation evt. narkose nødvendig, da MR-undersøgelser er forholdsvis langvarige og kræver, at patienten ligger stille.

Udviklingen indenfor MR-teknologiens område går meget hurtigt og de foreløbige erfaringer tyder på, at MR vil få stor betydning indenfor pædiatrien.

FORFATTERINDEX

	Side
Albertsen, P.	22
Andersen, E.	64
Andersen, G. Eg	25
Andersson, E.	67
Arrøe, M.	54,59
Bang, J.	12
Beese, I.	49,51
Bjerggaard, L.Pedersen	54
Brandsborg, M.	27
Brandt, N.J.	12
Bro, P.	32
Brocks, V.	13
Brodersen, R.	44
Carstensen, H.	45
Christensen, E.	15
Christensen, N.C.	54
Christiansen, L.	43,66
Clausen, N.	26
Dideriksen, K.	58
Ebbesen, F.	44
Erichsen, G.	69
Fledelius, H.	64
Fog, E.	69
Føns, M.	64
Gerdes, A.	14
Grandjean, P.	49,50,51
Greisen, G.	61,62
Güttler, F.	19
Hadberg, A.	33
Hansen, O.N.	49,50,51
Haugsted, R.	64
Heilmann, C.	17
Henriksen, K.	70
Henriksen, O.	73
Herlin, T.	26
Hertz, H.	30
Hess, J.	44
Hjelt, K.	43
Holst, K.	65
Horn, N.	14
Hørder, K.	28

Jacobsen, J.Ramsøe	13
Jacobsen, S.Vidar	54
Jensen, A.Astrup	52
Jensen, K.Bjørn	27
Jonsbo, F.	68
Kamper, J.	28,55,57,58,60
Kastrup, K.W.	33
Koch, C.	41
Krabbe, S.	29,45,46
Krasilnikoff, P.A.	43
Kristensen, L.	28
Kristensen, O.	9
Kristensen, T.	26
Kroner, J.	22
Köhler, C.	67
Langg, S.	25
Lee, K.	9,71
Lidsky, A.	19
Lind, I.	41
Lou, H.	19,62
Lyngbye, T.	49,50,51
Magnussen, P.	41
Mortensen, H.B.	54
Mortensen, T.	45
Munck, H.	62
Müller, J.	29
Nielsen, G.	58
Nielsen, H.E.	36,41
Nielsen, I-M.	21,35
Nielsen, K.Brøndum	39
Nielsen,M.Damkjær	32,45
Nielsen, S.	68
Nikolajsen, I.L.	32
Nordheim, B.	35
Olesen, H.	21
Olesen, T.	38
Pallesen, G.	26
Peitersen, B.	54
Petersen, V.	11
Poulsen, P.	42
Pryds, O.	33,61
Pæregaard, A.	43
Ringsted, C.	57
Rosthøj, S.	24

Scheibel, E.	25
Schmidt, P.N.	22
Schrøder, H.	27
Schwartz, M.	16,17,18
Skafte, L.	35
Skovby, Fl.	17
Skræppgaard, B.	54
Steffensen, G.K.	24
Storm, K.	37
Sørensen, T.I.A.	34
Taaning, E.	23
Taudorf, K.	10
Thisted, E.	32,42
Tranebjerg, L.	38,47,54
Trillingsgaard, A.	49,51
Tønnesen, T.	14,19
Uldall, P.	67
Ullstad, T.	54
Weihe, P.	53
Wimberley, P.D.	21
Woo, S.L.C.	19
Yde, D.	35
Yssing, M.	29,30
Zori, R.	58,60
Østergaard, J.R.	37

Selskabet har nu 314 medlemmer. I årets løb har følgende udmeldt sig (se vedlagte liste). Desuden har følgende anmodet om optagelse (se vedlagte liste). Bestyrelsen har ingen indsigelser mod disse indmeldelser, og hvis ingen på generalforsamlingen gør indvendinger, er de alle optaget som medlemmer af selskabet.

I den forløbne sæson har der været afholdt 8 møder, og heraf 4 temamøder. Desuden et velbesøgt vårmøde i Hillerød, der - udover vejrgudernes gunst - var præget af en række vel gennemarbejdede og vægtige indlæg. En tak fra bestyrelsen til alle, der har været involveret i tilrettelæggelsen og gennemførelsen af årets arrangementer. En speciel tak til afdelingen i Hillerød for det vellykkede arrangement på både det faglige og det selskabelige plan.

Bestyrelsen har fastholdt den hidtidige model for møderne både hvad angår tidspunkt og fordeling mellem temamøder og frie foredrag. Enkelte medlemmer har fremsat ønske om ændring af tidspunktet for mødernes afholdelse. For at få et bredere indtryk af medlemmernes holdning har bestyrelsen gennemført en enquete blandt samtlige medlemmer. Den er nu ved at blive bearbejdet. Det er dog bestyrelsens opfattelse, at der må tages vidtgående "mindretals hensyn", når forskellige ønsker mellem f.eks. overlæge og yngre læger, provinsmedlemmer og hovedstadsmedlemmer, fastansatte og privat praktiserende medlemmer skal koordineres. Bestyrelsesmøder og mange udvalgs møder afholdes i tilslutning til de faglige møder, hvilket er nødvendigt af hensyn til såvel de enkelte udvalgsmedlemmers som foreningens økonomi. Det bliver en af den kommende bestyrelses opgaver at arbejde videre med dette problem.

Af de sager, bestyrelsen har behandlet i det forløbne år, skal følgende nævnes:

Dansk Epilepsi Selskab fremsendte i april måned et udkast til en betænkning om den fremtidige organisation af epilepsibehandlingen i Danmark. Efter bestyrelsens opfattelse var udkastet præget af dels en manglende forståelse for de pædiatriske afdelingers indsats i og betydning for epilepsibehandling hos børn og dels af, at betænkningen lagde op til en ret udtalt centralisering af epilepsibehandlingen koncentreret om de neurologiske afdelinger på lands- og landelshospitalerne. Bestyrelsen fremsatte sine betænkeligheder ved udkastet, og den endelige udformning blev også modificeret noget, omend ikke helt i den udstrækning vi kunne ønske os.

Sundhedsstyrelsen har fremsendt et fra WHO modtaget projektforslag om et "EUROPEAN LONGITUDINAL STUDY of PREGNANCY and CHILDHOOD". Projektet går ud på basis af et pilotprojekt at følge en årgang af børn i europæiske lande fra 20. gestationsuge og med regelmæssige mellemrum gennem opvæksten med nøje registrering af såvel medicinske, sociale, økonomiske og møjlmæssige data for at udvikle strategier for at bedre mødre og børns sundhed og velfærd. Bestyrelsen har fundet projektet meget am-

bitiøst og ressourcekrævende såvel økonomisk som personalemæssigt, men har dog anbefalet Sundhedsstyrelsen at arbejde videre med sagen i positiv retning, idet vi har påpeget Danmarks traditioner for og erfaringer med sådanne longitudinelle udnersøgelser.

