

Pediatri

Kompendium

Medisinstuderende
12.semester

Københavns Universitet

FORORD

Dette kompendium er skrevet med utgangspunkt i 2.utgave av læreboken ”*Praktisk Pædiatri*” av Peter Oluf Schiøtz & Flemming Skovby m.fl. på Munksgaards forlag, 2008. Hvor boken har vært utilstrekkelig har jeg supplert fra andre lærebøker. I tillegg er flere av kapitlene supplert og omstrukturert i tråd med den kliniske undervisning som vi hadde på 12.semester våren 2009 på pediatrik avdelinge ved Hvidovre Hospital. Kompendiet kan selvsagt på ingen måte erstatte noen lærebok, men på et forholdsvis hardt presset 12.semester med fire muntlige eksamener og for noen OSVAL II, vil det forhåpentligvis kunne tjene to formål: som en hjelp for den studerende til å skaffe seg et hurtig og strukturert overblikk over relevant stoff før de enkelte klinikktimer og / eller som en repetisjon før den muntlige eksamen. Kompendiet er etter gjennomlesning av både undertegnede og flere studentkolleger blitt rettet for flere fakta-, stave- og forståelsesmessige feil, men det kan neppe unngås at det finnes flere slike feil i teksten. Disse må gjerne innberettes til sverrespost@hotmail.com eller manan@manan.dk.

Sverre Høie

Stud.med.

KAPITTEL 1: ANAMNESE OG OBJEKTIV UNDERSØKELSE

Forutsetninger

- Kjennskap til det normale barns psykiske og somatiske utvikling
- Kjennskap til faktorer som påvirker dette; genetiske & sosiale faktorer, ernæring, sykdom.
- Tålmodighet og rolig fremtreden.
- Sørg for at barnet har muligheten for å få noe alderssvarende leketøy

Aktuelt

- Hva som fikk barnet eller foreldrene til å søke lege og hva de selv tror er galt med barnet
- Deres definisjoner av vanlige tilstander som diaré, kramper, pustevansker mm.
- NB: Et barns mor har rett inntil annet er bevist!
- Beskrivelse av symptomene: Når opptrer de? Hvor lenge varer de / har de vært til stede? Kommer de i et fast mønster? Provokerende og / eller lindrende faktorer? Ledsagesymptom? Hva gjør barnet når det har symptomer? Hva gjør du når barnet har symptomer?

Eksposisjoner: Utenlandsreiser, kontakt med andre med smittsomme sykdommer etc.

Øvrige organsystemer: CNS, Hud, GI, C-P, U-G, Bevegeapparatet.

Medisiner: Aktuelle og tidligere.

Tidligere sykdommer

- Disposisjoner: allergier?
- Konsangvinitet: økt hyppighet av autosomale recessive sykdommer, ofte hos innvandrere.
- Perinatalt: komplikasjoner under graviditet og fødsel. Apgarscore. Fødselsvekt- og lengde.
- Neonatalt: komplikasjoner, behandling, varighet av innleggelse med eller uten mor til stede.
- Utvikling: Viktige milepæler for motorikk, renslighet og taleutvikling.
- Tidligere sykdommer: diagnoser & innleggelse; hyppighet, alvorlighetsgrad og behandling.
- Vaksinasjoner: be om å få se barnets vaksinasjonskort.
- Medisininntak: varighet av tidligere og aktuell medisinsk behandling. Alternative medisiner?
- Ernæring: varighet av amning, aktuell kost, eventuelle spiseproblemer.
- Sosiale forhold: pasning i hjemmet eller i dagpleie/institusjon, skoleklasse, fritidsinteresser.

Objektiv undersøkelse

- Almentilstand: Akutt eller kronisk påvirket, vekttap, bevissthetsnivå, NRS.
(hos barn <1 år kan Kernigs og Brudzinskis tegn mangle ved meningit).
- Verdier: RF, BT, puls, sat., temp. (rektalt).
- Hud: Blekhet, cyanose, ikterus, hudturgor på abdomens forflate, slimhinner.
Misdannelser, eksantem, eksem, ekkymoser, petekker, kapillærrespons.
- Vekst og trivsel: ET, høyde, vekt, hodeomfang: plassering på vekstkurve, alderssvarende?
- Psykomot.utv.: Alderssvarende? Diskrepans mellom mental og motorisk utvikling?
- Hode og hals
Beskriv og mål evt. dysmorfe trekk!
Kranium: Form, forreste fontanelle, kraniotabes.
Øyne: Øyenakser og – bevegelser, øyebakgrunn.
Ører: Tegn på infeksjon? (Otoskopi påkrevd!).
Cavum oris: Ganespalte, tannstatus, infeksjonstegn. Rødme, belegninger og størrelse av tonsiller i fauces.
Hals: venestase, struma.
- Thorax: Form, pectusdeformitet, mammautvikling.
- St.p. + St.c.: Se kapittel 14 og 15 dette kompendium.
- Abdomen: Hernier, hepatosplenomegali, utfyllinger, tarmlyder, cikatricer mm.

- Genitalia: Alderssvarende, pubertetstegn, Tanner-stadie.
- Skjelett: Misdannelser, bevegelse, feilstillinger, kontrakturer, symmetri, skoliose.
- Nervesystem: Muskelkraft, -tonus, -symmetri, anfall, primitiv/dyp refleks, spastisitet.

Resumé

- Viktigste anamnesticke opplysninger samt objektive positive funn
- Tidligere laboratorieresultater
- Forslag til diagnose(r) med begrundelse

Plan & ordinasjoner

- Behov for innleggelse, og i så fall hvor?
- Behov for observasjon / isolasjon / beskyttelse av eller for øvrige pasienter
- Undersøkelser: hvilke skal gjøres akutt, hvilke kan vente?
- Behandling: påbegynnes akutt eller senere?
- Hva skal pleiepersonalet observere hos barnet og når skal de tilkalle lege?
- Kan barnet spise, hva og hvor hyppig?
- Ved progressiv, ulhelbredelig sykdom: vurdert gjenopplivning eller respiratorbehandling?
- Hva har du sagt til barnet og foreldrene? Informert samtykke vedrørende plan!

KAPITTEL 2: DEN NORMALE UTVIKLING

2.1 Den tidlige utvikling

Den psykomotoriske utvikling avhenger av hjernens utviklingspotensiale, omsorg, stimulasjon og arv. Følesansen er spedbarnets best utviklede sans, og det kan sanse umiddelbart etter fødselen. Synssansen brukes tidlig som en slags følesans på avstand; ca. 2 uker gammelt kan barnet atskille ansiktsuttrykk fra hverandre. Det normale barn reagerer med smil, gurglelyder, uttrykksfulle bevegelser og mimikk, hvilket instinktivt skal sikre morens binding til barnet. I 6-7 måneders alderen begynner barnet å peke eller gjennom lyder påkalle å morens oppmerksomhet.

2.2 Den grovmotoriske utvikling (0-18 måneder)

1. Muskeltonus økes i hele kroppen.
2. Primitive reflekser forsvinner etter 3-4 mnd; forutsetning for den motoriske utvikling.
3. Etablering av sittefunksjon og bevegemønstre (nedenunder)

Nyfødt;	Ingen kontroll over hodet. Armer og ben flekterte, symmetrisk stillet.
6-8 uker:	Løfter hodet til 45°.
3-4 mnd:	Holder hodet. Primitive reflekser forsvinner (Patologisk hvis tilstede e. 5 mnd.).
6-8 mnd:	Sitter uten støtte; ved 6 mnd. med krumning av ryggen, ved 8 mnd. med rett rygg.
8-9 mnd:	Krabber
10 mnd:	Går ved å støtte seg til fx. et bord, eller ved å støtte seg med én hånd.
12 mnd:	Går uten støtte. Bredsporet gange med armene løftet.
15 mnd:	Går fritt (90%).
18 mnd:	Går fritt (97,5%). Barn uten gangfunksjon krever neuropediatrik vurdering.
20 mnd:	Løper, sparker, hopper og går i trapper.

2.3 Den finmotoriske utvikling; avhengig av en normal synsutvikling.

Nyfødt:	Kan se, men kun på kort avstand.
2 uker:	Fester blikket.
6 uker:	Følger gjenstander og personer med øynene.
4 mnd:	Strekker ut hendene etter fx. leker
6 mnd:	Flytter gjenstander fra den ene hånd til den andre
6-8 mnd:	Helhåndsgrep
10-12 mnd.:	Pinsettgrep
16-18 mnd.:	Begynner å tegne (klusse). Etablering av hånddominans.

2.4 Den sosiale og følelsesmessige utvikling

Foregår parallellt med motoriske språklige utvikling. Avhenger av hjernens evne til å bearbeide de sanseinntrykk og opplevelser det utsettes for, samt av omverdenens evne til å gi barnet stimuli. Lek er et viktig element i barnets sosiale utvikling.

Nyfødt:	Blir forskrekket av høye lyder.
6 uker:	Smiler som reaksjon på at andre smiler til barnet.
1-2 mnd:	Kan skille kjente fra fremmede.
3-4 mnd:	Pludrer alene eller ved "samtale" med andre
7 mnd:	Vender seg etter lyder som er utenfor synsfeltet
7-8 mnd:	Separasjonsangst opptrer.
10-12 mnd.:	Lærer å drikke av kopp. Henvender seg til foreldre ved hjelp av tale eller lyder
12 mnd:	Bruker 2-3 ord.
18 mnd:	Kan 10 ord. Kan utpeke deler av kroppen, fx. nese, øyne og ører. Spise med skje. Kan utføre symbol leker; det "later som om" ulike situasjoner, fx. kaffeselskap.
20-24 mnd.:	Setter ord sammen til setninger med 2-3 ord.
2½-3 år:	Snakker i 3-4 ords setninger.
3-4 år:	Leker med hverandre, ikke bare for seg selv. Viser interesse og medfølelse for andre.
5 år:	Barnet i stand til å sette seg inn i andres sted og forstå at andre har tanker / opplevelser uten deres tilstedeværelse; bevisst om at det ikke lenger er verdens sentrum. (Viktige milepæler i barns utvikling: for en skjematisk oversikt, se Tabel 2.1 s.26.)

KAPITTEL 3: BARN I ALMEN PRAKSIS

3.1 Den primære sundhetstjeneste: tverrfaglig samarbeid, sykdomsmønster og henvendelser

10% av alle konsultasjoner i allmenn praksis er barn under 14 år, av disse utgjør barn under 1 år 1/5. Årsaker er ofte en blanding av biologisk medisinske og psykologiske forhold.

Den primære sundhetstjeneste består av praktiserende leger, hjemmesykepleiere, deler av Jordmordomsorgen samt sundhedspleieordningen. Tverrfaglig samarbeid om det enkelte barn og dets familie krever muntlig samtykke fra foreldrene. Ca. 20% av alle barn fra 0-6 år har i løpet av en 14-dagers periode hatt sykdom som influerer på familiens daglige funksjon. Barn i denne alder har i gjennomsnitt 25-30 sykedager årlig; hyppigst er infeksjoner med feber, øvre luftveisinf., astma, allergi og eksemer. Under 2% lider av alvorlige handicap. Barn fra 6-12 mnd. har typisk mer enn én sykdomsperiode pr. mnd., og en episode varer typisk 3-7 dager. Barn under 6 år har i snitt 1,2 sykdomsepisoder pr.6 mnd, og under halvdelen av alle sykdomsepisoder fører til legekontakt.

Hyppige årsaker til henvendelser om barn skjer ved:

- Akutte symptomer og sykdommer
- Lengerevarende kroniske symptomer og sykdommer
- Vaksinasjoner og forebyggende undersøkelser

Det er flere grunner til henvendelse for én og samme sykdom: medisinske grunner (feber), psykologiske grunner (angst hos foreldrene for feber) eller sosiale grunner (frykt for å måtte ta ut mange sykedager i jobbsammenheng). Dette leder ofte til en vanskelig diagnoseklassifikasjon. Flere henvendelser omfatter normale fenomener som gir bekymring, angst eller et behov for veiledning fra foreldrene. Det er en naturlig og viktig oppgave for leger ovenfor foreldre å atskille mellom det normale og det patologiske.

3.2 Konsultasjonsforløp i almen praksis

Konsultasjonen skal bidra til å øke foreldrenes kompetanse i håndtering av deres barns sykdom, til forebyggelse av nye sykdommer og til planlegging av videre oppfølging. Det er viktig med presise avtaler med hensyn til oppfølging, det motsatte kan føre til unødvendig bruk av legevakt, innleggelse og i verste fall at man ikke tidsnok foretar seg noe ved forverring av sykdom.

Telefonhenvendelser: regler vedr. telefonisk rådgivning om sykdommer hos barn:

1. Syke barn under 6 mnd. skal normalt alltid undersøkes. Disse har ofte uspesifikke symptomer på alvorlige sykdommer.
2. Avslutning av en konsultasjon kun på bakgrunn av telefonsamtale kun hvis foreldrene er:
 - o Enige med legen i den beslutning som tas; usikkerhet skal medføre konsultasjon.
 - o Sikre i deres beskrivelse av barnets almentilstand; usikkerhet = konsultasjon.
 - o Enige i det avtalte kontrollforløp. Forviss deg om dette ved avslutning av samtalen.
3. Hovedregel: foreldre bestemmer om et barn skal tilsees, legen om det skal være i form av konsultasjon eller sykebesøk hjemme hos barnet.

Henvisninger og utskrivelser

4-5% av alle henvendelser om barn fører til henvisning til det sekundære sundhetsvesen. Barn skal henvises ved klare anamnesticke eller objektive tegn, eller til "second opinion" ved usikkerhet eller fornemmelse av alvorlig sykdom. Påvirket allmentilstand hos et barn er et alarmsignal!

3.3 Vaksinasjoner

Vaksinasjonsprogrammer skal nå minst 95% av befolkningen for å sikre mot epidemisk utbredelse av en sykdom. Støter man som lege på en sykdom som det vaksineres mot, skal denne anmeldes til embedslegen og Statens Serum Institutt. Bivirkninger som følge av vaksinasjon skal også anmeldes til *Lægemiddelstyrelsen* og *Arbejdsskadestyrelsen*. Det er under 10 slike erstatningssaker pr.år i Dk.

MFR vaksinen består av levende, svekkede virus og 10-20% av barn får 1-2 uker etter vaksinasjonen symptomer, som i mild grad minner om de naturlig sykdommene. Barna er derimot ikke smittsomme. Generelt foregår vaksinasjonene i et tidsrom, hvor oppdagelse av sansedefekter, neurologiske lidelser og andre alvorlige sykdommer ofte oppdages hos barn. Tilfeldige tidsmessige sammenfall er i mediedebatter fremstilt som kausale sammenhenger, hvilket har bidratt til usikkerhet blant foreldre vedr. vaksinasjoner.

DANSK BARNEVAKSINASJONSPROGRAM (Gjelder fom 01.01.2009)

Alder	Vaksinasjon	Barneundersøkelse
1 og 5 uke		Ja
3 måneder	Di-Te-Ki-Pol-Hib ⁽¹⁾ + Pn ⁽²⁾	
5 måneder	Di-Te-Ki-Pol-Hib + Pn	Ja
12 måneder	Di-Te-Ki-Pol-Hib + Pn	Ja
15 måneder	MFR ⁽³⁾	
2 år		Ja
3 år		Ja
4 år	MFR	Ja
5 år	Di-Te-Ki-Pol revaksinasjon	Ja
12 år	MFR ⁽⁴⁾	
Jenter 12 år	HPV ⁽⁵⁾ (3 ganger)	
Kvinner fra 18 år	Røde hunder ⁽⁶⁾	

1. Di-Te-Ki-Pol-Hib = Difteri, Tetanus, Kighoste, Polio og Hemophilus influenza type B
2. Pn = Pneumokokker
3. MFR = Meslinger, Fåresyke og Røde hunder
4. Hvis ikke barnet har fått to MFR vaksiner tidligere
5. HPV = Humant papillomavirus
6. Gis eventuelt i form av MFR

3.4 Forebyggende undersøkelser

Består foruten vaksinasjoner av en medisinsk, sosial og psykologisk støtte til barnet og dets foreldre i deres funksjon som oppdragere og omsorgsgivere. Sekundærprofylaksen består blant annet av en fokusert screening for aldersrelevante risikofaktorer og sykdommer.

Objektiv undersøkelse vurderer blant annet:

- Fysisk utvikling; høyde, vekt, hodeomfang.
- Syns- og hørselssans samt språkutvikling.
- Psykomotorisk utvikling; interaksjon med undersøker og foreldre kan si noe om dette.
- Sosial utvikling i relasjon til søsken, venner og personale i barnehage e.l.
- Foreldrenes utvikling i rollen som oppdragere og veiledere for barnet.
- Behovsbestemte samtaler. De ulike barneundersøkelsene inneholder og omfatter:

1 og 5 uke: Fokus på fødselens forløp, neonatalt forløp, mor-barn kontakt, morens trygghet, farens rolle, søskens relasjoner, ammingens forløp og familiens døgnrytme. Fokus på mors tilstand etter fødsel og etablering av et godt mor-barn forhold.

Objektiv us. med fokus på:

- Psykomotorikk og alment inntrykk
- Trivsel: høyde, vekt, hodeomfang
- Inntrykk av sanser
- Alderssvarende reflekser
- Us. for mulige misdannelser, især av hjertet og aorta.

5 mnd.: Kost, trivsel, kontakt til sundhespleier, inntrykk av barnets syn og hørsel, foreldrenes opplevelse av barnet, døgnrytme og passing, ulykkesforebyggelse når barnet blir mobilt. Dette følges opp ved alle de kommende undersøkelser. Veiledning av foreldrene om kommende forkjølelser, feberperioder og observasjon generelt av det syke barn.

Objektiv us. med fokus på:

- Psykomotorikk: reagerer barnet normalt på lyder?
- Mistanke om sjeling? trivsel?
- For øvrig behovsbestemt av foreldrene

1 år: Småbarnskost, pasning, døgnrytme, foreldrenes organisering av dagligdagen, drøfting av spesielle problemer eller sykdommer. Vurdering av psykomotoriske milepeler med fokus på motoriske ferdigheter. Objektiv u.s. med fokus på det samme som ved 5 mdr. us.