Fra Justitsministeriet har bestyrelsen fået fremsendt forslaget til "Lov om ligsyn, obduktion og transplantation m.v.". Det er dette lovforslag, der som bekendt indfører hjernedøds-kriteriet, men som dog også omhandler andre ting.

For så vidt angår selve hjernedøds-kriteriet har vi svaret, at vi kan gå ind for dette i Danmark. Kriterierne for hjernedød er udformet af Sundhedsstyrelsen og går ud på, at hjernedød kan konstateres hos bevidstløse respirationsløse patienter ud fra visse anamnesticke og kliniske kriterier, samt hvis disse ikke alle er fuldt opfyldte, da ved cerebral angiografi 2 gange med 15 minutters mellemrum og uden indløb i cerebrum. Cirkulæret anfører endvidere, at de første kliniske kriterier ikke kan være tilstrækkelige hos børn, men at man der altid må kræve cerebral angiografi. Også denne ekstra sikkerhed for virkelig hjernedød hos børn har bestyrelsen kunnet tilslutte sig.

For så vidt angår sektion kræver lovforslaget, at dette kun må udføres hos børn under 18 år for så vidt forældrene har samtykket heri. Denne bestemmelse har bestyrelsen kunnet anbefale - så meget mere, som det har været gængs praksis på alle pædiatriske afdelinger gennem længere tid (hos voksne kan det gøres, hvis familien har fået underretning om hensigten og ikke direkte har nedlagt forbud).

For så vidt angår transplantation af organer fra hjernedøde personer kan dette kun gøres med familiens (for børns vedkommende forældrenes) udtrykkelige samtykke, hvad vi også finder rimeligt. For så vidt angår transplantation af organer fra levende siger lovforslaget, at dette kan foretages med samtykke fra en person under 18 år, når dette samtykke er tiltrådt af forældremyndighedens indehaver. Bestyrelsen har over for ministeriet udtrykt betænkelighed ved denne bestemmelse (som også fandtes i den hidtidige transplantationslov), idet vi finder det uetisk med et mutilerende indgreb over for umyndige personer, der ikke altid kan antages at være klar over indgrebets konsekvenser. I stedet har vi anbefalet, at forslaget udføres således, at transplantation fra levende børn kun kan udføres, når det drejer sig om væv, der kan udtages uden nærværdig risiko og gendannes fuldstændigt, eksempelvis knoglemarv.

Bestyrelsen har i det forløbne år nedsat 3 nye udvalg. Dels et ernæringsudvalg med følgende kommissorium: "Udvalget skal følge udviklingen på det ernæringsmæssige område for børn i Danmark, udarbejde og fremføre eventuelle anbefalinger inden for området, samt stå til rådighed for besvarelse af forespørgsler inden for området fra myndigheder, institutioner eller enkeltpersoner". Udvalget består af professor B. Friis-Hansen, 1.reservelæge Karin Brostrøm og overlæge Ole Østerballe. Desuden et informationsudvalg med kommissoriet "At formidle pædiatrisk viden og faglige synspunkter. Udvalget kan på eget initiativ henvende sig til offentligheden, deltage i aktuel debat eller bistå med information til medier,

organisationer og enkeltpersoner". Udvalget består af professor Melchior (formand), overlæge Thandrup, overlæge Niels Christian Christensen, l.reservelæge Karsten Hjelt og l.reservelæge Ole Andersen. Endvidere har bestyrelsen nedsat et U-landsudvalg bestående af Freddy Karup Pedersen, Else Andersen, Gunnar Eg Andersen, Poul-Erik Kofoed og Kim Fleischer Michaelsen.

Det gennem flere år diskuterede spørgsmål om børnepsykiatriens indplacering i den pædiatriske uddannelse er nu løst omend ikke med det ønskede krav om obligatorisk børnepsykiatrisk ansættelse, idet dette uigenkaldeligt er strandet på kapacitetsproblemer. En ansættelse kan fremover erstattes af et udvidet børnepsykiatrisk kursus, og der skal her henvises til uddannelsesudvalgets beretning.

I efteråret afholdtes som bekendt en uddannelseskongress på Nyborg Strand i uddannelsesudvalgets regi. Konferencen havde repræsentation fra såvel overlæger som yngre læger fra samtlige landets afdelinger. Der er udarbejdet en rapport fra konferencen, der vil blive offentliggjort snarest. Konferencen havde efter bestyrelsens opfattelse et absolut positivt indhold og forløb og kan efter bestyrelsens opfattelse bidrage væsentligt til den nødvendige styrkelse af yngre lægers kliniske videreuddannelse. Jeg vil gerne takke uddannelsesudvalget for initiativet og arrangørerne for en fin tilrettelæggelse og gennemførelse.

I international sammenhæng har selskabet været repræsenteret ved to arrangementer.

UNEPSA (sammenslutningen af europæiske pædiatriske selskaber) afholdt møde i München april måned for formænd og sekretærer fra pædiatriske selskaber i ialt 22 europæiske lande fra såvel øst- som vesteuropa. Mødet fandt sted i anledning af organisationens 10 års jubilæum og var koncentreret om status over de forløbne år og et oplæg til at intensivere det internationale samarbejde fremover. Konkrete resultater kom der ikke, men diskussionen fortsætter på organisationens næste møde i Helsinki (i forbindelse med professor Ylppø's 100 års fødselsdag).

CESP (sammenslutningen af fællesmarkedets pædiatriske selskaber og organisationer) afholdt sit årlige møde i maj i Oporto, Portugal, for repræsentanter for de nationale selskaber og organisationer. Der blev især drøftet harmonisering af vaccinationsprogrammer, og som altid uddannelsesspørgsmål. Der er udarbejdet en rapport om medlemslandenes vaccinationsprogrammer, der vil blive udsendt til de enkelte lande i årets løb m.h.p. distribution efter deres egen afgørelse. Der er stort set de samme vaccinationstilbud, men tidsskemaerne er noget varierende. Uddannelsesmønstrene er meget forskellige, tildels betinget af pædiaternes forskellige roller, i Nordeuropa overvejende som sekundærsektor, i Sydeuropa i høj grad som primærsektor for børn. I sekundærsektoren er der behov for subspecialisering, tertiærsektoren, og man mente, at den sidste del af den 5-årige uddannelse godt kunne påbegynde en gren-
deling enten mod almenpædiatrisk eller mod subspecialiseret funktion. Der er intet vedtaget herom. P.t. kortlægges uddannelserne og en rapport er under udarbejdelse.

VAGN HOLM

I kursus 1986/87 deltog de 8 ansatte i undervisningsstilling i et kursus i klinisk genetik (ikke tværfagligt, arrangeret af selskabet) og de øvrige 3 obligatoriske kurser (vækst og udvikling, neonatologi og børnepsykiatri og udviklingspsykologi). Herudover er der gennemført valgfrie kurser i pædiatrisk endokrinologi, ernæring og lungesygdomme. Der har været deltagelse i tværfaglige kurser i mikrobiologi samt SOSA-kurser.

Kursus 1987/88: Der planlægges valgfri kurser i pædiatrisk kardiologi, nefro-urologi, socialpædiatri og akut og intensiv pædiatri. M.h.t. obligatoriske kurser regner man med kursus i klinisk genetik (tværfagligt?) og vækst og udvikling, medens neonatologi formentlig udskydes til 1989. Der vil blive stillet krav til alle kurser om mindst 15 deltagere - af besparelsesgrunde. Det betyder, at de obligatoriske pædiatriske kurser kun kan afholdes hvert 2. år. Regnskabet for kursus i 1986 viste ca. 191.000 (budget 200.000).

Alle kurser annonceres i Sundhedsstyrelsens kursusoversigt.

Undervisningsstillinger 1987/88: Der forelå i år færre ansøgninger end tidligere, nemlig 21 (1984: 32, 1985: 27, 1986: 30). Een af ansøgerne måtte betegnes som ikke kvalificeret, 12 kvalificerede og 8 velkvalificerede. Ved et møde med undervisningsafdelingernes chefer udpegedes 7 velkvalificerede og 1 kvalificeret til de 8 undervisningsstillinger, der var dog diskussion om een af ansøgerne, som udvalget havde fundet ukvalificeret, og som een af A-afdelingerne alligevel var tilbøjelig til at ansætte.

Der gives fortsat dispensation vedrørende funktion som 1.reservelæge under ansættelse i undervisningsstillingen (oprykning eller ansættelse), men der skal fra den kliniske tutor eller administrerende overlæge foreligge en skriftlig garanti for, at der ikke sker nogen begrænsning af det uddannelsesmæssige udbytte. Funktionen som 1.reservelæge vil dog først kunne medregnes i speciallægeuddannelsen efter normalt udløb af undervisningsstillingen. Der har ligeledes udviklet sig en praksis med godkendelse af ansættelse på afdeling GN, Rigshospitalet, som en del af undervisningsstillingen.

Uddannelsesudvalget vil gerne præcisere forskellig praksis i kvalifikationsbedømmelsen.

I forbindelse med A-kriterierne godkendes ikke mindre end 24 mdrs. ansættelse på pædiatrisk afdeling.

Vikariatet under 3 mdr. tæller ikke. Videnskabelig ansættelse eller ansættelse som klinisk assistent i pædiatri eller andre fag godkendes kun som max. 1/2 år, som en del af almen-uddannelsen. 1.reservelægeansættelse i pædiatri før undervisningsstillingen tælles med i den samlede pædiatriske uddannelse.

Uddannelsesudvalget vil foreslå, at der under A-kriterier tilføjes: "der skal indgå mindst 12 måneders ansættelse på en B-afdeling, eller mindst 12 måneders ansættelse på en anden A-afdeling end den ansøgte".

Klinisk uddannelse: Selskabet afholdt 23.-24.11.1986 en konference på Nyborg Strand om den kliniske videreuddannelse i pædiatri. En rapport om forløbet af konferencen foreligger.

Revision af speciallægeuddannelsen. Den ny bekendtgørelse skulle foreligge i foråret 1987. Selskabets tidligere ønsker, om at 6 mdrs. ansættelse på pædiatrisk afdeling kan erstattes af 6 mdrs. ansættelse på neuro-medicinsk afdeling, er accepteret, derimod er 6 mdrs. pædiatrisk speciallægepraksis taget ud.

Udvalget har drøftet fordele og ulemper ved en 2-årig udnervisningsstilling. Udvalget afventer i første omgang rapporten om den kliniske videreuddannelse for at se, om der opnås en forbedring af indholdet i undervisningsstillingen.

M.h.t. børnepsykiatri forelå der fra et fælles udvalg med børnepsykiaterne (pædiatrisk selskab var repræsenteret af Peter Uldall og Karl Wulff), et forslag om et obligatorisk kursus i børnepsykiatri med 2 teoretiske blokke af 1 uges varighed og en praktisk del af 3 ugers varighed. Ved et møde i marts 1987 fik selskabets repræsentanter at vide, at speciallægenævnet ikke kunne godkende dette forslag. I den nye bekendtgørelse vil kravet om 6 mdrs. ansættelse på børnepsykiatrisk afdeling være ophævet (men man skal dog udfylde kravet om ialt 54 mdrs. ansættelse). Det ser ud som om man ved bevarelse af det pædiatriske kursus budget kan indpasse et udvidet børnepsykiatrisk kursus på 2 uger.

Efteruddannelse: Selskabet arrangerer sammen med Dansk Anæstesiologisk Selskab et efteruddannelseskursus i akut og intensiv behandling af børn 19.-23.9.1987, fra uddannelsesudvalget har specielt Anders Pærregaard og Birgitte Djernes deltaget i tilrettelæggelsen.

Iøvrigt planlægges et efteruddannelseskursus i rehabilitering af børn med vidtgående fysisk og psykisk handicap, sandsynligvis 18.-20.1.1988, fra pædiatrisk side deltager Kirsten Lee, Karen Taudorf og Karl Wulff i arrangementet. Det har iøvrigt været foreslået at arrangere et kursus i U-lands pædiatri.

Udvalget har været repræsenteret ved Sundhedsstyrelsens kursusledermøde og ved speciallægeselskabernes uddannelsesudvalgs koordinationsmøde i Lægeforeningen.

Udvalget har godkendt deltagelse i nordisk kursus i pædiatrisk onkologi (men der har været problemer med betalingen, som nu skal tages fra selskabets budget).

Udvalget er ved Poul Erik Kofoed repræsenteret i selskabets U-landsudvalg, og man har drøftet værdier af stillinger i U-lande.

Udvalget er af Henrik Hertz, som er repræsentant i subspecialiseringsudvalget, orienteret om dette udvalgs arbejde.

Kapacitet i pædiatri: De sædvanlige lister over afdelingernes numeringer og sengetal følger senere.

KNUD E. PETERSEN

Antallet af afdelinger, sengepladser og stillinger på pædiatriske afdelinger pr. 1. september 1987.