2 år: Lekesituasjoner med andre barn, passing, dagligdag, døgnrytme, psykomotoriske milepeler som gangfunksjon og språk, renslighetstrening og spisesituasjoner. Objektivt som tidl.

3 år: Som ved 2-års us.; spesielt vurderes psykomotorikk og språk. Drøfting av barnehage, især for barn som passes hjemme eller i dagpleie.

4 år: Som ved 3-års us.; fokus på sosial tilpasning, grensesetting og spisesituasjoner. Obligatorisk us. av synsstyrke og evt. henvisning til øyenlege ved abnormiteter her.

5 år: Som ved 3-års us; eventuelt audiometri/høreprøve. Drøfting av barnehage, innskoling mm

Et viktig formål med barneundersøkelsene er å drøfte grenser mellom det som er normalt og unormalt. De kan avsløre mistanker om eller konstatering av alvorlige sykdommer, som skal videreutredes og behandles.

KAPITTEL 4: SOSIALPEDIATRI

4.1 Barn og barnefamiliers hverdag i Danmark

Siden 1990-årene en markant nedgang i spedbarnsdødeligheten pga nedsatt dødelighet som følge av misdannelser, krybbedød og perinatale sykdommer. Eldre kvinner føder flere barn enn tidligere og yngre kvinner føder færre. Ca. 1/2 av alle familier har kun ett hjemmeboende barn, 43% har to, 12% tre, 2% fire og 0,5% fem eller flere. Antallet skilsmisser og oppløste samlivsforhold har steget siden 1980-tallet. Barnefamiliene bor generelt bedre enn familier uten barn.

Daginstitutioner er viktig. De fleste barn får en dobbeltsosialisering med både hjemmet og daginstitutionen. Alle barn er omfattet av undervisningsplikt fra fylte syv år og ni år frem, og 98% av alle barn går i barnehage før 1.skoleklasse. Av en fødselsårgang går ca.45% på en allmenngymnasial utdanning, flest jenter. Barn med behov for spesialundervisning undersøkes og støttes av kommunenes pedagogisk-psykologiske rådgivning (PPR), hvor skolepsykologer, kliniske psykologer, tale- høreterapeuter, sosialrådgivere og fysioterapeuter arbeider. I de fleste familier arbeider begge foreldrene full tid; 89% av alle barn har minst én forelder i arbeid.

4.2 Forskjeller i helse mellom gutter og jenter

Det fødes flere gutter enn jenter, men blant gutter er det flere dødfødsler, flere med alvorlig hjerneskade, flere med misdannelser og flere med skader i CNS. Gutter er generelt hyppigere syke, har oftere ADHD, innlæringsvanskeligheter og en langsommere utvikling av hjernen, CNS og bevegeapparatet. Jenter utvikles hurtigere på det språklige området, men langsommere med hensyn til visuell oppfattelse og koordinasjon av syn og motorikk. De er også flinkere på skolen, flere går på gymnas, mens flere gutter får en teknisk utdanning. Gutter er mest sårbare gjennom hele barndommen, mens jenter er det i præpuberteten og puberteten. Etter 5.-9.klasse blir det vanskeligere

for mange jenter, hvor skolelysten går ned og symptomer som hodepine, engstelighet, tretthet og nedstemthet opptrer hyppigere. Spiseforstyrrelser, usikker identitetsfølelse og forvrengt kroppoppfattelse er hyppigst hos kvinner. Hos voksne kvinner snakker man om "det kvinnelige paradoks": kvinner går hyppigere til legen enn menn, bruker mer medisin og har flere sykdomssymptomer, men lever også gjennomsnittlig 5 år lenger. Risiko for lav fødselsvekt, fødselskomplikasjoner, spedbarnsdødelighet og dødfødsler henger sammen med morens utdanning. Barn av foreldre uten arbeid har flest helbredsproblemer, trives dårligere og har flere psykosomatiske symptomer. Mange er også uvaksinerte, trege i psykomotorisk og sosial utvikling.

4.3 Forskjeller mellom danske barn og barn av etniske minoriteter

Barn fra etniske minoriteter må ofte pendle mellom minoritetskulturen i hjemmet med dens idealer om å hjelpe hverandre uten å fremheve seg selv og majoritetskulturen i skolen med dens prestasjons- og konkurranseideal. Interviewundersøkelser viser at barn fra etniske minoriteter generelt har en lav plassering i skoleklassens hierarki, og de er foruroligende overrepresentert i både kriminalitetsstatistikk og anbringelse uten for hjemmet uten samtykke. Hyppigheten av de fleste sykdommer blant innvandrerbarn svarer til danske barns, men det er fremdeles grunn til å være oppmerksom på anemi hos sped- og småbarn pga utilstrekkelig jerntilførsel med kosten, økt forekomst av talassemia hvor jerntilførsel er kontraindisert, huller i tennene, rakitt, overvekt, tuberkulose, leverbetennelse, mage-tarm infeksjoner og parasittsykdommer. I tillegg gir konsangvinitet en økt hyppighet av sjeldne arvelige sykdommer.

4.4 Flyktningbarn

Har ofte opplevd svært traumatiserende hendelser, som at foreldre eller nære familiemedlemmer har blitt forfulgt, fengslet, torturert, har måttet gå i skjul under jorden, mistet arbeid eller rettigheter, blitt fordrevet fra sine hjem eller blitt drept. Slike barn kan vise tegn på angst eller aggressiv atferd. De har behov for ro, trygghet, en strukturert hverdag samt å utvikle seg gjennom lek med andre. Mange asylsentre og behandlingssentre for flyktinger arbeider med barn etter modellen **Struktur, Tale med barnet, Ritualer, Organiserte aktiviteter og Foreldresamarbeide (STROF)**.

4.5 Adoptivbarn

Sykdommer hos ikke-danske adoptivbarn ved ankomsten til landet kan være hudinfeksjoner, forkjølelssymptomer, diaré eller parasitter i tarmen. Mange reagerer med passivitet, taushet eller mareritt når de kommer til et nytt land. De fleste faller hurtig til ro, språk-utviklingen kommer raskt i gang og de fleste føler seg velintegrerte og klarer seg godt på skolen.

4.6 Negativ sosial arv og motstandsdyktige barn

Ca. 1/3 av barn oppvokst i fattigdom og utsatt for omsorgssvikt klarer seg godt som voksne både med hensyn til utdanning, arbeid og personlighetsutvikling.

Barn av foreldre med alkoholmisbruk

3-4% av alle gravide drikker minst 3 gjenstander om dagen eller 5 gjenstander ved minst én anledning pr. måned. Ca. 100 000 barn vokser opp hos foreldre med alkoholmisbruk. Føtalt alkoholsyndrom innebærer hjerneskade, pre- og postnatal veksthemming, karakteristiske ansiktstrekk og evt. misdannelser. Dette forekommer hos ca. 300 barn årlig, og medfører mental retardering, overfølsomhet overfor stimuli, hyperaktivitet, ukritisk og ukonsentrert atferd og generell mistriivsel. Symptomene kan være vanskelige å skille fra ADHD. I familien er rollefordelingen omvendt av den normale, hvor barna tar seg av sine alkoholiserede foreldre tidlig.

Barn av foreldre med stoffmisbruk

Det fødes ca. 50 barn årlig av mødre med stoffmisbruk i Dk., og barnene har en meget dårlig prognose dersom mødrene ikke kommer i behandling. Barnene kan fødes med alvorlig abstinenser, organiske hjerneskader, mental retardering, kontakt- og språkproblemer. De har senere behov for omfattende pedagogisk-psykologisk behandling.

Barn av psykisk syke og svakt begavede foreldre

Barn av velhandlede foreldre har gode prognoser. Årlig fødes ca. 1000 barn, hvis mødre omkring fødselen har vært eller blir innlagt på psykiatrisk avdeling av ulike årsaker. Dersom de har alvorlige psykiske forstyrrelser, kan den alminnelige kontakten til barnet fullstendig utebli. Det er viktig at foreldrene får relevant behandling. Anbringelse av barnet kan bli aktuelt. Disse familier og barn har behov for spesiell støtte og tilsyn i tverrfaglig samarbeid med kommunen.

Barn anbrakt utenfor hjemmet og gatebarn

Ca. 1,4% av alle barn bor utenfor hjemmet. 92% av anbringelsene var frivillige, 8% med tvang. Mange gjennomfører ikke utdanning og får ikke arbeid, har flere selvmordstanker og indre følelse av tomhet. Årsaken til at barnene klarer seg generelt dårlig er ikke selve anbringelsen, men oppvekstforholdene i den opprinnelige familie. Gatebarn er en særlig belastet gruppe som ofte har vært gjennom flere mislykkede anbringelsesforløp. De er ofte innblandet i kriminalitet og narkotika, og antallet i 1991 var 300-350 hvilket forventes å være minst det dobbelte i dag.

4.7 Sosiale og pedagogiske hjelpeforanstaltninger

FN's barnekonvensjon fra 1989 pålegger statene å sikre barns rett til helse og å sikre at de ikke blir utsatt for fysisk eller psykisk vold, vanrøkt eller utnyttelse. Det er flere instanser i Danmark:

1. Barn og unge med *vanlige* behov
 - graviditetsundersøkelser hos egen lege, jordmødresentre eller på sykehus
 - fødsel på sykehus, kontakt med helsesøster (dansk: sundhedssygeplejerske)
 - profylaktiske undersøkelser inkl. vaksinasjoner
 - pasningsordninger (vuggestue, barnehage), skole og skolehelsetjenesten
2. Barn og unge med *spesielle* behov
 - sosial og sundhedsforvaltningen
 - skolevesenet, inkl. pedagogisk-psykologisk rådgivning (PPR)
 - amtskommunens sosial- og sundhedsforvaltning
 - kulturell forvaltning, praktiserende leger, sykehus og spesialleger.

Den alminnelige underretningsplikt (§ 154)

Pålegger alle borgere, som får kjennskap til at et barn under 18 år fra foreldres eller annen oppdragers side utsettes for vanrøkt, nedverdiggende behandling eller lever under forhold som bringer dets helse eller utvikling i fare, plikt til å underrette kommunen om dette.

Den skjerpede underretningsplikt (§ 153)

Pålegger personer som utøver offentlig tjeneste eller verv (herunder leger både på sykehus og i praksis) å underrette kommunen, hvis de får kjennskap til forhold som gir formodning om at et barn eller en ung under 18 år har behov for særlig støtte. [Saksgang; se figur 4.1 s.47 og figur 4.2 s.51.]

KAPITTEL 5: NEONATOLOGI

5.1 Vurdering av den nyfødte

Ved mistanke om intrauterin asfyksi eller asfyksi samt for tidlig eller vanskelig fødsel skal det være en lege til stede som kun har til oppgave å ta seg av barnet.

Apgarscore (AS): Summen av de fem nedenstående punkter fra 0-2 poeng.

Parameter/Poeng	0	1	2
Hjerteaksjon	< 50/min	< 100/min	> 100/min
Respirasjon	0	Svak / gispning	Kraftig / regelmessig
Muskeltonus	Slapp	Nedsatt	Spontane bevegelser
Reaksjon på sug	0	Grimase	Hoste / nysing
Farge	Hvit	Blå/cyanotisk	Lyserød

Stoppeklokken startes med én gang barnet er født, apgarscore registreres ved 1 og 5 min, samt ved 10, 15 og 20 min ved svær asfyksi. Tiden før barnet gjenvinner de neurologiske funksjoner er et indirekte mål for hvor lang tid hjernen har vært hypoksisk.

Oppgaver (ved Sechers bord)

- Kontrollere sug, katetre, maske, ballong, oksygentilførsel. Blir barn lyserøde som følge av CPAP behøver det kun atmosfærisk luft etter dette.
- På stuen: utstyr til intubering og i.v. behandling samt varmelampe og varme håndklær.
- Barnet legges i sideleie når det er født, og avnavling kan skje etter 30 sek hvis AS > 3.
- Barnet kan legges opp til sin mor hvis det har skreket og tonus er god; AS > 8-10.
- Er barnet slapt og ikke skriker, flyttes det til gjenopplivningsbordet med hodet holdt lavt.
- Ellers, fortsett observasjon 5-10min; vurder farge, tonus, stetoskopi, apgarscore, objektiv us.

5.2 Undersøkelse av den nyfødte på fødestuen eller barselsgangen

Formål: Screene for sykdom.

Vurdere evt. disp. faktorer; sykdommer i graviditeten/familiære, arvelige sykdommer. Anledning for foreldrene til å stille spørsmål om barnet.

Kontakten med foreldrene: Mor kan være fysisk påvirket etter fødselen. Nybakte foreldre sårbare og usikre, vanskelig for å huske informasjon. Ekstraordinær evne til å akseptere barnet som det er (bonding). Viktig å gi klar beskjed dersom barnet er sykt eller har behov for å bli undersøkt.

Objektiv undersøkelse

- barnet skal helst være mett og døsig, rommet og underlaget varmt, varme legehender
- utfør alle bevegelser i et rolig tempo, la barnet falle til ro mellom hver fase
- for å berolige: la foreldre holde barnets hand, snakk til barnet, gi det noe å sutte på
- ansiktstrekk, farge, hud og lepper, hydreringstilstand, bevissthetsnivå, mimikk, respirasjon
- normale, spontane fingerbevegelser; spesielt om hånden åpner seg

1. Avdekk barnet (ta dynen eller teppet av):

- Vurder respirasjonen, tell RF som normalt er 30-50/min.
- Hjertestetoskopi (s.256)
- Abdomen: palper når barnet slapper av; lever, milt, nyrepoler og blære.

2. Åpne bleien:

- Palper lyskepuls med din 2. og 3. finger samtidig.
- Spontanmotorikk og fotstilling, normalt dominerer fleksorene.
- Fotklonus er ikke unormalt, men denne skal kunne utrettes.
- Hvis gripereflekser er normale utelates us. for andre hjernestammereflekser.
- Fire fingerfurer kan være tegn på Downs syndrom (dog hos 2% av alle barn).
- Få barnet til se på deg og følge dine hodebevegelser med sine egne øyne.
- Ved sakte løft av barnet mot deg vil det normalt prøve å løfte hodet.
- Med hodet i sittende stilling skal tonus i halsens fleksorer > ekstensorene.
- Palper hodet, mål dets omfang, palper ganen og vurder sutterefleksen

3. Ta bleien helt av:

- Undersøk ytre genitalia og analregionen
- Palpér ryggspylen
- Inspiser huden nøye, især med henblikk på prematuritet
- Legg barnet i ryngleie og undersøk for hoftedysplasi (se figur 5.2 s.55)

Hyppige abnorme og godartede funn

- Tørr, skællende hud (erythema toxicum neonatorum)
- Retensjonscyster, svetteblærer
- Petekkier begrenset til ledende fosterdel
- Kapillære hemangiomer (typisk som ”storkebitt” i nakke og panne)
- Mongolplett (s. 351)
- Fødselssvulst, kefalhematom, brystkirtelvev evt. med sekresjon (”heksemelk”)
- Blødning fra vagina

Overnevnte funn krever ingen behandling, men viktig å forklare dem for foreldrene. For øvrig skal den objektive us. målrettes etter anamnese, symptomer og/eller objektive funn.

Funn som er tegn på behandlingskrevende problemer

- ”Cerebral irritasjon” med uro, sitren, lav muskeltonus, sløvhet eller fjernhet
- At mor eller pleiere ikke har sett barnet våkent med god kontakt
- Blekhet, cyanose på lepper og slimhinner, påskyndet eller anstrengt respirasjon
- Dysmorphe trekk, ganespalte, øyebetennelse
- Mislyd ved hjertet, hepatomegali, store utfyllinger i nyrelogene, manglende femoralispuls
- Positiv ortolanitest, retinerte testes, hypospadi hos gutter, virilisering hos jenter
- Tumorer eller abnormiteter over columna vertebralis som tegn på midtlinjedefekt
- Analtresi evt. med fistel, klumpfot, rødme omkring navlen, pustler og vesikler på huden

5.3 Asfyksi

Det nyfødte barns reaksjoner på asfyksi er:

1. Manglende respirasjonsbevegelser
2. Bradykardi
3. Slapphet

Asfyksi kalles også primær apnø. Fenomenet er refleksutløst og ikke et tegn på alvorlig iltmangel i hjernen. Etter ca 2 min. med primær apnø kommer en serie med dyp gispning. Dersom disse gisp ikke gir luftskifte og iltning av blodet, følger terminal apnø pga anoksi av hjernen.

Behandling

1. Lett/moderat asfyksi: Apgarscore 4-7

- **A** Sjekk frie luftveier, stimuler barnet ved avtørring, hold barnet varmt. Hvis fortsatt apnø etter 30 sek., fallende puls eller dårlig farve:
- **A** Sug fra svelg, nese og ventrikkel
- **B** Start ventilasjon på maske (du skal kunne se at thorax hever seg)

2. Svær asfyksi: Apgarscore 0-3

- Hvis asystoli, men hjertelyd inntil 10min før fødselen; gjenopplivning:
- **A** Frie luftveier; sug kort og effektivt i svelg, nese og ventrikkel
- **B** Ventiler, evt. intuber. (Kretsløpet retter seg ofte etter dette.)
- **C** Hjertemassasje hvis puls < 60/min 30 sek. etter ventilasjon. Adrenalin i.v. (navleavenen) hvis HF ikke stiger i løpet av 30 sek.

3. Videre behandling av asfyksi

- Ved apgarscore = 8-10 ved 5 min. kan barnet bli hos sin mor
- Etter én time: kapillær syre-base status ved tvil om normal resp./sirk.
- Undersøk for hypoglykemi (s.65)
- Ved apgarscore < 8 ved 5 min: overflyttes til observasjon i neonatalavsnitt.
- Gisping/hypotoni ved 15 min: hjernestammehypoksi?; risiko for hjerneskade!