Afdelinger	senge	0	R ₁	r
<u>Afdelinger med undervisningsstillinger</u>				
Rigshospitalet, afd. G	79	8	7	15
Hvidovre Hospital	75	4	11	8
KAS Gentofte, afd. L	62	2	5	8
KAS Glostrup, afd. L	82	4	5	8
Odense, afd. H	78	4	9	7
Århus KH, afd. A	66	3	6	9
Aalborg Nord	66	4	6	11
Ialt	508	29	49	66
<u>Andre afdelinger godkendt til 18 mdr. R₁ og 12 mdr. introduktionsuddannelse.</u>				
Sundby Hospital	40	1	4	7
Hillerød	71	4	8	9
Næstved	41	2	4	8
Kolding	52	4	6	7
Herning	55	3	4	6
Viborg	45	3 (4)	4	8
Roskilde	40	2	7	7
Esbjerg	54	2	5	6
Randers	27	2	2	5
Holbæk (incl. Slagelse)	43	3	5	6
Ialt	468	26	48	70
<u>Afdelinger, godkendt til 6 mdr. R₁ og/eller 6 mdr. introduktionsuddannelse</u>				
Nykøbing F.	30	2	0	2
Sønderborg	46	2	2	4
Hjørring	21	1	2	4
Rigshospitalet, afd. GN	30	2	4	9
- C.P.-Kliniken	0	0	1	0
- Soc.Pæd.Amb.	0	0	1	0
- Allergiamb.	0	0	0	1
- Klin.genetik	0	0	1	0
Ialt	127	7	11	20
Alle afdelinger	1103	62	108	156

Udarbejdet af Knud Petersen.

BERETNING FRA § 14-UDVALGET

Siden sidste generalforsamling har Dansk Pædiatrisk Selskabs §-14 råd udtalt sig vedr. 5 overlægestillinger: Rigshospitalet, Århus Aalborg, Glostrup og Næstved. Desuden forventes rådet inden generalforsamlingen at have modtaget ansøgningerne til overlægestillinger i Sønderborg og Esbjerg.

De lægevidenskabelige §-14 råd arbejder efter de retningslinier, som Sundhedsstyrelsen har udarbejdet, og som sidst har været offentliggjort i form af et særtryk fra 1981 i Ugeskrift for Læger (143: 158-61). Dette særtryk kan rekvireres i Sundhedsstyrelsen.

Rådet foretager en vurdering af ansøgernes kliniske uddannelse, deres videnskabelige og undervisningsmæssige aktiviteter samt administrative erfaringer. Der er tale om en konkret vurdering i forhold til en bestemt stilling.

Grundlaget for rådets vurdering er primært stillingsopslaget i Ugeskrift for Læger, desuden kan der foreligge en stillingsbeskrivelse (ikke obligat) og et oplysningsskema til Sundhedsstyrelsen, udfyldt af sygehusforvaltningen i den pågældende amtskommune (obligat). Dette oplysningsskema og evt. stillingsbeskrivelse kan rekvireres af ansøgere fra den pågældende sygehusforvaltning.

Sygehusudvalget resp. amtsrådet har ansættelseskompetencen, og ansættelsesproceduren er forskellig fra amt til amt.

I det forløbne år har især stillingen fra Aalborg voldt vanskeligheder. Det drejer sig om en sideordnet overlæge på børneafdelingen, der skal varetage afdelingens speciallægebistand til børn med vidtgående fysiske og psykiske handicap i Nordjyllands amtskommune. Sundhedsstyrelsen ønskede en fælles udtalelse fra §-14 rådene, fra Dansk Selskab for Oligofreniforskning og fra Dansk Pædiatrisk Selskab. De to råd blev enige, og vi accepterede bl.a., at en enkelt ansøger ikke opfyldte kravet om 3 års 1.reservelægeansættelse på en pædiatrisk afdeling efter kursusstilling, da vedkommende havde en grundig uddannelse inden for det ekspertområde, man ønskede.

Rådet afventer de rekommandationer, som det Danske Pædiatriske Selskabs nedsatte udvalg om ekspertområder måtte fremkomme med.

GUNNAR EG ANDERSEN

JØRGEN HAAHR

JENS KAMPER

BERETNING FRA KNOGLEMARVSTRANSPLANTATIONSUDVALGET 1986/87

I 1984 nedsatte DPS et udvalg med henblik på "at analysere behovet i Danmark for knoglemarvstransplantationer af børn med metaboliske sygdomme og ikke maligne blodsygdomme, samt at tage stilling til om behandlingen skal udføres i Danmark eller i udlandet". Arbejdet forventes afsluttet i løbet af 1 år, men er blevet forsinket grundet den hastige udvikling indenfor området. En betænkning er imidlertid under forberedelse og forventes afleveret til DPS efteråret 1987. Betænkningen gennemgår blandt andet de hidtidige terapeutiske resultater af KMT først og fremmest ved de "klassiske" indikationer: SCID, aplastisk anæmi og leukæmi, og derefter nyere resultater af KMT ved andre sygdomme: andre lymfocyt-defekter end SCID (herunder Wiskott Aldrich syndrom, som allerede er transplanteret herhjemme med held), fagocyt-defekter, malign infantil osteopetrose (hvor det første barn er transplanteret herhjemme), erythrocyttsygdomme (bl.a. Fanconi, Diamond-Blackfan, beta-talassæmi, seglcelle-anæmi og hereditær sphærocytose), samt gruppen af "storage diseases" (bl.a. Hurler, Hunter, San Filippo, Morquio, Maroteaux-Lamy, Gaucher, Fabry og Pompe). Udvalget har drøftet principper, forudsætninger og komplikationer ved KMT, og dernæst de organisatoriske forhold og mulige skøn over antal patienter.

Udvalgets foreløbige konklusioner er at anbefale, at DPS foranlediger, at Sundhedsstyrelsen tillader gennemførelse af KMT på børn også for ikke maligne lidelser (hvilket i vist omfang allerede sker), - at man indtil videre opretholder eet KMT center på RH's epidemifdeling i snævert samarbejde med RH's børneafdeling, - samt at DPS etablerer et permanent KMT udvalg med den opgave løbende at holde sig orienteret om KMT's stede internationalt og lokalt, og deltage i opstilling af behandlingsindikationer. Udvalget bør fungere som konsultativt organ for landets pædiatriske afdelinger, for DPS, for KMT-centret på epidemifdeling M, RH, og for Sundhedsstyrelsen.

NIELS HOBOLTH

KOMMISSORIUM FOR KNOGLEMARVSTRANSPLANTATIONSUDVALGET

At analysere behovet i Danmark for knoglemarvstransplantationer hos børn med metaboliske sygdomme og ikke-maligne blodsygdomme samt tage stilling til, om behandlingen skal udføres i Danmark eller i udlandet.

BERETNING FRA UDVALGET FOR PÆDIATRISK HÆMATOLOGI OG ONKOLOGI

Udvalget har i det forløbne år afholdt møder den 23. januar 1987 (i Århus) og den 8. maj 1987 i København.

I overensstemmelse med generalforsamlingens beslutning sidste år har udvalget suppleret sig med overlæge Knud Mauritzen og overlæge Inge Tygstrup samt med 1.reservelæge Elma Scheibel.

Udvalget har udarbejdet forslag til kommissorium, som er fremsendt til Dansk Pædiatrisk Selskab's bestyrelse m.h.p. godkendelse i bestyrelsen og ved indeværende generalforsamling.

Samarbejdet med Nordisk Forening for Pædiatrisk Hematologi og Onkologi fortsætter, dog således at patienter med leukæmi, som diagnosticeres ved børneafdelingen i Odense Sygehus ikke behandles efter de fælles nordiske retningslinier. NOPHO har i april 1987 holdt sit årsmøde i Bergen, hvor hovedemnerne i år var dels de psyko-sociale problemer knyttet til behandlingen af malignt syge børn og dels cytostatisk behandling af hjernetumorer.

HENRIK HERTZ

KOMMISSORIUM FOR

DANSK PÆDIATRISK SELSKABS HÆMATOLOGI OG ONKOLOGIUDVALG

Det er udvalgets opgave indenfor rammerne af Dansk Pædiatrisk Selskab at arbejde på at sikre børn med hæmatologiske og onkologiske sygdomme de bedst mulige betingelser for diagnostik, behandling og kontrol. Endvidere at søge i højst mulig udstrækning at samordne kræfterne for behandling og forskning indenfor Danmark og medvirke til opnåelse af hensigtsmæssige visitationsregler under hensyn til sygdommens sjældne forekomst og til kompleksitetsgraden af diagnostik og behandling. Udvalget skal endvidere fungere som rådgiver for Dansk Pædiatrisk Selskab og for selskabets bestyrelse i sager af hæmatologisk og/eller onkologisk karakter, herunder sager, som forelægges selskabet af Nordisk Pædiatrisk Forening for pædiatrisk hæmatologi og onkologi.

BERETNING FRA DIAGNOSEUDVALGET 1986/87

I udvalget har man fortsat arbejdet med revision af den pædiatriske diagnoseliste. Der forestår nu at få renskrevet listen i tekstbehandlingsanlæg. Listen følger fortsat den 8. revision af WHO's sygdomsklassifikation. WHO har på nuværende tidspunkt udsendt en 9. revision af sygdomsklassifikationen, men den kommer ikke til anvendelse her i landet. Der foreligger nu WHO's udkast til 10. revision, som først kan forventes bragt i anvendelse her i Danmark et stykke ind i 90'erne.

Bestyrelsen for Dansk Pædiatrisk Selskab har besvaret en forespørgsel fra Sundhedsstyrelsen vedrørende "retningslinier for angivelse af diagnoser ved udskrivelse af patienter fra somatiske sygehuse". I brevet fra Sundhedsstyrelsen anføres det, at der fortsat hersker nogen usikkerhed om valg af første diagnose. Man har derfor fra Sundhedsstyrelsen udarbejdet et udkast til retningslinier for, hvad der bør anføres som første diagnose. Sundhedsstyrelsen anbefaler, at aktionsdiagnosen defineres som den diagnose, der medfører indlæggelse, plejebenhov og sengeforbrug, og som er den væsentligste årsag til det under indlæggelsen gennemførte undersøgelses- og behandlingsprogram. I svaret fra Dansk Pædiatrisk Selskab's bestyrelse anføres det, at man i princippet kan tilslutte sig forslaget om at anføre aktionsdiagnosen som første diagnose ved patientens udskrivelse.

Endelig skal det anføres, at man i diagnoseudvalget har diskuteret, om der i den reviderede pædiatriske diagnoseliste burde skitseres nogle retningslinier for valg af første diagnose.

FINN URSIN KNUDSEN

BERETNING FRA MYELOMENINGOCELEGRUPPEN 1986/87

Den tværfaglige myelomeningocelgruppe har afsluttet sit arbejde, der henvises til referat af gruppens arbejde fra årsberetningen 1985/86. Den endelige rapport har været fremsendt til de deltagende videnskabelige selskaber efteråret 1986, der har ikke været nogle kommentarer, og redaktionen af Ugeskrift for Læger har givet tilsagn om at ville trykke rapporten.

B. ZACHAU-CHRISTIANSEN

Neonatologiudvalget er ved at afslutte en rapport om det perinatale beredskab og transport af nyfødte i Danmark.

Arbejdet er blevet udført i samarbejde med DPS og Dansk Selskab for Gynækologi og Obstetrik, idet vi har forsøgt at kortlægge under hvilke forhold børn fødes i dagens Danmark.

Oplysningerne er indsamlet via 2 omfattende spørgeskemaer.

1. Oplysning af fødesteder, der indeholder oplysninger om antallet af fødsler på henholdsvis obstetriske specialafdelinger med og uden adgang til neonatalafsnit/pædiatriske afdelinger og fødesteder uden speciallæger respektive fødsler i hjemmet. Desuden kortlægges samarbejdet mellem de forskellige discipliner og regler for overflytninger før, under og efter fødslen, overvågning af fosteret før og under fødslen, afdelingernes tekniske udstyr samt forslag og rekommandationer for fremtiden.
2. Oplysninger om pædiatriske/neonatale afdelinger. Heri gennemgås størrelsen af de pædiatriske afdelinger/neonatale afdelinger.

Det perinatale samarbejde mellem obstetrikere og pædiater, muligheder for intensiv behandling på de forskellige afdelinger, adgang til røntgen og laboratorieservice, og udstyr på afdelingerne. Endelig omtales børnelægernes arbejde på barselgangene og efterundersøgelse af risikobørn samt uddannelse af neonatologer. Arbejdet ventes afsluttet i løbet af efteråret, idet rapporten først skal færdigbehandles af bestyrelserne i de 2 selskaber.

Den får et omfang på godt et halvt hundrede sider og det er derefter meningen, at rapporten skal trykkes i ca. 1.200 eksemplarer.

Desuden har neonatologiudvalget besvaret et spørgeskema fra subspecialitetsudvalget omfattende neonatologiens fremtid og retningslinier for uddannelse i neonatologi.

BENT FRIIS-HANSEN

BERETNING FRA FORENINGEN FOR FAMILIEPLANLÆGNING

Familieplanlægningsudvalget havde årligt repræsentantskabsmøde den 21. april 1987. Man diskuterede her bl.a. den vanskelige balance mellem at fremhæve antikonceptionel teknik i skolerne uden at lægge for megen vægt på det tekniske, hvorved det emotionelt menneskelige let kan glide i baggrunden på uheldig måde. Her mente man, at skolerne havde en stor opgave.