4. Opphør av behandling:

- Hvis ingen spontan hjerteaksjon etter 10 minutters gjenopplivning. Dødfødt.
- Hvis hjerteaksjon e. 30 min., men ingen respirasjon el. spontane bevegelser.

5. Spesielle situasjoner

Mekoniumaspirasjon (tykt, grønt fostervann):

- Intubering, sugning fra trachea og ventilasjon.

Cyanose eller blekhet etter god initial respons på ventilasjon:

- pneumothorax? → oppdrevet abdomen, liten thoraxbevegelse ved ventilasjon
- kontroller at ventrikkelsonden ligger på plass

Vedvarende cyanose; tross god tonus, kraftig skriking og 100% ilt:

- kongenitt Mb.Cordis? (s.254)
- persisterende føtal sirkulasjon?

Initial alvorlig respiratorisk distress: gode respirasjonsforsøk, men dårlig luftskifte:

- aspirasjon? kongenitt pneumonie? diafragmahernie? koanal atresi?

Morfika gitt til mor innenfor 4 timer før fødselen:

- hvis barnet har problematisk respirasjon, gi naloxone i.v. eller endotrakealt.
- observer barnet, da virkningstiden for naloxone < morfika

Prognose etter asfyksi

Symptomer på hypoksisk-iskemisk encefalopati (irritabilitet, høy muskeltonus) kan opptre i:

- a) Mild grad: forsvinner oftest i løpet av et par dager, risikoen for senfølger er minimal
- b) Alvorlig grad: barnet slapt og sløvt i mange dager, kramper, respiratorbehandling nødvendig.

5.4 Lav fødselsvekt og for tidlig fødsel

Gjennomsnittlig fødselsvekt:	3500 g	(gutter ca.4 % høyere enn jenter)
Lav fødselsvekt:	< 2500 g	(ca.5,0 % i Dk.)
Meget lav fødselsvekt:	< 1500 g	
Ekstrem lav fødselsvekt:	< 1000 g	(ca.0,5 % i Dk.)

Etiologi

1. For tidlig fødsel

- Skyldes genital infeksjon, cervixinsufficiens, tvillinggraviditet, idiopatisk (hyppigst)
- 7 % av danske barn fødes > 3 uker for tidlig (før fulle 37 uker); snittvekt da 2900 g
- Preges av prematuritet (umodenhet); især av lunger, hjerne, tarm, lever og nyrer
- Tynn, rød hud med mange fine blodkar, dunaktig behåring, uferdig utvikling av bl.a. negler

2. Intrauterin veksthemming

- Skyldes oftest placenta-insufficiens. Røyking under graviditet medvirkende.
- Small gestational age (SGA): barnets vekt < 76 % av det normale
- Appropriate gestational age (AGA): normalvekt
- Magert, stort hode, tynne armer og ben, store hender og føtter, rikelig hud; kalles dysmaturt.

3. Dårlig vekstpotensiale

- Kan skyldes normal genetisk variasjon eller alvorlig sykdom hos barnet
- Foreldrenes egen størrelse som nyfødte er av betydning

Behandling

1. Sted for fødselen - primært neonatalavdeling.

2. Tidspunkt for fødselen – risici for hypoksi, infeksjon, intrauterin død vs. risici ved prematuritet.

3. Estimert fødselsvekt < 2000g eller fødsel < 35 uke - spesiallege skal være til stede under fødselen.

4. Stabilisering av residualvolum ved CPAP / maskeventilasjon til barnets eget ånderett er stabilt.

5. For å fremme modningen av lungevev gis umiddelbart både:

a) Tokolyse de første 24 timer.

b) Celeston (steroid); virker første etter 24 timer, gis samtidig med tokolyse.

Neonatalperioden

Barn på 32-34 uker: Sondeernæring, i.v. glukose, monitorere respirasjon, ofte hyperbilirubinemi

Barn på 28-31 uker: Kuvøse for å holde normaltemperatur, CPAP og evt. ilttilskudd eller theofyllin ved respiratorisk distress eller apnø. Antibiotika ved mistanke om infeksjon.

Barn under 28 uker: Spesialistoppgave. U.s. og beh. evt. persisterende ductus arteriosus, nekrotiserende enterokolitt, intraventrikulær hemoragi, periventrikulær leukomalaci og prematuritetsretinopati. Respirator og/eller nasal CPAP i flere uker pga bronkopulmonal dysplasi. Gjennomsnittlig innlagt i 3 mdr. Overlevelse: 90 % og 50 % ved gestasjonsalder på hhv 27 og 24 uker.

Barn under 24 uker: Gestasjonsalder < 22 uker registreres som aborterede, > 22 uker som fødte. Puls i navlesnor, gisp eller spontane bevegelser: barnet er levendefødt; ikke ensbetydende med at det er levedyktig. Gjenopplivning avtales med foreldrene.

Komplikasjoner til lav fødselsvekt og for tidlig fødsel

1. Respiratorisk distress syndrom (RDS): skyldes lungeumodenhet; mangel på surfaktant eller infeksjoner – se senere!
2. Apnø/bradykardi: Sees ved sugning, gulping eller hypoksi fordi hjernestammen er umoden. Maskeventilasjon kan bli nødvendig; vær forsiktig med å gi O₂ da iltensjonen i blodet kan bli for høy når barnet starter med å puste igjen. Nasal CPAP, koffeincitrat eller respiratorbehandling kan bli nødvendig.
3. Persisterende ductus arteriosus: Respirasjonsproblemer pga overfylling av lungekretsløpet på den ene siden og sviktende organperfusjon på den andre. Mislyd kan høres under ve.clavicula. Lukkes med indometacin, operasjon sjelden nødvendig.
4. Nekrotiserende enterokolitt: Gallefarvede gulpninger eller aspirater, spent abdomen, blod i avføring pga inf. i tarmveggen med gasgangren; obs. sepsis! Beh. er pause med ernæring per os, sonde og antibiotika. Operasjon ved perforasjon, høy mortalitet.
5. Intraventrikulær hemoragi: UL-scanning diagnostisk. Sjeldent. Ingen behandling, men mulig behov for avlastning av evt. hydrocephalus senere.
6. Periventrikulær leukomalaci: Skyldes hypoksi-iskæmi eller inflammasjon i hjernens hvite substans. I dens uttalte form utvikling av cyster; dersom disse er bilaterale, nesten 100% sjanse for C.P.
7. Prematuritetsretinopati: Netthinneløsning pga neovaskularisering og blødning i netthinnen. Risiko for blindhet.
8. Bronkopulmonal dysplasi: Infl.prosess; behov til ilttilskudd og CPAP, respirator kan bli nødvendig. I den sene fase evt. fibrose og emfysem. Lungefunksjonen kan normaliseres på lang sikt.

Overlevelse: - For tidlig fødte barn utgjør 60 % av den perinatale mortalitet i Danmark.

Senfølger - Økt forekomst av misdannelser, genetiske sykdommer og føtale skader
- Risiko for skade på hjerne, netthinne og lunger.
- Gestasjonsalder < 28 uker: 25 % for C.P., blindhet, døvhet eller IQ < normalområdet.
- Innlæringsvansker, ADHD.

5.5 Medfødte misdannelser

Kan være diagnostisert med UL før fødselen, men er oftest uventet. Har et barn mer enn to ytre misdannelser eller dysmorphe trekk, er det økt risiko for ikke-synlige indre misdannelser.

Hjertemisdannelser: Halvdelen har symptomer i neonatalperioden (se kap.15).

Leppeganespalte: Viktigste problem som følge av dette er inntak av mat og drikke. Kirurgisk behandling og oppfølging på taleinstitutt etterfølgende.

Neuralrørsdefekter: Se s.84, **Misdannelser i spiserør og tarm:** se s.154.

Bukvegsdefekter: Brokk (herniering av tarm) ved navlen eller svake steder i bukhulen. Omfalocoele inneholder også leveren, organene er dekket av peritoneum.

Koanal atresi: Livstruende hvis dobbeltsidig; medfører manglende evne til munnrespirasjon. Tungeholder kan stabilisere ånderettet inntil operasjon.

5.6 Perinatale infeksjoner

Sepsis & meningitt

Symptomer: Ofte uspesifikke; ethvert nyfødt barn som blir akutt sykt, skal mistenkes for sepsis!

Klinikk: **Sepsis:** temperatursvingning, sløvhet, dårlig sutteevne, guling/oppkast, gulsott, apnø, bradykardi, respiratorisk stress, hypo/hyperglykemi, grålig marmorert farge, sjokk.

Meningitt: sløvhet/bevisstløshet, irritabilitet, kramper, gulp/oppkast, spent fontanelle.

Diagnose: Dyrkning fra blod og CSF ved tegn på meningitt, infeksjonsprøver.

Nyfødte får lett meningitt dersom de har bakteriemi.

Behandling: Akutt i.v. antibiotisk behandling; fx. Ampicillin + gentamycin, ved mistanke. Kan seponeres hvis dyrkninger og infeksjonsprøver er negative etter 48 timer.

Kongenitte infeksjoner

Føtale infeksjoner med mikroorganismer som smitter fra moren til fosteret gjennom placenta:

Rubella & VZV: Infeksjon i de første graviditetsmånedene: risiko for misdannelser

CMV, VZV & Ved infeksjon i senere graviditetsmånedene: skade på hjerne, netthinne,

Toxoplasma gondii: indre øre og ved fødselen gi veksthemning, hepatitt, anemi eller trombocytopeni. TG kan gi hydrocefalus.

Parvovirus B19: Kan gi føtal anemi og hydrops.

Listeria monocytogenes: Kan gi sepsis, eventuelt meningitt.

Diagnose: Listeria, CMV og Toxoplasma ved dyrkning, øvrige ved serologi.

Behandling: Hurtig antibiotika: livsreddende ved Listeria, reduserer senfølger ved TG

Infeksjoner overført under fødselen

Herpes simplex: Barn av mødre med pirmært herpesutbrudd i fødselskanalen kan smittes under vannavgang, da moren ikke har beskyttende antistoffer som er overført til barnet. Kan gi encefalitt med hjerneskade / generell infeksjon.

β-hemolytiske streptokokker gruppe B: Normalt i tarmen, kan kolonisere fødselsveien og gi infeksjon i cervix og fosterhinner, og derved forårsake for tidlig fødsel. Kan medføre pneumoni eller sepsis ved fødselen eller i de første levedøgn. Viktig diff.diagnose til pneumonien er RDS. Husk tidlig AB behandling.

Hepatitt B: Risiko for vertikal transmisjon størst under fødselen pga massiv eksponering for maternalt blod. Smittede barn skal ha immunoglobulin og vaksine direkte; ellers utvikles kronisk bærertilstand, cirrhose, cancer.

Nosokomielle infeksjoner

Hyppige hos nyfødte, da deres hud, slimhinner og G.I. kanal i starten kun koloniseres med enkelte typer av mikroorganismer inntil blandingsflora oppstår. De hyppigste er anført nedenunder.

Conjunctivitis: Hovent, rødt øyelokk med puss. Skyll med saltvann + fusidin øyensalve.

Navleinfeksjon: Behandles tørt og åpent. Ved gullig sekresjon holdes den ren og tørr med vann og såpe. Ved rødme og hevelse dyrkning samt antibiotika i.v.

Stafylokokker: Gir store klare eller gullige vesikler som lett brister. Forebygg spredning ved påsmøring av svovelpasta på huden omkring elementene.

Kolibakterier: Gir sepsis, meningitt eller urinveisinfeksjon hos nyfødte. Antibiotisk behandling ved disse sykdommer skal alltid dekke E.coli.

5.7 Respiratorisk Stress (RD) og Respiratorisk Distress Syndrom (RDS)

RD = Dyspnø. Ses ofte hos nyfødte fordi deres lunger er fylt med lungevæske før fødselen og skal tilpasse seg en helt ny situasjon etter fødselen; at barnet selv skal trekke vejret.

Kliniske tegn ved RD:

1. Respirasjonsfrekvens (RF) > 60/min
2. Cyanose
3. Knirking; typisk lyd pga ekspirasjon mot et delvis lukket glottis
4. Inntreknninger; interkostalt og/eller subkostalt
5. Utspilning av nesefløyene (alae nasi)

Etiologi:

1. Aspirasjon: fostervann, blod, mekonium, melk
2. Våte lunger
3. Pneumonie
4. Pneumothorax
5. Misdannelser: luftveier, diafragma, hjerte
6. Surfaktantmangel: gir RDS hvis samtidig RD, se under.

RDS = RD hos premature barn med surfaktant mangel. Lunger hos for tidlig fødte barn har utilstrekkelig produksjon av surfaktant. Dersom det premature barn i tillegg får RD, inntreffer en tilstand som kalles RDS. Denne forverres typisk de første 2-4 døgn, og bedres når den endogene produksjon av surfaktant starter opp igjen.

Diagnose: Rtg.thorax: infiltrater, atelektaser, pneumothorax og evt. misdannelser.
A-gass: respiratorisk acidose med pH↓, pCO₂↑, BE = 0.
Hct, Hgb, (obs. polycytemi), blodtrykknig x 2, diff.telling.

Behandling: Primær: CPAP; på maske, nasal- eller trakealtube.
O₂ tilskudd ofte nødvendig for normal iltmetning (90-95%).
Respirator dersom overnevnte ikke har effekt.
Eksogen tilførsel av surfaktant hvis RDS.
Antibiotika som ved pneumonie, da dette er en meget viktig diff.diagnose.

5.8 Persisterende føtal sirkulasjon (PFS)

Føtal sirkulasjon: Det løper ikke blod gjennom lungekretsløpet, da lungekartonus i fosteret er meget høy. I stedet går blodet fra høyre hjertehalvdel over i det systemiske kretsløp via ductus arteriosus og foramen ovale.

PFS: Det føtale kretsløp (fig. 5.7 s.66) kan reetableres i neonatalperioden hvis barnet utsettes for hypoksi. Hypoksi kan oppstå dersom trykket i pulmonalarteriene stiger etter fødselen (hvilket det er økt risiko for i neonatalperioden) og barnet blir hypoksisk eller acidotisk.
Sees som komplikasjon til RD.

Diagnose: Høyere O₂ innhold i blodet før ductus arteriosus enn etter.

Diff.diagnose: Vanskelig å skille fra cyanotisk hjertesykdom.

Behandling: O₂ tilførsel, da O₂ er en kraftig pulmonal vasodilator. Hvis utilstrekkelig, kritisk situasjon som må behandles med respirator, nitrogenoxid og evt. hjertelungemaskin.

5.9 Hypoglykemi

- Definisjon: B-glukose $\geq 2,5$ mmol/l. Verdier ned til 0,5mmol/l ses uten symptomer; dermed kan asymptomatisk hypoglykemi medføre hjerneskade.
- Risikogr.: For tidlig fødte eller dysmature barn med små glykogendepoter eller høyt insulinnivå
- Diagnose: Sitren, bradykardi, hypotensjon, apnø, sløvhet og kramper. Hos alle i risikogrupper samt ved perinatal sykdom eller asfyksi måles B-glukose etter 1-2 t.
- Profylakse: *Early feeding*; hypoallergen morsmelkserstatning eller ammemelk.
- Behandling: Asymptomatisk: mer melk, evt. i.v. 10% glukose. Symptomatisk: i.v. glukose.

5.10 Anfallsfenomener

- Definisjon: Sistring, flagrende bevegelser eller plutselige trekkninger. Kan, til forskjell fra epileptiske anfall, fremkalles ved plutselig bevegelse av barnet.
- Årsaker: Hypoksisk-iskemisk encefalopati, intrakraniell blødning, metabolisk forstyrrelse, abstinenser, sepsis, meningitt, cerebral misdannelse.
- Behandling: Primært: fenemal! Evt. supplerende benzodiazepiner. I tillegg diagnostisere og behandle evt. hypoglykemi, hypokalcemi, hypo/hypermatriemi eller infeksjoner.
- Prognose: 90 % av krampene er symptomatiske men tilgrunnliggende sykdom som regel alvorlig. Ofte senfølger som cerebral parése (CP) eller psykisk utviklingshemning.

5.11 Gulsott

- Definisjon: Tilstand med ukonjugert hyperbilirubinemi ("fysiologisk").
- Epidemiol.: 20-30% av alle nyfødte, hyppigst hos premature.
- Patofys.: Umodne leverceller har begrenset kapasitet til å konjugere bilirubin. Langsom tarmpassasje i første leveuke gjør, at også ukonjugert bilirubin blir absorbert av tarmen; før glukuronidene som finnes i mekonium når å konjugere bilirubinet.
- Etiologi: 1.Hemolyse: pga føto-maternell blodtypeuforlig (AB0)
2.Amning: pga glukuronidaseaktive stoffer i melken
3. > 2 uker: UVI, hepatitt, sepsis, hemolytisk anemi.
- Symptomer: Anemi ved fødselen. Sløvhet, guling, apnø – siste tre kan tyde på bakteriell infeksjon eller metabolsk underliggende sykdom.
- Klinikk: Starter på nesen, sprer seg nedover kroppen etter 2.-4 dager, kulminerer på 7.dag og er forsvunnet etter 14 dager.
- Kompl.: Dersom albuminbindingskapasiteten overskrides eller nedsettes, fx. pga acidose eller medisiner, kan fritt bilirubin trenge gjennom hjerne-barrieren og gi hjerneskade – kernikterus – med hypertoni, coma og kramper.
- Diagnose: Klinikk. Måling av S-bilirubin med transkutant fotometer når gulsotten sees på lårene. Dersom den varer utover to uker, bør man overveie hypotyreose, UVI, hepatitt m.fl.
- Behandling: Lys. Omdanner bilirubinmolekylet til en vannopløselig form som kan utskilles i urin. Kontrollér S-bilirubin ambulant hos barn med gulsott til verdien er fallende.

KAPITTEL 6: GENETISKE SYKDOMMER

Medfødte misdannelser kan opptre isolert (god prognose) eller som en del av et syndrom med flere misdannelser (dårligere prognose). 3% av alle nyfødte har én eller flere større misdannelser mens 15 % har mindre misdannelser (hhv *major* og *minor malformations*). **Dysmorfe trekk** er ytre trekk som ligger utenfor det fenotypiske normalområdet og kan betraktes som mindre misdannelser. Eksempler er firefingerfure og klinodaktyli (s.70).