Man havde bl.a. videofilm, som skolelærerne imidlertid ikke havde benyttet i større udstrækning.

Det blev også fremhævet, at man skulle være forsigtig med at blande AIDS ind i antikonceptionsklinikernes arbejde. Endelig debatterede man et oplæg om "hvordan vil samfundet familieplanmæssigt se ud i relation til WHO's mål om sundhed for alle år 2000?".

De store forskelle mellem U-landene med konsdelte samfund, med mange tabuer og regler sammenlignet med I-landene, hvor man i stor udstrækning har nedbrudt konsgrænserne med store konsekvenser for familieliv og kønsroller.

Endelig kører foreningen nu en ny kampagne: Klar besked om pubertet.

BENT FRIIS-HANSEN

BERETNING FRA ALLERGOLOGIUDVALGET 1986/87

Udvalgets medlemmer har fortsat drøftet subspecialiets indhold og organisation i relation til subspecialiseringsudvalgets forespørgsel. Udvalget fastholder, at det er nødvendigt med officiel anerkendelse af subspecialiet og at en nødvendig forudsætning er speciallægeanerkendelse i pædiatri.

Udvalgets medlemmer er inddraget i arbejdet omkring tilrettelæggelsen af den europæiske allergikongres (EAACI) den 20.-22.6.1988 i København og har været medarrangør af en række allergimøder bl.a. i regi af Dansk Selskab for Allergologi, men også pædiatermødet på Scanticon i Kolding februar 1987.

Det anbefales fortsat at slutte op omkring Dansk Selskab for Allergologi, men desuden er det hensigten at arrangere et årligt allergimøde udelukkende for pædiatere.

OLE ØSTERBALLE

BERETNING FRA SUNDHEDSSTYRELSENS VACCINATIONSUDVALG

Udvalget har fulgt introduktionen af MFR-vaccinen. Hyppigheden af sværere bivirkninger til vaccinen i form af højfebrilia og feberkramper har været vurderet af Statens Serum-instituts epidemiologiske afdeling via et rundspørge til landets børneafdelinger. Sværere bivirkninger er ikke fundet hyppigere end venteligt ud fra foreliggende udenlandske materialer.

Retningslinier for vaccinationer af HIV-inficerede børn er udarbejdet i samarbejde med Sundhedsstyrelsens AIDS-sekretariat og kan rekvireres derfra.

Anbefalede indikationer for influenza vaccination har været diskuteret og er foreslået ændrede.

På baggrund af amerikanske anbefalinger af vaccination af 2-årige børn med haemophilus influenzae type b vaccine har også dette spørgsmål været drøftet. Udvalget fandt imidlertid de i øjeblikket foreliggende danske data vedrørende alvorlig haemophilus influenzae type b infektion utilstrækkelige til at danne baggrund for en stillingtagen og en sådan er derfor udskudt til data er indsamlet, hvilket planlægges foretaget af Statens Serum-institut.

Indikationerne for hepatitis-B vaccination af personale og evt. klienter på institutioner for psykisk handicappede er taget op og vil blive færdigbehandlet i efteråret 1987.

F. KARUP PEDERSEN

CHRISTIAN KOCH

BERETNING FRA SCREENINGSUDVALGET

På baggrund af en forsinket diagnosticeret patient med fenylylketonuri, hvis PKU-kort ikke var modtaget på Serum-instituttet, har man med Serum-instituttet drøftet forholdene omkring prøveindsendelse og svarafgivelse ved den neonatale screening. Det er under overvejelse, om det er rimeligt og praktisk muligt at ændre den nugældende fremgangsmåde.

Diskussionen i udvalget om evt. at indføre neonatal screening for cystisk fibrose har været præget af de store fremskridt inden for DNA-teknologien. Det er nu muligt at foretage prænatal diagnostik ved cystisk fibrose i næsten alle tilfælde. Yderligere er selve genet for cystisk fibrose nu isoleret og det vil derfor inden for et meget kort tidsrum formentlig blive muligt at diagnosticere alle anlagsbærere. Ved screening af alle gravide vil alle risikograviditeter således kunne erkendes. Kan et sådant program gennemføres bliver konsekvensen, at neonatal screening for cystisk fibrose ikke er aktuelt.

NIELS JACOB BRANDT

REFERAT AF GENERALFORSAMLINGEN I DANSK PÆDIATRISK SELSKAB
den 4. september 1987

Niels Hobolth blev valgt til dirigent.

Formanden henviste til den udsendte skriftlige beretning og kom derefter med følgende kommentarer:

Avisdebatten i foråret om vagtlægers manglende pædiatriske uddannelse havde medført indlæg fra det nylig indsatte informationsudvalg. Desuden havde Vagn Holm på bestyrelsens vegne skrevet til medicinaldirektøren og opfordret ham til at arbejde for, at der i de praktiserende lægers kliniske uddannelse indgår ansættelse på en pædiatrisk afdeling.

Der er igangsat flere distriktpædiatriske forsøgsordninger, dels i Horsens, på Rigshospitalet og i Ringkøbing Amt udgående fra børneafdelingen i Herning. Dansk Sygehus Institut har afholdt et møde om distriktpædiatri. En rapport fra dette møde kan rekvireres fra Dansk Sygehus Institut. Et temamøde om distriktpædiatri med Dansk Sygehus Institut og DPS som arrangører, er planlagt til foråret 1988.

Der er nedsat forskellige nye udvalg. I forbindelse med sidste bestyrelsesmøde er der drøftet nedsættelse af endnu et udvalg, der skal arbejde med AIDS-problemer hos børn. I bestyrelsen er der imidlertid en vis bekymring over det stigende antal udvalg og de deraf følgende øgede udgifter specielt til rejser. Bestyrelsen opfordrer til, at disse problemer også diskuteres blandt medlemmerne m.h.p. at få retningslinier at arbejde efter. Der udspandt sig herefter en diskussion, hvor Kamper tilkendegav, at han mente, udvalgene burde være små og at problemet måske ikke er så stort, da de udvalgsmedlemmer, som er overlæger, kan få rejseudgifterne betalt af deres sygehus. Hobolth støttede, at man skulle tilstræbe små udvalg for at holde udgifterne nede.