6.1 Isolerte misdannelser

Kan forårsake en sekvens av misdannelser. Fx. kan et barn med hypoplasi av mandiblen (primær, isolert) også ha ganespalte (sekundær misdannelse eller deformasjon) fordi dets normale tunge ikke tillot lukning av ganen i føtallivet.

Malformasjoner: Strukturelle defekter oppstått under utvikling av et organ eller vev.
Fx. kongenitt hjertesykdom og mikrognati.

Deformasjoner: Oppstår ved ytre fysisk påvirkning under utvikling av et for øvrig normalt organ eller vev. Fx. skafocefali, torticollis og hofteluksasjon.

Avbrytelser: Strukturelle defekter som oppstår etter at en initialt normal utvikling blir forsinket eller stanset av fx. infeksjon, okklusjon av et kar eller mekanisk.
Fx. kan amnionbånd gi snørefurer eller amputasjon av en ekstremitet.

6.2 Misdannelsessyndromer

Sykdom med manifestasjoner i flere organsystemer med samme etiologi, fx. trisomi 21. Etiologisk avklaring er ofte vanskelig, men likevel viktig for behandling og genetisk rådgivning.

Kromosom-sykdommer: Skyldes for lite eller for mye autosomt kromosommateriale.
Ved dysmorfe trekk eller misdannelser i kombinasjon med psykomotorisk retardering er det indikasjon for kromosomundersøkelse.
Fx. Cri du Chat-syndrom eller Trisomi 21.

Mikrodelesjons-syndromer: Kan undersøkes for ved FISH eller CGH (s.73). Fx. Williams` syndrom.

Monogene sykdommer: Sykdomsfremkalt endringer i enkelte gener pga fx. substitusjon / delesjon.
Fx. Aperts syndrom (s.74)

Teratogener: Alkohol, rubella, diabetes mellitus og kokain hos gravide kan påvirke fosteret og gi dysmorfe trekk og misdannelsessyndromer.

Ukjent etiologi: Gjelder over 50 % av pasienter med misdannelsessyndromer. Årsakene er ofte ikke-genetisk, autosomal eller X-bunden recessiv sykdom, aut.dom.nymutasjon.

6.3 Arvelige stoffskiftesykdommer

Sykdommer i det intermediaære stoffskifte

- skyldes defekter i omsetningen av aminosyrer, fettsyrer og kullhydrater.
- gir opphopning av toksiske metabolitter.
- forløpet kan være akutt, episodisk eller kronisk
- fx. komplette eller ukomplette enzymdefekter, fenyketonuri m.fl.
- barn med disse sykdommer fødes oftest til tiden med normal fødselsvekt
- Symptomer: dårlig trivsel, sløvhhet, hypotoni, gulp/oppkast, takypnø, kramper, gulsott.
- Diagnose: biokjemisk screening av urin oppsamlet i det akutte stadium
- Hurtig henvisning til barneavdeling ved mistanke om alvorlige stoffskiftesykdommer
- Henvises ved: psykomot. retardering, uavklart cerebral parese/epilepsi, dårlig trivsel (s.76)
- Screening: viktig! Fx. for fenyketonuri, hvor screening for forhøyet P-fenylalanin og innledning av diettbehandling i neonatalperioden forhindrer mental retardering.

Avleiringsykdommer

- Skyldes enzymatiske defekter. Dette gjør at cellenes ”normale husholdning” ikke fungerer, og avfallstoffer fra en mangelfull enzymatisk nedbrytning opphopes intracellulært.
- Symptomene oppstår først måneder etter fødselen.
- Typisk involveres flere organsystemer som CNS, knokler, lever, nyrer, hud, slimhinner, osv.
- Kliniske manifestasjoner i form av avtakende mentale ferdigheter og lineær vekst, deformering av knokler, organomegali, forsnevring av luftveier, dysmorfe trekk med mer.

6.4 Neurogenetikk & mitokondriesykdommer: se s.78-79.

6.6 Genetisk rådgivning: Foreldre har behov for genetisk rådgivning før en evt. ny graviditet, så de kjenner gjentakelsesrisiko reproduktive alternativer, som prenatal diagnostikk og preimplantasjons diagnostikk (s.80).

KAPITEL 7: NEUROPEDIATRI

7.1 Undersøkelse

1. Alminnelig pediatrik undersøkelse: se tidligere. Obligatorisk.

2. Psykiske funksjoner

- Observere: barnets atferd og reaksjon på undersøkelsen, foreldrenes interaksjoner.
- Tillitsfullt, oppmerksomt, samarbeidsvillig og god emosjonell kontakt?
- Engstelig, kontaktsvakt, ukritisk kontaktsøkende, urolig, hyperaktivt, perserverende?
- Evne til å konsentrere seg eller lett avledelig?
- Virker det normalt begavet?
- Ritualisert atferd?

3. Språk: Ordforråd (aktivt/passivt), begrepsforståelse, setningsoppbygning, uttale.

4. Kranienerver

- Kan normalt ikke utføres på barn med en utviklingsalder under 7 år
- Undersøkes som hos voksne (se neurologi & s.82-83), men hva gjelder visus brukes Østerbergs synstavle. Oftalmoskopi kan være vanskelig, men er viktig: se etter rød pupillrefleks; henvisning straks til øyelege ved hvit refleks, papill- eller retinale forandringer.

5. Kranium

- Fontanellenes størrelse, tensjon, suturforhold og kartegning.
- Måling og vurdering av hovedomfang og hovedfasong (plagio-, braky-, skafo-, oxycefali?)

6. Ører & øyne: Plassering, misdannelser, evt. mangelfull utvikling?

7. Dysmorfi: > 2 minor malformations tyder på prenatal utviklingsforstyrrelse/major malformations

8. Columna:

- Skoliose, neuralrørsdefekter, midtlinjeabnormiteter (fx. pigment- og hårforandringer)
- NRS og Kernigs tegn ved mistanke om meningitt

9. Hudmanifestasjoner

- Café au Lait pletter, neurofibromer, teleangiektasier (hud og conjunctiva), depigmenteringer naevus flammas, hudforandringer i sakralregionen, defekter av hårvekst, negler og tenner.

10. Ekstremiteter

- Utseende: Atrofi, fascikulasjoner, benlengdeforskjell, hulfot, klumpfot
- Stilling: Torticollis, opisthotonus, håndpronasjon, knyttet hånd, adusert tommel, fleksjonskontrakturer i hofte/kne, spissfot, utad/innadrotasjon av føtter.

- Tonus: Nedsatt tonus gir økt bevegeutslag ved vurdering av motstand i muskler.
- Kraft: Vanskelig å vurdere hos små barn; observer i stedet bevegemønsteret.
- Grovmotorikk: Stand, gang, hopp, hinking, løp, tå- og helgang, ta imot og kaste ball.
- Finmotorikk: Av- og påkledning, tegne, klippe, legge puslespill, pinsettgrepet testes.
- Koordinasjon: KHF fra 6-års alderen, us. for dysdiadokokinese, Rombergs test, FNF.

11. Sensibilitet

- Berøringssansen undersøkes best under lek; be barnet peke på der du rører ved det
- Smertesans kan vurderes ved å knipe i barnets hud eller forsiktige stikk med nål
- Vibrasjonssans kan vurderes ved å spørre barnet om "det snurrer".

12. Høyre/venstre funksjon: vurder barnets foretrukne side ved tegning, hamring, hopping, mm.

13. Visuell persepsjon: barnet etterlikner fyrstikk-mønstre av forskjellig vanskelighetsgrad.

14. Reflekser

- Patella- og achillesrefleks lettest å fremkalle. Notér eventuell asymmetri.
- Fotklonus er normalt de første 2 levemåned.
- Normalt plantarrespons først tilstede fra 2-3 års alderen.
- Mororeflexen: barnet slår ut med armene når det overraskende og hurtig senkes ned mens man holder det med sine hender. Etterpå samles armene i midtlinjen i en omfavningsbevegelse. Denne og andre neonatale reflekser forsvinner i løpet av 3 måneder, dersom de er tilstede etter 5 måneder er det patologisk.

15. Funksjonsneurologisk undersøkelse:

- Utvalg fra neurologisk us., anvendes som screening fx i forbindelse med skolemodenhet.
- Avsløre spesifikke, fokale eller generaliserte utfallssymptomer.

16. Spesifikke undersøkelser: EEG, EMG, evoked potentials, MR, CT, etc. (s.83)

7.2 Misdannelser

Neuralrørsdefekter

Ved manglende lukning av neuralrøret og dets omliggende strukturer. Omfatter misdannelser av

- Kraniet (Cranium bifidum)
- Hjernen (Anencefali, encefalocoele)
- Hjernestamme og cerebellum (Spina bifida occulta)
- Columna vertebralis (Spina bifida cystica; meningo- eller myelomeningocele)

Myelomeningocele

- Defekt, oftest lumbalt, hvor medulla spinalis (evt. cauda equina) kun er dekket av meninges.
- Risiko for bristning av hinnene og derav infeksjon.
- Forårsakes av genetiske og miljømessige forandringer, bl.a. folatmangel
- Behandling og oppfølning ivaretas av et tverrfaglig team
- Hydrocefalus, påvirket sphincterfunksjon og paraparese er hyppige komplikasjoner.
- Ca.15 % av barna dør i første levemåned, uoperert dør de fleste etter 1-8 uker pga infeksjon.

Hydrocefalus

Definisjon: Ved endringer i CSF's sekresjon, transport eller resorpsjon.

Inndeling: kommuniserende eller ikke-kommuniserende, høy- eller lavtrykks (ICP)

Skyldes oftest infantile misdannelser i hjernen/meninges som forhindrer CSF passasje. Oppstår i løpet av 1. leveår; ofte en følge av SAH, meningitt eller intrakraniell tumor.

Symptomer: Avhengig av når det oppstår; økt hodeomfang, ansente fontaneller, suturdiastase, økt venetegning i huden, ballonglyd ved perkusjon, økt gulpetendens, oppkast, spastisitet, sløvhet, risiko for opticusatrofi, (innkarserasjon sjelden).

Høytrykkshydrocefalus etter 1. leveår: hodepine, oppkast, svimmelhet, obskurasjoner, forstyrret nattesøvn. Klinikken kan likne bildet ved fx. en tumor; papillødem, abducensparése, ataktisk gange, bevissthetsendringer, evt. innkarsasjon. Normaltrykkshydrocefalus med urininkontinens, progredierende mentale forandringer og gangforstyrrelser sees hos større barn, ofte etter SAH eller tumoroperasjon.

Diagnose: UL-, CT- eller MR-scanning. Diff.diagnoser: meningitt, blødning, tumor.
Behandling: Drenasje (Shunt) fra ventrikkelsystemet til peritoneum normaliserer trykket.
Prognose: Avhengig av til grunnliggende årsak. Hvis langvarig evt. innlæringsvansker, koordinasjonsproblemer, synsnedsettelse og spastisitet.

Mikro- og megaencefali

- Hjernestørrelse på hhv < 2,5 og >97,5 percentilen
- Mikro: ved intrauterin påvirkning eller sykdom, fx. alkohol eller kongenitte infeksjoner
- Mega: ved bl.a. avleiringssykdommer, fx. Recklinghausen.

Migrasjonsdefekter

- Kongenitte utviklingsforstyrrelser av hjernen; påvises ved MR-scanning.
- Kan gi mental retardering og epilepsi, evt. ledsaget av mikro- og megaencefali.

Kraniemisdannelser (se figur 7.4 s.88)

- Kraniosynostose: suturer lukker for tidlig; gir abnorm kraniefasong. Operasjon nødvendig.
- Lejringsbetenget plagiocefali: skyldes uhensiktsmessig liggestilling som endrer kraniefasong.

7.3 Mental retardering

Definisjon: Forsinket/mangelfull utvikling av kognitive, språklige, motoriske, sosiale ferdigheter. Skal ha oppstått før voksenalderen. IQ < 70. Hyppighet 5:1000 i Skandinavia.

Etiologi:

Prenatal (genetisk, eksogen)	75 %
Perinatal (alvorlig asfyksi, neonatale infeksjoner)	5 %
Postnatal (sequelae etter menigitt, encefalitt, traumer)	5 %
Ukjent.	20 %

Downs: Hyppigste enkeltårsak til mental retardering.

syndrom: Lav fødselsvekt, brakycefali, kort nakke, mongoloid øyenstilling, hypotoni, små ører, fremstående tunge, kort bred hånd med firefingerfure, medfødt hjertefeil, intestinale misdannelser, IQ 40-60, økt hyppighet av leukemi.

Diagnose: Avklare etiologiske faktorer.

Anamnesticke opplysninger om graviditetsforløp og disposisjoner viktig. Sees ved medfødte syndromer; Angelmanns, Prader-Willis og fragilt X-syndrom. MR-scanning, kromosomundersøkelse, EEG, m.fl.

Behandling: Erkjenne og behandle ledsagende handikap, fx. syns- og hørselsnedsettelse.

Medisinering til ledsagende symptomer, som fx. antiepileptika ved epileptiske anfall.

7.4 Cerebral parese

Definisjon: Samlebetegnelse for en rekke motoriske handikap som har årsak i en hjernepåvirkning oppstått pre-, peri-, neonatalt eller i de første to år.

Etiologi: Risiko stiger kraftig med faldende gestasjonsalder og fødselsvekt.

Prenatale (viktigst): kongenitte infeksjoner, teratogener, perfusjonsforstyrrelser i placenta, fx. maternelle endokrine forstyrrelser og misdannelser av uterus, infeksjoner i fødselsveien, migrasjonsdefekter og malformasjonsyndromer.

Arvelige CP-syndromer: diplegier og ataksier.

Postnatale: følgetilstander etter virusbetinget encefalitt, meningitt, ulykker, drukning
Ukjent årsak: 1/3 av alle CP tilfeller.

Patofys.: CP er en forstyrrelse av den motoriske cortex og eller de kortikospinale baner, som via basalgangliene og pyramidebanene påvirker de motoriske forhornsceller i ryggmargen.

Inndeling: **1. Spastiske syndromer:** Konstant økt muskeltonus, fleksorer > ekstensorer
- Tetraplegi: Multihandikappede, intellektuelt reduserte, få kan sitte eller gå
- Diplegi: Mest uttalt distalt, vanskelig for å stå, kravle eller gå. Direkte relatert til prematur fødsel, lav fødselsvekt og periventrikulær leukomalaci. De fleste oppnår en selvstendig gangfunksjon.
- Hemiplegi: Spastisiteten lokalisert til den motsatte side av hvor lesjonen sitter.

2. Ataktisk cerebral parése

Primitive reflekser forsvinner til normal tid og dype senereflekser er normale, men: Koordinasjonsforstyrrelser: dårlig balanse, dysartri, nedsatt finmotorikk med intensjonstremor, dysdiadokokinese. Lærer å gå. Ikke økt hyppighet hos premature.

3. Dyskinetisk cerebral parése

- Dyston: Stor vekslning mellom hypo- og hypertonisk tilstand. Dominerende årsak er svær perinatal asfyksi med påvirkning av hjernestamme/basalganglier. Ofte ledsagende mental retardering og svær dysartri.
- Atetotisk: Ufrivillige bevegelser, spesielt underarmer, hender og fingre. Langsomme, vridende, slangeaktige bevegelser og grimaser i ansiktet. 90-95 % er intellektuelt normalt begavede. Utgjør ca.5 % av alle CP.

Multi- Flertallet har kompliserende handikap med påvirkning av andre enn motorisk område.
Handikap: 30 % får senere behandlingskrevende epilepsi; disse har ofte kognitive forstyrrelser. Vanskeligheter for å bearbeide sanseinntrykk.

1/3 har mental retardering; spesielt barn med tetraplegi og svær diplegi.

Ved tetraplegi ofte også inkontinente for urin og avføring.

Diagnose: Klinisk. Lett dersom den involverer di- eller tetraplegi.

MR har stor verdi for etiologisk utredning, men ikke for diagnostikken.

Diff.diagn.: Neuromuskulære sykdommer, svær mental retardering og benign muskelhypotoni.

Prognose: Dårlig hos CP barn med mental retardering, epilepsi og manglende gangfunksjon.

CP barn med normal bevegelse og gangfunksjon lever like lenge som friske barn.

Behandling: Symptomatisk: spiseproblemer, sikling, obstipasjon, epilepsi, intelligensdefekt, språkforstyrrelser samt sosiale og pedagogiske problemer som følge av dette.

Muskelavslappende, fx. benzodiazepiner, baclofen eller botulinumtoksin.

Fysioterapi: Hindre deformiteter, korrigere abnorme stillings- og bevegemønstre, øke mobilitet.

7.5 Epilepsi

Definisjon: Gjentatte, spontant utløste kliniske anfall betinget av neuronal hypersynkronisering som resulterer i tap av cerebral kontroll. Kan være et symptom på en strukturell forandring i hjernen oppstått pre-, peri-, neo- eller postnatalt.

Etiologi: Medfødte utviklingsanomalier, fx. migrasjonsdefekter, følger etter asfyksi/hypoksi, medfødte eller ervervede infeksjoner, traumer og degenerative hjernesykdommer. Idiopatisk epilepsi: ingen påviselige, strukturelle forandringer. Familiær disposisjon.

Inndeling: **1. Partielle anfall**

- Simple Bevart bevissthet.
- Komplekse Påvirket bevissthet.
- Komplekse med sekundær generalisering: Bevissthetstap.

2. Generaliserte anfall (nesten alltid med bevissthetstap)

- Absence: Bevissthetstap med diskrete motoriske fenomener
- Myoklonier: Trekninger i mindre muskelgrupper.
- Kloniske anfall: Rytmske trekninger i større muskelgrupper.
- Toniske anfall: Lengervarende spenninger i én eller flere muskelgrupper.
- Tonisk-klonisk: Anfallet har både tonisk og klonisk innhold.
- Atoniske anfall: Universelt tap av muskelspenning.