Herefter fulgte beretninger for udvalgene:

Fra §-14 udvalget supplerede Haahr den skriftlige redegørelse med en beskrivelse af arbejdsgangen ved vurdering af ansøgere til overlægestillinger. Ansøgere inddeles i særligt kvalificerede, kvalificerede og ikke kvalificerede. Opdelingen mellem kvalificerede og særligt kvalificerede er meget afhængig af stillingsopslaget og §-14 udvalget opfordrer derfor til, at stillingsopslag udformes så det tydeligt fremgår, hvilke kvalifikationer man ønsker. Som eksempel på udvalgets arbejde redegjorde Haahr for vurderingsprincipperne i forbindelse med de 2 hyppigst forekommende typer af overlæger. Til en stilling som sideordnet overlæge, hvor der ikke er specielle ønsker om specialstviden, foretages en bred vurdering af ansøgerens kliniske uddannelse, videnskabelige aktivitet, undervisningsaktivitet og administrative kvalifikationer. Ved vurdering af en subspecialiseret overlæge tager udvalget udgangspunkt i, at ansøgeren bør have arbejdet mindst 2 år indenfor subspeciallet for at blive særligt kvalificeret. Dokumentation af ansøgeres administrative erfaring har hyppigt været et problem og ofte har den været ret beskeden. Udvalget har her lagt vægt på, om ansøgeren har fungeret i overlægevikariat. Krasilnikoff gjorde opmærksom på, at amtspolitikere ofte lægger megen vægt på §-14 udvalgets bedømmelse og foreslog at inddrage en subspecialiseret pædiater i vurderingen, når der var tale om ansøgere til en subspecialiseret stilling. Haahr bemærkede til

slut, at det var glædeligt at konstatere, at det nu er knæsat, at stillinger indenfor særforsorgen udgør et ekspertområde indenfor pædiatri. Fra uddannelsesudvalget kommenterede Kastrup den skriftlige beretning. Der er kommet nye regler for specialistuddannelsen, således er der ikke længere et krav om klinisk uddannelse i børnepsykiatri. I stedet planlægges et udvidet børnepsykiatrisk kursus på 2 uger. 6 måneder af den pædiatriske uddannelse kan fremover erstattes af 6 måneders ansættelse på en neuromedicinsk eller intern medicinsk afdeling, dog ikke geriatri. Sundhedsstyrelsen har lavet nye regler for A-kurserne. De må ikke have under 15 deltagere, hvilket betyder, at de obligatoriske kurser nu kun kan afholdes hvert andet år. De nye speciallægebestemmelser stiller krav om, at der på alle afdelinger findes en uddannelsesbeskrivelse. Karin Brostrøm bemærkede, at når de obligatoriske kurser kun kan afholdes hvert andet år, ville det for mange betyde en yderligere forsinkelse i speciallægeuddannelsen. Melchior spurgte, om afholdelsen af obligatoriske kurser hvert andet år kunne føre til, at man atter overvejede 2-årige undervisningsstillinger. Der udtryktes fra flere bekymring over, at den større spredning af kurserne kunne medføre problemer, når man skulle have fri til kursus fra stillinger, som ikke er undervisningsstillinger. Dette har bl.a. været et problem i Københavnsområdet. Fra neonatologiudvalget orienterede Kamper om, at man har afsluttet en rapport om "Det perinatale beredskab i Danmark". Rapporten er tilsendt bestyrelserne for Dansk Pædiatrisk Selskab og Dansk Selskab for Obstetrik og Gynækologi. Planen er, at rapporten udsendes til alle DPS-medlemmer og andet relevant publikum.

Hæmatologiudvalget havde ingen kommentarer til den skriftlige rapport. Vagn Holm orienterede om, at man fra hæmatologiudvalget havde fået tilsendt et kommissorium, som bestyrelsen fuldstændig kunne gå ind for. Men kommissoriet var ledsaget af regler for udvalgets sammensætning, samt retningslinier for refusion af rejseudgifter til udvalgsmedlemmerne. Det havde bekymret bestyrelsen, at acceptere en binding hvad angår udvalgets sammensætning, som givetvis er i overensstemmelse med specialiets fordeling i landet nu, men som kunne tænkes at være mindre hensigtsmæssig på et senere tidspunkt. Niels Clausen gjorde opmærksom på, at det havde været diskuteret i udvalget, men at reglerne for udvalgets sammensætning kun har betydning i forbindelse med afstemninger og dækning af rejseudgifter.

Fra informationsudvalget var der ingen kommentarer bortset fra, at Melchior opfordrede alle til at støtte udvalget m.h.p. ideer til udvalgets aktiviteter.

Fra subspecialiseringsudvalget orienterede Krasilnikoff om, at man nu er ved at lægge sidste hånd på rapporten og at det er planen at indkalde til et ekstraordinært møde til drøftelse af rapporten.

På vegne af specialistnævnets tilforordnede orienterede Else Andersen om, at 12 personer var blevet tilkendt specialistanerkendelse i pædiatri siden sidste generalforsamling.

Fra de øvrige udvalg var der ingen kommentarer.

Vagn Holm orienterede om, at Nordisk Pædiatrisk Forening har kongres i 1988 i Reykjavik og at kongressen i 1991 vil blive i København og at professor Melchior har indvilget i at være præsident.

Selskabets regnskab blev i Joes Ramsøe Jacobsen's fravær forelagt af

Vagn Holm. Regnskabet blev godkendt. Kassereren stillede forslag om at lade kontingentet stige til 500 kroner. Det blev vedtaget, at 100 kroner af beløbet uændret skal gå til uddannelsesformål.

Fra uddannelsesudvalget var indkommet et forslag til ændring af A-kriterierne for vurdering til undervisningsstilling. Uddannelsesudvalgets forslag var et krav om at mindst 12 måneder af den pædiatriske uddannelse skal foregå på en B-afdeling eller på en anden A-afdeling end den, hvor man senere fik undervisningsstilling. Der var en lang debat om dette punkt, hvor den særlige uddannelsesmæssige værdi af at have arbejdet på en B-afdeling blev fremhævet af nogle, medens andre gjorde opmærksom på, at der var "B-funktioner" til overflod på alle landets A-afdelinger på nær en enkelt undtagelse. Det blev herefter foreslået at ændre de nye udvidede A-kriterier, således at man nøjes med at stille krav om, at mindst 12 måneder af den pædiatriske introduktionsuddannelse skal finde sted på en anden afdeling end den, hvor man senere opnår uddannelsesstilling. Der var overvældende flertal for denne formulering.

Herefter fulgte valg til bestyrelsen. Henrik Sardemann og Ragnild Dissing var villige til genvalg. I bestyrelsen blev DEO repræsenteret af Ragnild Dissing og YP af Søren Anker Pedersen. Til de 4 ledige pladser valgtes ved skriftlig afstemning Henrik Sardemann, Jens Christoffersen, Karin Brostrøm og Niels Michelsen. Vestermark og Pærregaard blev genvalgt som revisorer.

Til uddannelsesudvalget valgtes til 2 ledige YP-pladser Steffen Husby og Anita Hansen.

Som specialistnævnets tilfornordnede genvalgte Niels Christian Christensen.

Krasilnikoff udtræder af Nordisk Pædiatrisk Forening's styrelse i 1988. Til afløsning indstillede DPS Niels Christian Christensen.