3. Uklassifiserbare anfall

Beskrivelse: Partielle anfall

- Kortikalt utløst, EEG forandringene er lokaliserte (fokale)
- Motoriske symptomer: lokaliserte kloniske muskeltrekninger
- Sensoriske symptomer: fra spesifikke sanser, fx. lukter, parestesier
- Sammensatte opplevelsessymptomer: fx. déjà-vu opplevelser, hallusinasjoner
- Vegetative fenomener: blekhet, rødme, gåsehud med mer.
- Automatismer: pilling, roting, grimaser, tygge- eller smaskebevegelser mm

Generaliserte anfall

- Involverer begge hemisfærer samt formatio reticularis i hjernestammen
- Ledsaget av bevissthetstap fra anfallets start
- EEG viser generaliserte, bilaterale, paroksysiske anfall.
- Hyppigste anfall er toniske, kloniske eller tonisk-kloniske. Varighet < 2 min.
- Innleggelse ved anfallsvarighet over 5 minutter eller status epileptikus.

Epileptiske syndromer

- **Infantile spasmer:** debut 4-7 mnd.; plutselige, sekunder varende, korte rykk i musklene med foroverbøyning av hode, hals, overkropp og bøyning av benene. Noen foreldre mistolker dette som mageknip eller kolikk. Innleggelse hurtig.
- **Myoklon-astatisk epilepsi:** debut 3-4 år; plutselig tonustap i hals- og ekstremitetsmuskulatur, barnet faller. Beh. vanskelig, EEG karakteristisk.
- **Pyknoleptisk petit mal (absencer):** debut 5-9 år; anfall med opptil 20 sek fjernhetstilfeller evt. ledsaget av øyeblikking og trekninger i ansiktet. Opptil flere hundre anfall daglig, barnet orientert mot slutten av anfallet. Behandling gjør 90 % anfallsfrie.
- **Rolandisk epilepsi:** debut 6-8 år; nattlige anfall med parestesier, kloniske trekninger i den ene ansiktshalvdel, svelglyder og sikling i den andre. Kan ikke snakke, men forstår hva folk sier. Beh. ikke nødvendig, gode prognoser.
- **Juvenil myoklon epilepsi:** debut 13-17 år; hyppigst hos jenter, myoklone rykk i alle ekstremiteter. Kan fremprovoseres av søvnmangel og alkohol. Arvelig. Anfall forebygges medisinsk.

Diagnose: Anamnese, anfallsbeskrivelse, abnorme funn ved EEG. De fleste anfall hos barn er ikke-epileptiske; anamnesen er avgjørende for differensialdiagnostikken her. MR.

Behandling: Anfallsvarighet > 3 min: antiepileptika; diazepam, benzodiazepine-, valproat-, barbiturat- eller fenytoinpreparater. Lamotrigen og valproat førstevalg ved idiopatisk generalisert epilepsi. Oversikt over ikke-epileptiske anfall: s. 98.

7.6 Ikke – epileptiske anfall

Affektanfall

- oppstår hos 3 % av alle barn i forbindelse med gråt, smerte eller skrekk
- kortvarig bevissthetstap kan oppstå pga ekspirasjonsstopp og hypoksi/bradykardi
- cyanose før kloniske trekninger oppstår, i motsetning til ved epileptisk anfall.
- debut ½ år, hyppigst 1-2 års alderen, avtar ved 4 år. Ser dramatisk ut, er ufarlig.

Regurgitasjonsapnø

- spasmer i strupen utløst av gulping og truende aspirasjon; cyanoseanfall og økt tonus.

Søvnredsel

- 3-5 års alderen; våkner plutselig med et skrik og har hjertebank og svettedokter
- kan ikke vekkes og er vanskelige å få brakt til ro. Anfallene varer 10-20min.
- forsvinner ofte med alderen, avløses ofte av søvngjengeri
- må ikke forveksles med mareritt; her kan barnet vekkes og huske innholdet av drømmen.

Pseudoanfall

- utløst av et ubevisst ønske om mer oppmerksomhet fra omgivelsene
- både hos barn med og uten epilepsi
- dramatiske og appellerende bevegelser som kun kommer når andre er til stede

Feberkramper

- hos barn på 3mnd til 5 år med $T > 38^{\circ}\text{C}$ uten tegn på infeksjon eller andre årsaker til anfallet.
- hos 1/3 tegn på febril sykdom; virale luftveisinfeksjoner eller gastroenteritt.
- simple (90 %); varer < 2 min., tonisk-kloniske eller toniske, sjeldent atoniske.
- komplekse (10 %); fokale kramper, varer > 15 min., flere anfall pr.døgn, neurologiske utfall.
- 35 % vil få flere enn ett feberkrampeanfall. Ofte økt sjanse for flere ved risikofaktorer som debutalder < 15mnd., fam.disp., komplekse anfall, $T < 38,3^{\circ}$, hyppige feberepisoder.
- behandling: informasjon til sjokkerte foreldre om anfallets godartede natur, diazepam rektalt dersom anfallet varer > 3 min., i.v. diazepam ved langvarige anfall.
- økt risiko for utvikling av epilepsi ved gjentatte, komplekse feberkramper.

Tics

- ufrivillige, hurtige, gjentatte muskulære sammentrekninger i funksjonelt forbundne muskelgrupper
- motoriske eller vokale, simple eller komplekse; se tabell 7.4. s.99. (Motoriske hyppigst.)
- 10-20 % av alle barn har forbigående tics uten betydning.
- evne til å undertrykke tics, fx. under legelige konsultasjoner.
- bedres under og etter kraftig fysisk aktivitet og forsvinner nesten fullstendig under søvn.
- i uttalt grad kan de være et tegn på Tourettes syndrom

Tourettes syndrom

- mangeartede motoriske tics samt vokale tics
- autosomt dominant arvegang med nedsatt penetrans, 3-4 x hyppigere hos gutter enn jenter.
- ledsagefenomener: impulsivitet, konsentrasjonsproblemer, motorisk uro, overaktivitet, tvang.
- ADHD en viktig og vanskelig differensialdiagnose
- de forskjellige tics endrer lokalisasjon over tid og kan også være borte i en periode.
- impulsiv atferd begynner tidlig, aggressivitet, lav frustrasjonsterskel, benekter fakta, uartige.
- 25 % har spesifikke innlæringsvanskeligheter til tross for en normal begavelse
- behandling: grundig informasjon til barnet og dets pårørende, pedagogiske tiltak.
- tics ofte det minste problemet, kan minskes med neuroleptika.

7.7 Hodepine

Ledsager alminnelig infeksjonssykdommer med eller uten feber.

Kan være del av en generalisert sykdom. Opptrer både akutt og kronisk i hjernen.

Rammer 40 % før 7-års- og 75 % før 15-års alderen.

Migrene

- forstyrrelse av blodgjennomstrømningen i ulike deler av hjernen
- dunkende; forverres ved fysisk aktivitet, ledsages av blekhet, kvalme, oppkast.
- dobbelt- eller halvsidig, varer fra ½ - 6 timer
- Aura: forutgående syns-, tale- eller føleforstyrrelser, regulære pareser. Varer høyst 20 min.
- Hemiplegisk migrene: hemiparese forutgår, ledsager eller etterfølger anfallet.
- Oftalmologisk migrene: lokalisert bak øyet, samtidig occulomotoriusparése, kraftig smerte.
- Basilarismigrene: synsforstyrrelser, svimmelhet, nystagmus, evt. tale- og gangbesvær.
- barn med migrene med utfallssymptomer skal henvises til barneavdeling
- beh.: regelmessig søvn, mosjon og gode spisevaner. Svære anfall: triptaner hvis > 12 år.

Spenningshodepine

- ”kommer og går”, svingende intensitet, tiltar i løpet av dagen, moderat styrke
- lok.bitemporalt eller bifrontalt, sjeldent ledsaget av kvalme og oppkastning, ingen blekhet.
- varighet fra min. – timer, rammer 10-15 % skolebarn.
- årsaker: angst, anspenthet, depresjon, ulyst til å gå på skolen,
- kan resultere i en ond sirkel for barnet med søvnforstyrrelser, vekttap, aggressivitet, isolasjon.
- behandling rettes mot årsaken. Undersøke skolesituasjonen og evt. innlæringsvanskeligheter.

7.8 Neurodegenerative sykdommer

Definisjon: Sykdommer karakterisert ved tap av ervervede ferdigheter.

Et barn som mister ferdigheter skal straks henvises til neuropediatrik vurdering.

Symptomer: Forsinket utvikling, atferdsendringer, motoriske forstyrrelser (spastisitet/ataksi), basalganglieforstyrrelser (dystonier/atetose), forstyrrelser fra cerebellum/medulla. Epilepsi er hyppig. Kan manifestere seg i andre organer; multisystemisk bilde.

Diagnose: MR-scanning av hjernen. Utredning en spesialistoppgave.

Behandling: Kausal ikke mulig. Symptomatisk. Genetisk rådgivning obligatorisk.

7.9 Neurokutane sykdommer: karakteristiske hudforandringer og cerebrale manifestasjoner.

Tuberøs sklerose

- autosomal dominant med nedsatt penetrans, hyppighet 1:10 000.
- hudmanifestasjoner: askebladsformede hypopigmenterte pletter + adenoma sebaceum (s.103-4).

- cerebrale manifestasjoner: mental retardering, epilepsi, oppmerksomhetsforst., autistiske trekk
- MR kan vise cerebrale lesjoner umiddelbart etter fødselen, CT viser dem når de er blitt forkalkede
- manifestasjon i hjertet: 50 % av nyfødte med kardiale rabdomyomer har tuberøs sklerose.
- behandling: kun symptomatisk; antiepileptika, evt. neurokirurgiske inngrep.

Neurofibromatose (= NF-1, von Recklinghausen)

- årsak: mutasjon i tumorsuppressorgen på kromosom 17. Hyppighet 1:3500.
- hudmanifestasjoner: Café au lait-pletter første leveår, fregner fra 2-3års alderen
- pleksiforme neurofibromer(= fortykkelse av perifere nerver) kan bli store og infiltrerende.
- cerebrale manifestasjoner: normal psykomotorisk utvikling, > 50 % har forsinket tale- og språk, oppmerksomhetsforstyrrelser, innlæringsproblemer. Psykososiale vansker i puberteten. Opticus-gliomer med synsnedsettelse eller blindhet, økt forekomst av hjernetumorer, makroencefali.
- dysplastiske knogleforandringer, 30% får skoliose, pseudoartrose av tibia.
- økt risiko for utvikling av feokromocytom, hypertensjon, solide tumorer, leukemi.
- behandling: kirurgisk fjernelse ved trykksymptomer eller hvis kosmetisk skjemmende.
- prognose: varierer; noen få tar lang utdanning, de fleste klarer ikke dette.

7.10 Neuromuskulære sykdommer

Definisjon: Varierende grad av muskelsvakhet, muskelatrofi og hurtig muskeltretning.
Hyppighet 1:1000. De fleste er arvelige.

Symptomer: svake fosterbevegelser, nedsatte spontanbevegelser, forsinket motorisk utvikling, hypotoni. Pseudohypertrofi ved muskeldystrofier, fx. Duchennes. Gowers tegn.

Diagnose: Normal S-kreatinkinase utelukker Duchennes muskeldystrofi, ikke lette myopatiser.
Neurofysiologisk us.: transmisjon og muskelfunksjon. UL, MR, muskelbiopsier.

Spinal muskelatrofi

- Type 1: før 5-6 mnd.; ligger i froskestilling, ikke løfte eller holde hodet, hurtig RF, dårlig hoste-, sutte- og skrikekraft. Gjennomsnittlig levealder 12-18 mnd.
- Type 2: 6 mnd.; langsom motorisk utv., nedsatt muskelkraft som gir skoliose, kan spise, skrive og styre elektrisk rullestol. Normal levealder ved behandling av lungekomplikasjoner.
- Type 3: > 2år; langsomt, fremadskridende forløp.

Polyneuropatier

- langsomt progredierende svekkelse av distale ekstremitetsmuskulatur med ledsagende sensoriske forstyrrelser. Diagnose: klinikk og neurofysiologiske us.
- Guillain-Barrés syndrom: akutt polyradikulitt som oppstår 2-4 uker etter viral/bakteriell infeksjon.

Myasteni

- sjeldent i barnealderen, kan opptre kongenitt hvor barnet fødes med antistoff mot ach-receptorer.
- M.Gravis debuterer i puberteten; usikker gange, ptose, dobbeltsyn, tale-, tygge- og synkebesvær

Duchennes muskeldystrofi

- X bundet recessiv (rammer kun gutter); fra 2-4 år, vraltende gange, Gowers tegn.
- tydelig fra 5-6 år, fra 8-13 år er gangfunksjon umulig. Skoliose og feilstillinger av ledd.
- respirasjonsmuskler og hostekraft svekkes, respirator nødvendig fra 20 år. Lungeinfeksjoner.

Dystrophia myotonica

- dominant arvelig; kan opptre ved fødselen hos barn hvis mødre har sykdommen.

- letalt forløp, eller forbigående med slapphet, sutte-, synke- og vejrtekningsbesvær.
- de fleste oppnår normal gangfunksjon dog forsinket mental utvikling.

Myopatier: sjeldne muskelsykdommer med varierende klinikk og arvegang, se figur 7.18

7.11 Sansedefekter

Svaksynte eller blinde barn

- viktig å oppdage tidlig, da normal utvikling av synsnerven er avhengig av adekvat stimulasjon
- katarakt, retinoblastom, skjeling, nystagmus: vurdering hos øyelege!
- fremadskridende synstap kan være første symptom på neurodegenerativ sykdom.

Hørselshemmede eller døde barn

- < 1:1000 levendefødte har høretap, < 2:1000 6-åringer trenger høreapparat.
- konduktivt eller perseptivt høretap
- kongenitt eller ervervet høretap kan skyldes medisiner, stråling, kongenitte infeksjoner.
- postnatalt høretap: meningitt, parotitt, otitis media, ototoksiske medisiner, kranie- og støytraumer.
- symptomer: forsinket og sparsomt talespråk. Oppdages ofte for sent.
- BOEL (Blikk Orientering Etter Lyd) foretas av barn i 8-månedersalderen
- alle barn, også svært tunghørte, pludrer frem til 5-6 års alderen
- behandling: auditive, visuelle og taktile stimuli. Høreapparat eller cochleaimplantat.

7.12 Utviklingsforstyrrelser

Innlæringsvanskeligheter

- forutsetter oppmerksomhet og konsentrasjon
- Pedagogisk-Psykologisk Rådgivning (PPR) kartlegger problemene. Spesialundervisning.

Tale- og språkforstyrrelser

- Dysfasi: Impressiv; rammer forståelse av språket, og språk- og ordlyd blir oppfattet feil. Meget begrenset spontaltale, utydelig, dårlig setningsoppbygning. Ekspressiv; forsinker erhvervelsen av talespråket; kan i beste fall telegramspråk. 40 % genetisk disposisjon. Barn på 1½-2 år henvises hvis det ikke sier ord eller lyder.
- Dysartri: Uttaleforstyrrelse, neurologisk eller muskulært betinget. Ikke rekke tunge, sikling, kan ikke spisse munnen. Hyperaktiv kjeverefleks. Vanlig ved CP. Anstrengt tale.
- Dyspraksi: Oral og verbal; nedsatt eller manglende evne til å utføre formålsbestemte bevegelser på tross av normal kraftutfoldelse, koordinasjon og følesans; Artikulasjonsproblemer.
- Stammering: Krampaktige sammentreknings i taleorganene som hindrer flytende avvikling av talestrømmen. 3-4 ganger hyppigere hos gutter. Klonisk stammering mindre hemmende enn utviklingsstammering (= fysiologisk). God prognose, avtar med alderen. Forsøk på korreksjon eller avbrytelse av barnets tale skal unngås.
- Afasi: Språkforstyrrelse hos et barn som fra før har normalt språk. Hyppige årsaker er kranietraumer, vaskulære katastrofer, hjernetumorer og infeksjoner.

Oppmerksomhetsforstyrrelser: ADHD (= DAMP) / ADD

- symptomer startet < 7 års alderen, forstyrrelser oppstår i flere forskjellige situasjoner.
- mange har språklige innlæringsvanskeligheter, søvnforstyrrelser, tics eller er tvangspregede.

- overhyppighet av ulykkestilfeller, atferdsforstyrrelser, depresjon og autistiske trekk.
- ved mistanke kan utredning starte i PPR-regi eller på barneavdeling.
- vedr. **oppmerksomhet**: over minst 6 måneder oppfylle minst 6 av følgende trekk:
 1. Ikke feste oppmerksomhet ved detaljer
 2. Ikke fastholde oppmerksomhet
 3. Synes ikke å høre det som blir sagt
 4. Ikke følge instruksjoner eller fullføre oppgaver
 5. Ikke tilrettelegge arbeid eller aktiviteter
 6. Unngår eller avskyr oppgaver som krever vedholdende oppmerksomhet
 7. Mister blyanter, bøker, leker eller andre ting som er nødvendige
 8. Lar seg lett distrahere av ytre stimuli
 9. Glemsom i forbindelse med dagligdagse aktiviteter
- vedr. **hyperaktiviteten**: over minst 6 måneder oppfylle 3 av følgende trekk:
 1. Uro i hender og føtter, sitter urolig.
 2. Forlater plassen sin i klassen eller ved bordet
 3. Løper, klatrer, farer omkring på upassende måte
 4. Støyende atferd under lek, vanskelig for å være stille
 5. Excessiv motorisk aktivitet som ikke lar seg styre
- vedr. **impulsivitet**:
 1. Svarer før spørsmålet er avsluttet
 2. Kan ikke vente på tur
 3. Avbryter eller maser seg på
 4. Snakker for mye, eller er uten situasjonsfornemmelse

KAPITTEL 8: VEKST AV ENDOKRINE SYKDOMMER

8.1 Generelt om vekst

- Inndeling: 1) **Sped/småbarn**: Første 2 år, veksthastighet 15-20cm i året.
 2) **Barnealderen**: Den lange periode før puberteten. Ernæring, veksthormon.
 3) **Puberteten**: Starter og slutter ca. 2 år før hos jenter, slutt høyde 10-15cm under guttenes.
- Måling: Lengdmål liggende i de første leveår, heretter stående uten tøy, bruk evt. stadiometer. Vekt under standardiserte betingelser; morgen, før måltid, etter vannlating, avkledd. Hodeomfang stiger markant første 1-2 år, tilveksten slutter omkring 5 års alderen. Vurdering av abnorm vekst krever opptegning av vekstkurver og bestemmelse av knoglealder på bakgrunn av de overnevnte målinger.
- Puberteten: Vekstakselerasjon bestemmes av binyrebarkandrogen, østrogen og/eller testosteron samt en sekundært økt veksthormonsekresjon. Hos kvinner er vekstakselerasjonen maksimal før menarchen (< 13,1 år i Dk.), etter dette vokser de 5-7 cm. Gutters vekstakselerasjon starter med økt testisvekst i 10-14 års alderen.
- Vurdering: Vurdering av barnets utvikling og om den er retardert, normal el avansert avhenger av:
 - Klinisk vurdering av pubertetstegn, gonadestørrelse og lineære vekst
 - Ved unormale forhold, analyser av FSH, LH , testosteron, østradiol og dehydroepiandrosteron (DHEAS) samt knoglealderbestemmelse.

8.2 Vekstforstyrrelser

Nanismus (Liten høyde)

Definisjon: Høyde < -2 SD eller < 3 percentilen for den pågjeldendes alder og kjønn.

Etiologi: **Ikke-endokrine** årsaker:

- Familiær, genetisk betinget liten høyde; normalt veksthastighet og pubertet
- Lav fødselsvekt ift gestasjonsalder; viktig med grundig anamnese
- Konstitusjonell "forsinket vekst"; 1-2 års forsinket knoglealder, sen pubertet
- Psykososialt deprivasjonssyndrom; kroniske lidelser gir dårlig trivsel og vekst
- Kromosomsykdommer; Down`s og Turner`s syndrom
- Skjelettdysplasier; dysproporsjon mellom kroppen og ekstremitetenes lengde

Endokrine årsaker:

- Veksthormonmangel (10%)
- Uteblitt pubertet; den normale vekstakselerasjon i 3.fase uteblir, lav slutthøyde
- Hypotyreose; tørr, gullig hud, sløvhet, økt vekt, avtagende lengdevekst
- Rachitis; mangel på vit.D påvirker lengdevekst, se senere
- Cushings syndrom og systemisk medisinsk behandling med glukokortokoider
Alle tilstandene kan normaliseres ved relevant substitusjonsbehandling.
Liten høyde er hyppigere genetisk betinget enn forårsaket av endokrine årsaker.

Us.: Anamnese med foreldrenes høyde, vekstforhold, fødselsvekt- og lengde, hittidige vekt og lengdemål på vekstkurve. Knoglealder bestemmelse viktig!

Individuelle tester for de ulike mulige endokrine årsakene, se senere.

MR cerebrum kan avdekke utviklingsanomalier i hypofyse, malformasjoner, tumorer.

Behandling: Retter seg mot grunnlidelsen; se senere i kapittelet.

Gigantismus (Stor høyde)

Definisjon: Høyde > 2 SD eller > 97 percentilen for den pågjeldendes alder og kjønn.

Etiologi: Høye foreldre, sjeldnere endokrint betinget. Gir sjeldnere kliniske problemer.

Us.: Anamnese med samme fokus som ved nanismus. Ved mistanke om endokrin årsak måles IGF-1 og veksthormon, evt. kjønnshormoner og MR cerebrum.

Behandling: Sjeldent behandlingkrevende. Jenter med forventet slutthøyde > 188 cm kan etter 10 års alderen få østrogen for å akselerere vekstsonenes lukking. Slutthøyde kan beregnes
Gutter: $0,5 \times (\text{mors} + \text{fars høyde} + 13 \text{ cm})$, Jenter: $0,5 \times (\text{mors} + \text{fars høyde} - 13 \text{ cm})$.

8.3 Rachitis og parathyreoideasykdommer

Rachitis

Definisjon: Tilstander med mangelfull mineralisering av knokler hos ikke utvokste individer.

Etiologi: Oftest for lite vitamin D i kosten, eventuelt utilstrekkelig vitamin D syntese i huden. Kan også forårsakes av sykdommer i lever og nyre samt arvelige defekter.

Klinikk: Hereditære former gir symptomer først når barnet begynner å gå, ved genu varum og senere hofte- og fotleddsabnormiteter.

Diagnose: Klinisk bilde avhenger av debutalder. I sped- og småbarnsalder finnes mykt og firkantet kranium, inntrekning av diafragmas tilheftning (Harrisons fure), hevelse omkring lange rørknoklers vekstsoner (epifysesvulster), især omkring hånd-, kne- og ankelledd. Røntgen viser uregelmessige, skålformede metafysers og kalkfattighet.

Behandling: Langvarige tilskudd med vitamin D (calciferol) og calcium, evt. vitamin D analoger. Samtidig tilskudd av fosfat og monitorering av lineær vekst og evt. feilstillinger.

Primær parathyreoidisme

- Definisjon: Lavt eller umålelig PTH. Genetisk betinget, sjeldent hos barn.
Etiologi: Ved debut etter spedbarnsalderen skyldes sykdommen oftest en autoimmun sykdom.
Klinikk: Hypokalcaemiske kramper eller tetani.
Funn: Hypocalcaemi, høyt P-fosfat finnes, normal nyrefunksjon.
Behandling: Akutt fase i.v. calciumingift, senere vitamin D analoger og calcium.

8.3 Abnorm pubertetsutvikling

Pubertas precox

- Definisjon: Tilstander med for tidlig utvikling av sekundære kjønnskarakteristikk (> 8-9 år).
Epidemiol.: Hyppigst hos jenter.
Typer: Idiopatisk, sentralt utløst (ca.35%)
Prematur telarche (ca.25%) hos jenter; forbigående mammautvikling ml. 1-3 år.
Organisk betinget, fx. CNS tumorer, hydrocephalus, med mer; hyppigst hos gutter.
Patofys.: 1) Hypothalamus-hypofyse-gonade aksene aktiveres for tidlig
2) Økt produksjon av kjønnshormon uavhengig av gonadotropinaksen; medfører utvikling av sekundære kjønnskarakteristikk.
3) Hereditære tilstander aktiverer gonadotropin- eller kjønnshormonreceptorer. Dette påvirker FSH og LH konsentrasjoner som stimulerer vekst av gonader og produksjon av kjønnshormoner.
Us.: Virilisering? (Behåring, vekst av penis, acne, stemmeendring)
Østrogenpåvirkning? (Mammautvikling, endret fettfordeling)
Vekstakselerasjon normal? (Knoglealderbestemmelse, S-FSH, S-LH, østradiol, testosteron, α -fötoprotein, hCG. GnRH test påkrevd for å se om hypofysen er aktivert. CT og MR cerebrum for å vurdere hypofyse og hypothalamus.
UL abdomen kan avsløre tumorer, ovariestruktur, follikeldannelse, uteruslimhinnen.
Behandling: Avhenger av grunnlidelsen: operasjon eller stråling av tumorer i CNS, binyrer eller gonader. Ved medisinsk behandling, viktig å utregne slutthøyden da behandlingen kan akselerere knokkelmodningen og derved gi en lav slutthøyde.

Pubertas tarda

- Definisjon: Tilstander uten pubertetstegn (jenter 13- og gutter 14-års alderen), hyppigst gutter.
Us.: Anamnese: familiær forsinket utvikling eller liten høyde i pubertetsårene?
Anoreksi og hard fysisk aktivitet hemmer gonadotropinsekresjon og puberten.
Bestemme FSH, LH, prolaktin, DEHAS og thyroideaparametre
UL viser ovariestruktur, follikeldannelse, uterusvekst eller retentio testis.
Diagnose: Høy gonadotropinkonsentrasjon tyder på gonadeinsufficiens; kromosom us. indisert.
Lav gonadotropinkonsentrasjon; GnRH test for å vurdere hypofyseforlappsfunksjonen
MR eller CT cerebrum kan avdekke forandringer i hypofyse-hypothalamus.
Behandling: Rettet mot grunnlidelsen. Ofte store psykologiske problemer. Kortvarig lavdosis østrogen eller androgenbehandling kan gi økt pubertetsutvikling.

Turners syndrom

- Definisjon: Kjønnskromosom abnormitet, oftest 45 XO. Incidens 1 av 2000 nyfødte jenter.
Hyppigste årsak til gonadeinsufficiens hos jenter.
Klinikk: Liten høyde, vingehals, aortastenose, cubitus valgus, bred papillavstand, manglende pubertetsutvikling. Svingende veksthastighet, slutthøyde 140-145cm.
Us.: UL avslører manglende ovarie men bevart uterus og vagina.

I puberteten stigning av S-FSH og LH, P-Østradiol lav.

Behandling: Veksthormon fra 5-6 års alderen, østrogen og senere gestagen fra puberteten sikrer normal utvikling av sekundære kjønnskarakteristikk, menarche og en økt sluttthøyde.

Klinefelters syndrom

Definisjon: Kjønnskromosom abnormitet, 47 XXY. Incidens 1-2 av 1000 nyfødte gutter.
Hyppigste årsak til gonadeinsufficiens hos gutter.

Klinikk: Små, myke testikler, ofte retinerte, økt høyde med lange ekstremiteter i forhold til truncus. Mange får intellektuelle og skolemessige problemer.

Behandling: Androgenbehandling og eventuelt psykologbistand.

8.5 Binyrebarksykdommer (Sykd. i binyremargen er sjeldne hos barn; hyppigst feokromocytom.)

Binyrebarkinsufficiens

Etiologi: Androgenittalt syndrom (AGS): hyppigste årsak til medfødt binyrebarkinsufficiens.

Patofys.: Enzymdefekt gir kortisol- og aldosteronmangel. Dette gir økt hypofysær ACTH-stimulasjon og dermed økt produksjon av steroider og androgener.

Klinikk: Debut i 1-2 ukers alderen; kretsløpskollaps med hyperkaliemi, hyponatriemi og hypoglykemi. Hos jenter samtidig virilisering av genitalia. Kroniske forløp preges av tretthet, appetittløshet, oppkast, dårlig trivsel, brunlig pigmentering av hud/tannkjøtt.

Øvrige årsaker: Waterhouse-Friedrichsens syndrom; meningokoksepsis med binyreblødning.)

ACTH-mangel (cerebrale malformasjoner, tumorer, bestråling)

X-bunden binyrebarkhypoplasi

Addisons sykdom (primær autoimmun lidelse, evt. assosiert med andre)

Iatrogen (etter lenger tids glukokortikoidbehandling)

Us.: Hyponatriemi og hyperkaliemi hos en syk nyfødt bør gi mistanken!

Hypoglykemi, metabolsk acidose, nedsatt BT, lav P-kortisol, høy P-ACTH og P-renin.

Døgnutskillelse av glukokortikoidmetabolitter er diagnostisk. ACTH-test (Synachten-test) medfører ingen stigning i P-kortisol ved binyrebarkinsufficiens. Evt. UL binyrer.

Behandling: Ved akutt binyrebarkinsufficiens ("saltkrise"): i.v. NaCl, hydrokortison og glukose.

Binyrebarkhyperperfusjon

Definisjon: Overproduksjon av glukokortikoider, mineralokortikoider og androgener. Sjelden.

Etiologi: Hypofyseadenomer eller ektopisk ACTH-produserende tumor.

Patofys.: Disse gir økt produksjon av glukokortikoider; **Cushings syndrom**, evt. virilisering.

Klinikk: Cushing kjennetegnes ved adipositas, veksthemning, røde kinn (moon face), striae, hirsutisme, hypertensjon, glukoseintolerans, stemningslabilitet.

Us.: Viktig å måle BT, s-elektrolytter, P-glukose, P-kortisol og ACTH.

Funn: Hyperkaliemi, lavt P-renin. Døgnurin viser økte steroider og androgener.

Hypofysær kateterisasjon mhp blodanalyse for P-ACTH viktig ved mistanke.

Behandling: Operasjon av adenomer og tumorer i hypofyse og binyrer. Suppresjon: dexametason.

8.6 Intersex

Definisjon: Forstyrrelser i kjønnsdifferensiering; fra underlivsvirilisering av gutter (fx. hypospadi) til overvirilisering av jenter (fx. AGS) til tvetydige genitalia og ekte hermafroditter.

Epidemiol.: 1 av 5000 nyfødte.

Etiologi: Embryonale, genetiske og hormonelle forhold som påvirker utvikling av genitalia.

Jenter: hyppigst kongenitt adrenogenittalt syndrom, gutter: androgenreceptordefekt.

Us.: AT, gen.ext./int., karyotype, gonadehormoner, binyrebarkhormoner, ACTH, renin.

Behandling: Ved mistanke om 46 XX skal tegn på truende saltkrise straks behandles med glukokortikoid og mineralokortikoid.

8.7 Diabetes mellitus

Definisjon: Tilstand med nedsatt glukosetoleranse og relativ eller absolutt insulinmangel.

Forekomst: IDDM (T1D) ca. 18/100.000/år i Dk. NIDDM (T2D) utgjør 1% av barnediabetes, og MODY (Maturity-Onset Diabetes of the Young) ses sjeldent hos barn.

Årsaker: Autoimmune prosesser. Triggermekanisme kan være virale infeksjoner, kostendringer, øvrige miljømessige eller genetiske forhold, assosiasjon med HLA-typer, økt risiko hos eneggede tvillinger eller hvis foreldre har sykdommen. MODY er autosomt dominant arvelige, ikke-autoimmune lidelser i betacellenes insulinregulering.

Debut: 20% < 6 år, 40% fra 6-12 år, 40% fra 12-15 år.

Symptomer: Subakutt innsettende polyuri, økt tørste, tretthet og vekttap. Varighet 1-2 uker, kortere hos små- og spedbarn som ofte har mer påvirket AT.

Forløp: Gir ubehandlet svær dehydrering og metabolsk acidose med CNS-manifestasjoner som polypnø, kvalme, oppkast og bevisshetspåvirkninger, evt. koma. NIDDM hos barn karakteriseres ved adipositas og lettere hyperglykemi.

Diagnose: B-glukose: Fastende > 6,9 mmol/l
Postprandialt > 11 mmol/l
2 timer e. oral glukosebelastning (kapillær/veneblood): > 11 mmol/l

Us.: HbA_{1c} (glykosylert Hgb) forhøyet > 7%.

Akutt fase: høyt B-glukose, lavt pH og pCO₂, negativ BE og lav HCO₃.

Høyt Hct., S-kreatinin og S-carbamid, normale S-elektrolytter.

Urin: + for glukose og evt. ketonstoffer.

Behandling: **Initial:**

- 1) I.v. væske ved dehydrering og metabolsk acidose
- 2) I.v. glukose for å stanse katabolisme og ketonstoffdannelsen
- 3) Unngå utvikling av hjerneødem

Vedlikeholdelse:

- 1) Insulin: Små barn: 2 x dgl.; før morgen- og aftensmat, s.c., blandingspreparater. Større barn: hurtigvirkende før hovedmåltider, intermediært til natten. Dosering ved debut: 0,5IE/kg legemsvekt, reduseres etter få måneder og økes til 0,9IE/kg legemsvekt senere. Overdosering (>1,5IE/kg) gir hypoglykemi, ekstra fødeinntak og overvekt.

2) Kostplanlegging:

Tilrettelegging etter fysisk aktivitet og overvekt. Hovedregel: tre hoved- og tre mellommåltider. Mat og drikke med hurtig absorberbare kullhydrater begrenses og justeres etter insulindosering og fysisk aktivitet.

- 3) Undervisning av pasient og familie: skjer i "diabetesteam" under/etter innleggelse.

Beh.mål: Mulighet for normal aktivitet og utvikling; fysisk, psykisk og sosialt.

Unngå alvorlige hypoglykemiske episoder; kramper, bevisstløshet, med mer.

Unngå ketoacidose (= hyperglykemi, ketonuri, pH<7,30, HCO₃↓).

Forebygge eller unngå diabetiske senfølger.

Egenkontroll av B-glukose og målinger av HbA_{1c} mellom hver kontroll viktig.

Senfølger: Mikrovaskulære komplikasjoner i øyne, nyrer og nervesystem. Bestemmes av varigheten av diabetes, genetiske forhold og reguleringen av sykdommen. Årlig kontroll av øyne, nyrer, BT og hudforandringer (især føtter) er indisert. Mikroalbuminuri er et tidlig tegn på utvikling av mikrovaskulære nyreforandringer.

8.8 Hypoglykemi

Definisjon: Faste B-glukose < 3,2 mmol/l.

Etiologi: **Ketotisk hypoglykemi:**

1. Leversykdommer, Reyes syndrom,
2. Forgiftninger (paracetamol, salicylater, alkohol)
3. Glykogenoser o.a. medfødte stoffskiftelidelser
4. Veksthormonmangel, binyrebarkinsufficiens

Forklaring: Ved leversykdommer, forgiftninger eller glykogenoser vil leveren danne ketonstoffer i stedet for å nedbryte glykogen til glukose, hvilket gir ketotisk hypoglykemi. GH og kortisol er katabolske hormoner som normalt bryter ned glykogen til glukose. Ved GH mangel eller binyrebarkinsufficiens skjer dette imidlertid ikke, og resultatet her blir også ketotisk hypoglykemi.

Non-ketotisk hypoglykemi:

1. Insulin overdosering
2. Reyes syndrom
3. Medfødte defekter i omsetning av fettsyrer; glukose forbrennes i stedet for fett.
4. Genetisk betinget (β -celle dysfunksjon)
5. Tumorer (Insulinomer og pancreasadenomer)

Symptomer: CNS: svette, blekhet, sult, irritabilitet, bevissthetspåvirkning, evt. kramper. Ketotisk forekommer hyppigst etter faste, mens non-ketotisk skyldes insulinforhold.