Der var ingen kommentarer under eventuelt.

Ref.: CARSTEN HEILMANN

DANSK PÆDIATRISK SELSKAB

Regnskab for perioden 1.8.1986 - 31.7.1987

INDTÆGTER

Kontingenter, indgående	89.650	
til gode	30.200	
Diverse (tilskud m.m.)	3.250	
Tilskud til gode	<u>24.946</u>	148.046

UDGIFTER

Administration	48.071	
Rejser	45.446	
Møder	19.795	
Kontingenter	10.425	
Årbog, udgifter	14.600	
indtægter	<u>12.000</u>	2.600
Uddannelseskonference	<u>30.348</u>	156.685
Resultat før renter		- 8.639
Renteindtægter		<u>3.655</u>
Resultat		4.984

FORMUE pr. 1.8.1986:

Girobeholdning	44.341	
Københavns Handelsbank 4361-849760	<u>134.112</u>	178.453
Resultat for 1986/87		- 4.984
FORMUE pr. 1.8.1987		<u>173.469</u>

Som specificeres således:

Girobeholdning	16.975	
Københavns Handelsbank 4361-849760	101.348	
Tilgodehavender	<u>55.146</u>	<u>173.469</u>

Båndlagt til efteruddannelsesfond:

Overført fra 1986/87	59.447	
Tilskrevet 1986/87	28.500	
Anvendt, uddannelseskonference	<u>-30.348</u>	<u>56.599</u>
Tilskud til gode	23.000	<u>79.599</u>

København, den 13. august 1987

JOES RAMSØE JACOBSEN
kasserer

DANSK PÆDIATRISK SELSKABS JUBILÆUMSFOND
Regnskab for perioden 1.8.1986 - 31.7.1987

INDTÆGTER	
Renter	<u>1.259</u>
UDGIFTER	0
Resultat	1.259
FORMUE pr. 1.8.1986	
Københavns Handelsbank 4361-849752	20.430
Resultat 1986/87	<u>1.259</u>
FORMUE pr. 1.8.1987	<u>21.689</u>
Som forefindes således:	
Københavns Handelsbank 4361-849752	<u>21.689</u>

København, den 13. august 1987

JOES RAMSØE JACOBSEN
kasserer

BESTYRELSE, UDVALG m.v. UNDER DANSK PÆDIATRISK SELSKAB
OG BESLÆGTEDE ORGANISATIONER pr. 4. september 1987

BESTYRELSE

H. Sardemann, formand (1984), N. Michelsen, næstformand (1987), K. Brostrøm, videnskabelig sekretær (1987), J. Christoffersen, kasserer (1984), S. Anker Pedersen, faglig sekretær (1985), Ragnhild Dissing (1984).

UDDANNELSESUDVALG

K.E. Petersen, kursusleder og formand, K.W. Kastrup (1984), S. Husby (1987), A. Pærregaard (1985), B. Djernes (1985), P.Å. Østergaard (1985), Chr. Koch (1986), Anita Hansen (1987), K. Wulff (1986).

§-14-UDVALG

G. Eg Andersen (1986) med E. Ryssing (1978) som personlig suppleant.
J. Haahr (1985) med T. Klinge (1985) som personlig suppleant.
J. Kamper (1985) med J. Christoffersen (1985) som personlig suppleant.

SPECIALISTNÆVNETS TILFORORDNEDE I PÆDIATRI

N.C. Christensen (1983) og E. Andersen (1986) med V. Holm (1978) og B. Brock Jacobsen (1984) som suppleanter.

DIAGNOSEUDVALG

H. Sardemann (1979), G. Eg Andersen (1979), F. Ursin Knudsen (1984).

ALLERGIUDVALG

K. Wilken-Jensen, J.B. Andersen, P.Å. Østergaard, O. Østerballe (1979), Chr. Koch (1979).

SCREENINGSUDVALG

N.J. Brandt, formand (1983), B. Peitersen (1983), N.C. Christensen (1983), B. Brock Jacobsen (1983), E. Thamdrup (1983).

VACCINATIONSUDVALG

Chr. Koch, F. Karup Pedersen (1980).

HÆMATOLOGI OG ONKOLOGIUDVALG

H. Hertz, J. Christoffersen (1978), J. Kamper (1978), B. Peitersen (1978), M. Yssing (1982), N. Clausen (1985).

NEONATOLOGIUDVALG

E. Andersen (1983), B. Friis-Hansen (1983), J. Kamper (1983), K. Lillquist (1983).

KNOGLEMARVSTRANSPLANTATIONSUDVALG

N.J. Brandt (1984), V. Faber (1984), F. Güttler (1984), N. Hobolth (1984), H. Hertz (1984).

ERNÆRINGSUDVALG

B. Friis-Hansen, K. Brostrøm, O. Østerballe.

INFORMATIONSDUDVALG

J.C. Melchior, formand, E. Thandrup, N.C. Christensen, K. Hjelt, Ole Andersen.

U-LANDSUDVALG

F. Karup Pedersen, E. Andersen, G. Eg Andersen, P-E. Kofoed, K. Fleischer Michaelsen.

MEDLEMMER AF BESTYRELSEN I NORDISK PÆDIATRISK FORENING

B. Friis-Hansen (1980), E. Andersen (1982), P.A. Krasilnikoff, J.C. Melchior (1978), N. Hobolth, generalsekretær.

REPRÆSENTANTER I DANSK MEDICINSK SELSKABS REPRÆSENTANTSKAB

P. Pærregaard (1983), P.A. Krasilnikoff (1985), T. Klinge (1982).

REPRÆSENTANTER I DEN TVÆRFAGLIGE MYELOMENINGOCELEGRUPPE

B. Zachau-Christiansen (1983).

REPRÆSENTANTER I FORENINGEN FOR FAMILIEPLANLÆGNING

B. Friis-Hansen, N.E. Skakkebæk (1984).

DANSKE BØRNELÆGERS ORGANISATIONS BESTYRELSE

R. Dissing, formand, J. Ramsøe Jacobsen, N. Michelsen, kasserer. Inger Pelck er suppleant.

YNGRE PÆDIATERES BESTYRELSE

S. Anker Pedersen, formand, K. Wulff, C. Rechnitzer, K. Nørgaard Hansen.

NYE MEDLEMMER I DANSK PÆDIATRISK SELSKAB 1986/87

Steffen Husby, Odense

Lisbeth Tranebjærg, Roskilde

Jes Reinholdt Petersen, Hvalsø

Elisabeth Wæver, Charlottenlund

Søren Støvring, Charlottenlund

Udmeldte af DANSK PÆDIATRISK SELSKAB 1986/87

Lene Henrichsen, Lyngby

Inge Grethe Winsløw, Canada

Kirsten Lykke Nielsen, Holbæk