Patofys.: Genmutasjoner medfører ukontrollert insulinsekresjon og dermed hypoglykemi.

Us.: B-glukose, insulin og C-peptid, veksthormon, kortisol, ketosyrer, frie fettsyrer samt urin for ketonstoffer er viktigst! Videre perinatal- og familieanamnese, familiær forekomst av hypoglykemi, IGF-1, ACTH, pasientens vekst og øvrige endokrine tall.

Behandling: I.v. glukose 10%, 2-5ml/kg legemsvekt. Sukkerholdig drikke og brød når pasienten våkner. Unngå fasteperioder.

Prognose: Symptomer forsvinner ofte i småbarnsalderen. Ketotisk hypoglykemi ved veksthormonmangel og binyrebarkinsufficiens krever derimot livsvarig substitusjonsbehandling. Risiko for CNS skader etter recidiverende anfall.

8.9 Thyreoideasykdommer

1. Hypothyreose

Definisjon: Utilstrekkelig produksjon av thyroideahormon.

Inndeling: Primær: ved lidelser i selve kirtlen.
Sekundær: manglende TSH-sekresjon ved sykdommer i hypothalamus / hypofyse.
Både primær og sekundær kan være kongenitt eller erhvervet.

a) Kongenitt hypothyreose

Forekomst: 1 av 4000 nyfødte.

Symptomer: Få, vanskelig å erkjenne. Anamnese vedr. arvet og jodkontaminering er viktig.

Klinikk: S-TSH ↑↑↑, S-T₃ og T₄ ↓. Stor fontanelle, marmorert tørr hud, forlenget neonatal ikterus, forsinket vekst, spiseproblemer, obstipasjon, heshet, sløvhet, hypotermi. Biokjemisk neonatal screening innført i 1977 i Dk. Denne finner ikke pituitær hypothyreose hvor S-TSH ↓; påvises ved lav S-T₃ og T₄ + kliniske objektive funn.

Behandling: Levothyroxin. Følg barnets vekst, utvikling, TSH, T₃ og T₄ verdier. Ved for sen behandling risiko for retardert psykomotorisk utvikling.

b) Erhvervet hypothyreose

Forekomst: 1 av 1000 skolebarn, debuterer oftest i skolealderen, hyppigst hos jenter.

Etiologi: Kronisk autoimmun thyreoiditis (Hashimotos thyroiditis); pga TG og TPO-antistoffer som medfører destruksjon av kirtlen. Ass. med Downs og Turners syndrom.

Klinikk: Liten høyde for alderen, nedsatt veksthastighet, adipositas, struma, kuldeintoleranse, tørrhet av hud og hår, obstipasjon, sløvhet, bradykardi, hypotoni, sen pubertet.

Us.: Forsinket knoglealder, ofte struma, S-TSH↑↑, TG- og TPO antistoffer ↑.

Diff.diagn.: UL kan vise adenomer, multinodøs struma, cancer; finnålsbiopsi kan være indisert.

Behandling: Levothyroxin 50-150µg pr.dag, god prognose.

2. Hyperthyreose: Tilstand med økt produksjon av thyreoidea hormoner. Kongenitt eller erhvervet.

a) Kongenitt

Etiologi: Thyroideastimulerende immunoglobuliner overført fra mor til barn.

Symptomer: Varer til antistoffene er forsvunnet (1-3mnd.); lav fødselsvekt, takykardi, struma, exophthalmus, hyperaktivitet og trivselsproblemer.

Behandling: Evt. thycapzol eller propyltiouracil i noen måneder, god prognose.

b) Erhvervet

Etiologi: > 95% av barn med juvenil tyreotoksikose har Graves' sykdom.

Forekomst: 0,8/100.000/år; kan være familiært opptredende, hyppigst hos jenter.

Symptomer: Struma, hyperaktivitet, nervøsitet, konsentrasjonsproblemer, økt svettetendens, varmeintoleranse, håndtremor, økt appetitt, diaré, vekttap, exophthalmus.

Klinikk: Diffus struma, exophthalmus, avansert lengdevekst, vektstagnasjon og høy titer av thyroideastimulerende antistoffer i blodet.

Forløp: Gradvis utvikling, kan bli livstruende med tyreotoksisk krise, hjerteinsuffisiens, hypertermi, bevissthetspåvirkning og andre CNS-manifestasjoner.

Us.: Diffus struma med nodøse forandringer ved palpasjon, thyroideascintigrafi overflødig, rtg.thorax kan vise intratorakal struma og trakeal kompresjon.
Biokjemisk: fritt T₃ og T₄ ↑↑, lavt eller umålelig TSH.

Behandling: Medisinsk; thycapzol eller propyltiouracil (antithyroid virkning).

KAPITTEL 9: ERNÆRING

9.1 Det friske barns kost

Amning

- > 90% av alle danske barn får morsmelk; den beste ernæring for barnet de første 6 måneder.
- Fordeler ved amning:
 - Ernæringsmessig optimalt fra fødsel til ca. 6 måneders alderen.
 - Infeksjonsrisiko minsker; inneholder sekretorisk IgA, lysozym, laktoferrin.
 - Mindre risiko for immunologisk relaterte sykdommer.

- Mindre risiko for vanlig melkeallergi.
- Stimulerer kontakt mellom mor og barn; praktisk god matordning for barnet.
- Kontraindikasjoner til amning:
 - Maternell infeksjon med HIV.
 - Ved hepatitt B kan mor godt amme, men kun etter at barnet er vaksinert.
 - Medisininntak, nikotin, alkohol og andre rusgifter frarådes ved amning.
- Kan gi en mild, ukonjugert hyperbilirubinemi med ikterus, som ikke skal føre til opphør.

Morsmelkserstatninger

- Biotilgjengeligheten av jern og zink er dårligere i erstatningsprodukter enn i morsmelken.
- Både erstatningsprodukter og vanlig melk har lavere innhold av energi og fett.
- Vanlig melk har høyt proteininnhold men lavt innhold av jern, vitamin A, C og D.
- Vanlig melk kan gi små tarmlødnings de første 6 måneder og fall i jerndepotene.
- Vanlig melk kan erstatte morsmelk fra 9-12 måneders alderen.

Overgangskost

- Fast føde kan gis omkring 6 mnd., ikke før 4 mnd. Start med grøt, frukt- og grønnsaksmos.
- Etter hvert grovere mos, kjøtt og fisk. Melprodukter med gluten når barnet kan spise brød.
- Fra 12 mnd. samme kost som resten av familien, men helst høyere energitetthet.

Småbarnsalderen

- Inntak av melk og melkeprodukter bør ikke overstige 0,5l/døgn.
- Kostens fettprosent skal ikke være for lav; unngå lettprodukter.
- Tilsjudd av calcium til barn på melkefrie dietter.

Større barn

- Fra 3 års alderen skal barna spise det samme som resten av familien.
- Generell kostveiledning for resten av befolkningen bør følges.
- Økt behov for energi og næringsstoffer i puberteten; risiko for feilernæring stiger her.

Kosttilskudd

- Vitamin K tilskudd til alle nyfødte barn (i.m., i løpet av de første 2 timer)
- Vitamin D til alle barn i 1. leveår, etterpå også til mørkhudede og mindre soleksponerte barn.
- Jerntilskudd til både premature og mature barn daglig inntil 12 måneders alderen.

9.2 Vurdering av energistatus

Registrering av kosten

- Prospektiv kostregistrering over 3-5 døgn gir mer presise opplysninger
- Klinisk dietist beregner inntak av energi og næringsstoffer

Inspeksjon

- Undersøkelse av barnet helt avkledd; ekstremiteter, ribben og skulder inspiseres og palperes.
- Syke barn med underernæring har ofte stort abdomen, stor lever og ascites.
- Barn med anoreksi har ofte innsunken abdomen.
- Abnorm fettfordeling gir mistanke om endokrin sykdom.

Antropometri

- Vekstkurver (høyde/alder, vekt/alder, høyde/vekt, BMI/alder) tegnes og ajourføres

- Sentrale i vurdering av ernæringsstatus og endring forårsaket av sykdom. Ernæringsterapi.
- Kroppens fettinnhold kan skjønnes ved armomkrets og bestemmes ved helkroppsimpedans
- DEXA-scanning kan måle kroppens knokkelmineralinnhold.

Laboratorieundersøkelser

- Nedsatt S-albumin: proteindepletering, ved inflammatoriske tilstander eller leversykdom.
- S-karbamid: god indikator for aktuelt proteininntak hvis nyrefunksjonen er normal.
- Hgb og ferritin for vurdering av jernstatus, se senere.
- S-ferritin er akutt fasereaktant; kan være høy ved infeksjoner, selv om jerndepotene er små.

9.3 Feilernæring

Dårlig trivsel

- Nedsatt vektøkning hos sped- og småbarn; påvirker også lengdeveksten hvis lenggervarende
- Illustreres tydelig på vekstkurver; anledning til stor bekymring for foreldre
- Opplysning om foreldrenes vekstmønster i barndom, prematuritet, tidligere sykdom er viktig!
- Genetisk liten høyde er en viktig differensialdiagnose.
- Psykososiale årsaker: dårlig foreldre-barn interaksjon, ekstreme dietter, matmangel
- Organiske årsaker:

Nedsatt spiseevne:	Cerebral eller muskulær sykdom
Oppkast:	Refluks, pylorusstenose, hjernetumor
Nedsatt opptak:	CF, cøliaki, korttarmssyndrom
Økt tap:	Fødevareallergi, intestinal lymfangiektasi
Metabolsk sykdom:	Enzymdefekter i proteinomsetningen
Kronisk sykdom:	Infeksiøs, respiratorisk, kardial, renal mm.

Jernmangel

- Det nyfødte barn har jernreserver til 6 måneder, deretter i risiko for å utvikle jernmangel.
- Premature har små jerndepoter og behøver tilskudd allerede fra 4 ukers alderen.
- Mature barn skal ha jerntilskudd fra 6-12mnd alderen.
- Non-heme jern: finnes i kornprodukter, grønnsaker og melk. Høy absorpsjon.
- Heme-jern: finnes i animalske produkter som kjøtt, innmat og fisk. Lavere absorpsjon.
- Vitamin C-holdige fødevarer øker absorpsjonen av jern.

Vitamin D- og calciummangel

- Calciummangel gir nedsatt mineralisering av knokler og lavere peak bone mass med mulig senere økt frakturrisiko eller calciopen rakitt. Viktig å gi disse barn calciumtilskudd.
- Vitamin D innhold i morsmelk er lavt, derfor anbefales tilskudd i hele første leveår.
- Rakitt ses hos mørkhudede, barn med lav soleksponering, manglende vitaminprofylakse.
- Behandling er vitamin D og calcium tilskudd i store doser over lang tid.

Adipositas og fedme

- Hyppigste ernæringsproblem hos danske barn, globalt nesten like stort som underernæring.
- Genetiske faktorer som slår gjennom i et ugunstig miljø med mye mat og lav fysisk aktivitet.
- Grunnleggende årsak: positiv energibalans hvor energioverskuddet lagres som fett.
- Kan også forårsakes av syndromer eller endokrine sykdommer.
- Måles fra vekst/høydekurver; bestem avvik fra median eller BMI i SD eller percentiler.
- BMI stiger normalt til 12.mnd., faller så langsomt til 6-7års alderen og stiger i puberteten.
- Alle spedbarn har en normal fysiologiske fedme.
- Komplikasjoner:

Hjerte-kar:	Hyperkolesterolemi, hypertensjon
Endokrine:	T2D, tidlig pubertet hos jenter, PCO, hypogonadisme

Lunger:	Asthma, søvnproblemer bl.a. hypoventilasjon
G.I.:	Gallesten, fettlever
Bev.app.:	Epiphysiolysis capitis femoris, leddsmerter
Psyk.:	Spiseforstyrrelser, isolasjon, depresjon, mobning.

Globale ernæringsproblemer

- Underernæring rammer ca. 27% av verdens barn under 5 år; Asia, Afrika syd for Sahara
- Hyppigste årsak til underernæring er simpel energimangel
- Svær vitamin A mangel medfører blindhet hos ca ½ million årlig.
- Jodmangel hos gravide øker risikoen for mental retardering hos ca. 20 millioner.
- Jernmangelanemi kan i uttalte tilfeller medføre forsinket mental retardering.

9.4 Ernæringsterapi

1. Optimering av den alminnelige kost

- Tilby barnet den mat det har lyst på, på det tidspunkt det har lyst til å spise

2. Supplering av den alminnelige kost

- Økt energiinntak ved å berike kosten med sukker, maltodextrin, fettstoff, fløte, med mer.

3. Sondeernæring

- Nasogastrisk sonde: brukes inntil 1-2 måneder
- PEG sonde: mer permanent løsning; for behov > 1-2 måneder.

4. Intravenøs ernæring

- TPN; Total Parenteral Nutrition; aminosyrer, glucose, lipid, mineraler og vitaminer.

KAPITTEL 10: GASTROENTEROLOGI

10.1 Gulping og oppkastning

Gulping

- Ikke-kraftbetingede tilbakeløp gjennom munnen av melk eller melkeprodukter
- Fysiologisk i små mengder hos det ammede barn i forbindelse med måltider
- I større mengder som konsekvens av overføring eller ved gastroøsofagealt reflukssykdom.

Oppkast

- Kraftbetinget returnering av mageinnhold, hyppig årsak til at foreldre søker lege med barn
- Alimentære oppkastninger inneholder kun mageinnhold og føde
- Blodige oppkastninger kan ha mange årsaker og skal alltid utredes
- Galletilblandede oppkastninger kan skyldes intestinal obstruksjon, især i første leveår
- Kirurgiske årsaker:
 - Tarmobstruksjon
 - Medfødt misdannelse (Atresi, volvulus, malrotasjon, Mb.Hirschsprung)
 - Pylorusstenose
 - Invaginasjon
- Medisinske årsaker
 - Gastroøsofageal refluks
 - Fødevareallergi
 - Gastroenteritt
 - Infeksjoner; UVI, lufveisinfeksjon (fx. kikhoste), eller meningitt.

- Andre
 - Økt ICP pga tumor eller AV-malformasjon
 - Adrenogenitalt syndrom
 - Medfødt stoffskiftesykdommer
 - Anorexia nervosa
 - Cøliaki
 - Spiseproblemer

10.2 Medfødte misdannelser

Øsofagusatresi

Definisjon: Medfødt defekt av spiserørets utvikling. (se fig.10.2)

Forekomst: 1 av 3000 nyfødte pr. år; fem varianter; hyppigst er fistel fra trachea til nedre øsofagus

Klinikk: Oppdages oftest like etter fødsel hvor barnet hoster, har spyttflod og cyanose

Diagnose: Rtg.thorax med ventrikkelsonde som stopper allerede 8-12 cm etter passering c.oris.

Behandling: Operativ; etterforløpet ofte komplisert med striktur og gastroøsofageal refluks.

Duodenal- og tynntarmsatresi

- Gallefargede oppkastninger i 1.levedøgn, rtg.abdomen viser luft kun proksimalt for atresien
- Hyppig hos barn med trisomi 21, kirurgisk behandling.

Volvulus

- Malrotasjon av tarmen; sjelden men livstruende tilstand – avklemning av blodforsyning!
- Symptomer i de første levedager er smerter, allmenn påvirkning, oppkast, blodig avføring.

Analatresi

- Sammen voksning av analkanalen, forekommer hos 1 av 2000 nyfødte pr.år.
- Behandles kirurgisk, kan medføre avføringsproblemer som manglende kontroll, obstipasjon.

Bukveggdefekter

- Gastroskise; Defekt i rektusmuskulaturen, slik at tarmen, ventrikkel og lever blottes ved fødselen. Ofte ledsaget av tarmatresi. Kirurgisk beh., god prognose.
- Omfalocele; Defekt i navlestrengen. Tarmene dekket til av en hinne. Sterkt genetisk bestemt, assosiert til syndromer og kromosomdefekter; høy mortalitet.

Diafragmahernie

- Medfødt defekt i diafragma, så abdominalinnholdet ligger i thorax.
- Hjertet kan være forskjøvet mot høyre, ofte hypoplasi av den pågjeldende lunge.
- Symptomer: akutt respirasjonsbesvær og sirkulatorisk kollaps umiddelbart etter fødselen.
- Kir.beh., mortalitet nå redusert til ca.25%. Kompl.: lungeprobl., gastroøsofageal refluks.

10.3 Erhvervede tilstander

Pylorusstenose

Definisjon: Fortykkelse av muskulaturen ved pylorus.

Forekomst: Opptrer typisk 3-7 uker etter fødselen.

Symptomer: Eksplorative oppkastninger i de første par timer etter et måltid, ofte ledsaget av tydelig ventrikkelperistaltikk. Dehydrering, etterfulgt av hypokloræmisk alkalose.

Klinikk: Olivenstor tumor merkes mellom rektusmuskulaturen og leverranden.

Diagnose: Symptomer, objektive funn, metabolisk alkalose samt evt. UL av pylorusmuskulatur.

Behandling: Korreksjon av dehydrering og syre-baseforstyrrelse, kir.gjennomskjæring av muskelen

Gastroøsofageal reflukssyndrom (GERD)

Forekomst: Hos inntil 10%, hyppigst i 1. leveår og hos barn med psykomotorisk retardering.

Etiologi: a) Økt antall hurtige avslapninger av muskulaturen i hiatusområdet.
b) Manglende utvikling av muskulatur i området med dannelse av et hiatushernie.

Symptomer: 1) Trivselsproblemer: Manglende vektøkning eller direkte vekttap.
2) Direkte fra øsofagus: Gulping, oppkast, smerter, kompromittert fødeinntak.
3) Respiratoriske: Hvesen, resp.stopp; aspirasjon fra øsofagus til luftveier.

Diagnose: 24-timers øsofagus pH-måling samt øvre gastroskopi. Distale obstruksjoner kan avkreftes med rtg.kontrast av øsofagus og ventrikkeltynntarm.

Behandling: Fortykkelsesmiddel tilsettes maten, H₂-antagonist eller protonpumpehemmer.
90% av tilfellene forsvinner i løpet av 1. leveår.

Gastritt og ulcus

- Skyldes infeksjon med Helicobakter pylori; ca. 2-4% av danske barn er infisert
- Diffuse eller periumbilikale smerter i epigastriet, sure oppstøt og lindring ved spising.
- Diagnose ved antistoffer mot H.Pylori i blod eller fæces, histologisk us. eller ureasetest.
- Behandling med to antibiotika + protonpumpehemmer eradikerer bakterien i > 90%.

Fødevareroverfølsomhet

- Inndeles i fødevarerallergi og fødevareroverfølsomhet (ikke-allergisk type)
- Fødevarerallergi er en immunologisk reaksjon påviselig ved prikktest eller forhøyet S-IgE. Ses ved fx. pollenrelaterte (gress og bjørk) kryssreaksjoner overfor epler og nøtter.
- Fødevareroverfølsomhet er vanlig hos små barn overfor melk, egg, fisk og jordnøtter.
- Symptomer: gulping, oppkast, magesmerter, diaré samt hudutslett.
- ½ av tilfellene med melkeallergi forsvinner mellom 1. og 2. leveår.
- Noen utvikler imidlertid astma eller annen allergisk sykdom.
- Utredning krever diettfri periode av de(n) mistenkte fødevarer(r).
- Behandling er diett uten pågjeldende fødevarer, hvilket kan være vanskelig i praksis.

10.4 Magesmerter i 1. leveår

Tre måneders kolikk

Definisjon: Skriketurer minst 3 timer daglig i minst 3 uker hos for øvrig friske spedbarn med normal trivsel og psykomotorisk utvikling.

Forekomst: Hos opptil 5% av spedbarn.

Etiologi: Ukjent. Muligvis at foreldrene gir barnet for mye oppmerksomhet.

Behandling: Mor settes på en ukes melkefri diett. Hvis vedvarende kolikk uten ledsagesymptomer og barnet vokser normalt og for øvrig er upåfallende, inntas en avventende holdning.

Invaginasjon

Definisjon: Akutt tilstand med teleskopering av tarmen inn i seg selv.

Etiologi: Ukjent. Mulig forstørrede lymfeknuter i tarmen, glandler i mesenteriet eller polypper.

Symptomer: Kraftige, intermitterende abdominalsmerter, især fra 6-18 måneders alderen. Utdyning i høyre side av abdomen, blodig, illeluktende diaré. Evt. kretsløpskollaps.

Diagnose: Rtg.oversikt abdomen + rtg. etter coloninnhelling; viser invaginatet som "fuglenebb". Invaginasjon skal alltid overveies hos et barn med intermitterende magesmerter.

Behandling: Invaginatet kan rettes ut ved coloninnhelling, ellers kirurgisk intervensjon.

10.5 Magesmerter etter 1. leveår

Akutt abdomen

Definisjon: Fellesbetegnelse for akutt oppståtte magesmerter med tegn på abdominal irritasjon oftest ved akutt appendicitis, invaginasjon eller ileus. Sjeldent diabetisk ketoacidose.

Akutt appendicitis (og mesenteriell adenitis)

Definisjon: Blindtarmsbetennelse. Hyppigste kirurgiske årsak til akutt abdomen.

Forekomst: Hyppigst hos barn > 3år, vanskelig å erkjenne i de første leveår.

Symptomer: Diffuse magesmerter, etter hvert lokalisert til høy fossa iliaca (McBurneys punkt).

Oppkast, tiltakende peritoneal reaksjon, febrilia (max. 38,5°C).

Ved perforasjon, ytterligere temperaturstigning, dannelse av periappendikulær abscess eller peritonitt med diffus peritoneal reaksjon.

Diff.diagn.: Mesenteriell adenitis; abdominalsmerter pga. glandelforstørrelse.

Behandling: Akutt operasjon.

Recidiverende magesmerter

Definisjon: Smerter som opptrer minst 3 ganger over minst 3 mnd, og som påvirker dagligdags aktiviteter i betydelig grad. Opptrer ofte sammen med hodepine.

Forekomst: 10-15% av 7-15 årige, hyppigere hos jenter enn gutter.

Etiologi: Kan være ledd i en særlig psykopatologi, kraftig reaksjon på alminnelige smertestimuli, bekymring hos barnet eller dets foreldre, organisk lidelse (10%).

Inndeling: 1) Øvre dyspeptiske symptomer: Fx. gastroøsofagealt reflukssyndrom
2) Avføringsforstyrrelser: Fx. obstipasjon
3) Assosierte symptomer: Fx. UVI, H-S purpura, menstruasjonssmerter

Symptomer: Jo lenger fra navlen smerter er lokalisert, desto større sannsynlighet for organisk årsak

Us.: Blodprøver (bl.a. infeksjonstall), urin, UL abdomen; ved normale funn snakker man om funksjonelle magesmerter.

Behandling: Ta pasient, pårørende og problemet på alvor; skape positiv tankegang rundt dette. Begrenset effekt av farmakologisk behandling. 1/3 får colon irritabile som voksne.

10.6 Akutt diaré

Definisjon: Diaré av < 2 ukers varighet. Her omtales akutt diaré utløst av akutt gastroenteritt.

Forekomst: Alle barn i løpet av oppveksten.

Etiologi: Virus (hyppigst): Rotavirus (ca.60%), adeno-, calici- og Norwalk virus.

Bakterier: Yersinia, Salmonella, Campylobacter, E.Coli.

Symptomer: Dehydrering, som viser seg ved hurtig puls, tørre slimhinner, halonerende øyne, innsunken fontanelle og nedsatt hudturgor som vurderes best på abdomens forflate.

Klinikk: Inndeles etter tap av kroppsvekt i lett (5%), moderat (10%) og svær (15%).

Der kan ses takypnø, takykardi, perifer karkonstriksjon, hypotensjon, oliguri, vekttap.

Dehydrering inndeles også i normoton, hypoton og hyperton avhengig av S-Na⁺.

Ved svær dehydrering oppstår metabolsk acidose pga tap av HCO₃ fra tarmen.

Normoton; Tap av normoton væske, fx. ved diaré. Hyppigste typen dehydrering.

Hypoton; Forskyvning av væske fra ECV til ICV og dermed bort fra karbanen; Hurtig nedsatt hudturgor og fontanelletensjon, ved hurtig fall i S-Na neurologiske symptomer som kramper.

Hyperton: Ved tap av hypoton væske el manglende væskeinntak; forskyvning av væske fra ICV til ECV og dermed til karbanen; Huden blir deiaktig og pastøs, irritabilitet, cerebrale symptomer og trombotiske komplikasjoner.

Behandling: Rehydrering + behandling av eventuelt tilgrunnliggende lidelse.
Spedbarn som ammes skal fortsatt ha brystmelk, eldre barn vanlig veskeinntak.
Globalt gis orale rehydreringsvæsker (ORS).
Melk- og melkeprodukter kan godt gis i perioden etter en akutt gastroenteritt.

Oral rehydrering er tilstrekkelig hvis:

- Lett eller moderat dehydrering (< 10% av vekt fra 0-2år, < 6% av vekt > 2år).
- Ikke påvirket sensorium
- S-Na⁺ 130-150mmol/l
- Ingen alvorlige syre-base forstyrrelser (BE > -8 eller < +8)

I.v. rehydrering er indisert ved svær dehydrering:

- Pre-shock: 20ml/kg 0,9% NaCl over 20min.
- Behandling baseres heretter på a) deficit b) vedlikeholdelse c) væsketap
- Viktig å monitorere både væskevolum, Na⁺ og K⁺.
- Uttalt hyperton dehydrering (S-Na⁺ > 150mmol/l) må korrigeres langsomt, da hurtig fall i S-Na⁺ gir intracellulær opphopning av vann og hjerneødem.

10.7 Kronisk diaré

Definisjon: Diaré med varighet > 2 uker. Globalt problem med betydelig mortalitet.

Etiologi: Likner akutt diaré; viktigst er Yersinia, Salmonella, Campylobacter, E.Coli, eller parasittene Giardia lamblia og Entamoeba histolytica. Oversikt over årsaker følger:

Spedbarn: Infeksjoner

Overfølsomhet (fx. melkeallergi)

Malabsorpsjon (fx. CF, Cøliaki)

Småbarn: Uspesifikk småbarnsdiaré

Infeksjoner

Overfølsomhet (fx. matallergi)

Erhvervet laktoseintoleranse

Sterkoral diaré pga obstipasjon

Malabsorpsjon (fx. CF, Cøliaki)

Immundefekt

Skolebarn: Infeksjoner

Erhvervet laktoseintoleranse

Sterkoral diaré pga obstipasjon

Malabsorpsjon

Inflammatorisk tarmsykdom

Uspesifikk småbarnsdiaré (Toddler`s diarrhoea)

- Hyppigst i 1-3 års alderen; symptomene oftest forsvunnet før 5 års alderen.
- Tynne eller grøtete avføringer; ofte med ufordøyede matrester.
- Etiologi er trolig forsinket utvikling av G.I. – motilitetsmønster. Normal vekstkurve.
- Utredning: hematologi, væsketall, CRP, cøliakiscreening, svettetest, parasitter, tarmbakterier.
- Ingen medisinsk behandling. Økt fettinnhold i kosten kan nedsette diaréen.

Malabsorpsjon

- Nedsatt opptak fra tarmen. Gir dårlig trivsel hos barnet, kan forårsakes av:
- 1) Mangelfull enzymproduksjon fra pancreas (fx. ved CF eller kronisk pankreatitis)
- 2) Epitelial skade (fx. ved cøliaki, Giardiasis, laktasemangel)
- 3) Mangelfull transport av næringsstoffer fra tarmen (fx. ved lymfangiektasi)

Cøliaki

Definisjon: Livslang enteropati forårsaket av gliadinfraksjonen fra gluten.

Forekomst: 1 av 10 000 barn, erkjennes oftest innen 2 års alderen.

- Etiologi: Gluten finnes i hvete, rug, bygg og havre. Assosierte sykdommer er T1D, autoimmun thyroideasykdom, trisomi 21, turners syndrom og IgA mangel.
- Symptomer: Kronisk diaré ledsaget av dårlig trivsel, oppblåst abdomen og avflatet bakende.
- Klinikk: Kan være asymptomatisk, evt. ukarakteristiske symptomer som anemi.
- Diagnose: Serologisk påvisning av gliadin antistoffer gir indikasjon for tynntarmsbiopsi. Påvisning av karakteristiske forandringer i tynntarmsslimhinnen. Endelig diagnose ved klinisk og serologisk remisjon på glutenfri kost i 6 måneder.
- Behandling: Glutenfri kost. Krever veiledning av klinisk dietist. Senfølger av ubehandlet sykdom: blivende veksthemning, osteoporose, økt risiko gastrointestinalt lymfom, spontanabort

Laktoseintoleranse

- Definisjon: Mangel på enzymet laktase, som finnes i tarmepitel.
- Inndeling: 1) Kongenitt form; tilstede fra fødselen, ekstremt sjeldent.
2) Primært erhvervet form; gradvis reduksjon i evnen til å tolerere melk. 1/2 av alle!
3) Sekundær form; helt eller delvis tap av villi, fx. pga cøliaki.
- Symptomer: Magesmerter, oppblåsthet og flatulens etter inntak av melk hos et barn som vokser og ikke har diaré. Påvisning: genetisk testing, laktosebelastning el. hydrogen breath test.
- Behandling: Kost med lavt innhold av laktose. Tilskudd av kalk.

Mb.Crohn

- Definisjon: Kronisk, transmural inflammasjon i G.I.tractus. Forekommer overalt, segmentært.
- Incidens: 2-4 pr.1000 (Mb.Crohn & Ulcerøs Colitis).
- Etiologi: Ukjent; trolig immunologisk & infektøst betinget (Mb.Crohn & Ulcerøs Colitis).
- Symptomer: Magesmerter, vekttap, nedsatt tilvekst, hyppige feberperioder, utfylling i abdomen, rektal blødning, analfistler eller -fissurer.
- Klinikk: Ekstraintestinale manifestasjoner; artritt i større ledd, erythema nodosum i huden, forsinket pubertet pga dårlig ernæringstilstand.
- Diagnose: Klinisk bilde, histologi, endoskopi, billeddiagnostikk og undersøkelse av blod.
- Diff.diagn.: Parasitær- eller bakteriell inf. (obs TB), funksjonelle magesmerter, cøliaki, fødevareallergi, laktoseintoleranse, Ulcerøs colitis.
- Behandling: Glukokortikoider, immunmodulerende medikamenter, ernæring og evt. kirurgi.

Ulcerøs Colitis

- Definisjon: Kronisk, overfladisk inflammasjon i G.I. mucosa. Lokalisert til colon og rektum.
- Symptomer: Rektalblødning ledsaget av diaré med pus og vevsrester. Magesmerter ved avføring, mindre uttalt vekttap og tilvekst enn ved Crohns.
- Klinikk: Ekstraintestinal manifestasjon; artritt, erythema nodosum, økt risiko for coloncancer.
- Diagnose: Klinikk, histologi, endoskopi. Us av blod eller fæces mhp diff.diagnoser.
- Diff.diagn.: Infeksjon med Yersinia, Salmonella, CMV, EBV eller parasitter.
- Behandling: Glukokortikoider (remisjonsbeh.) + salazopyrin eller 5-ASA (forebyggelses beh.)
Ved recidiv, immunmodulerende beh. (ofte azathioprin). OBS toksisk megacolon.

10.8 Gastrointestinal blødning

- Definisjon: Hæmatemese = blodig oppkast, skyldes blødning fra øvre G.I.-tractus.
Hæmotakesi = frisk blødning fra rektum.
Melæna = sortfarget, tjæret avføring, skyldes blødning fra nedre G.I.-tractus.

Årsaker:	Spedbarn (0-1 år):	Blødning fra brystvorte (slukt blod) Øsofagitt Stress-ulcus Melkeoverfølsomhet Invaginasjon Kongenitte hængangiomer Nekrotiserende enterokolitt (premature)
	Småbarn (1-5 år):	Øsofagitt Epistaxis (slukt blod) Invaginasjon <i>Meckels divertikkel</i> Bakteriell gastroenteritt Analfissur Polypp i colon eller rektum
	Skolebarn (6-16 år):	Inflammatorisk tarmsykdom Bakteriell gastroenteritt Polypp i colon eller rektum Ulcus ventriculi / duodeni

10.9 Obstipasjon og enkoprese

Simpel obstipasjon

Definisjon:	Besværliggjort og/eller sjelden avgang av fæces. Kalles simpel obstipasjon hvis det ikke er en bakenforliggende årsak.
Forekomst:	Usikker. Trolig > 10% av alle barn på et tidspunkt. Hyppig hos psykomot.ret. barn.
Etiologi:	Hyppig ved morsmelkserstatning el. etter feberepisode med manglende væsketilførsel. Medisinske årsaker: Hypothyreose, hyperkalcaemi, cøliaki. Kirurgiske årsaker: Mb.Hirschsprung, analatresi, myelomeningocele, neuromuskulært.
Kompl.:	Rifter ved anus, analfissurer, blødning, smerter, gjentatte magesmerter, hemorroider.
Klinikk:	Abdominal utfylling, ampullen er full av fæces ved rektaleksplorasjon.
Behandling:	Lette tilfeller; kostendring med mer væske, fiber og frukt. Moderate tilfeller; laksantia (lactulose) eller tarmstimulerende (bicosadyl) i 1-2mnd. Langvarig; tømning av rektum for fæces ved skylning med saltvann og/eller olje.

Enkoprese

Definisjon:	Ufrivillig defækasjon fra 6-7 års alderen.
Etiologi:	Oppstår i de fleste tilfeller på basis av kronisk obstipasjon.
Klinikk:	Psykologiske og sosiale forhold vil ofte fastholde barnet i enkopresen.
Diagnose:	Utrede for mulige bakenforliggende årsaker, se obstipasjon.
Behandling:	Som for obstipasjon, evt. psykologhjelp. 1/3 av barna får problemer i voksenlivet.

Hirschsprungs sykdom

Definisjon:	Manglende tarmmotilitet i, og dilatasjon proksimalt for, de affiserte områder.
Forekomst:	1 av 5000 nyfødte, lokalisert i rektum (75%) og proksimalt herfor i G.I.tractus.
Etiologi:	Medfødt defekt i dannelse av ganglieceller i myenteriske og submukøse plexus.
Symptomer:	Ofte debut i de første levedøgn; oppblåst abdomen, manglende mekoniumavgang. Obstipasjonen gir kvalme, manglende appetitt, av og til veksthemming. OBS enterokolisk- eller toksisk megacolon.
Diagnose:	Rektumbiopsi med histologisk påvisning av manglende ganglieceller.

Behandling: Kirurgisk; ofte kolostomi etterfulgt av sekundær rekonstruksjon. Komplikasjoner kan være obstipasjon eller manglende avføringskontroll.

10.10 Hernier

Hernia umbilicalis

- Hyppig hos spedbarn. Lett å reponere, inkarserasjon er ytterst sjeldent.
- Stor tendens til spontan oppheling i løpet av første leveår. Operasjon sjeldent indisert.

Hernia inguinalis

- Indirekte; Åpentstående utposning av peritoneum og proc.vaginalis i ingvinalkanalen. Oment og tarm kan passere gjennom åpningen, og ned i bunden av skrotum; hyppig hos nyfødte (90% gutter).
- Direkte; Bukinnholdet presser seg gjennom et svakt sted i ingvinalkanalen. Ses hos eldre barn, gutter hyppigst. Lokale smerter, ømhet med frembuling ingvinalt. Lett å reponere; hvis ikke, eller tegn til inkarserasjon: akutt OP.

KAPITTEL 11: LEVERSYKDOMMER

11.1 Gulsott (Ikterus)

Forekomst: Ca. 1/3 av alle nyfødte i de første leveuker.

Etiologi: Fysiologiske årsaker, hemolyse, hypothyreose, G.I.-obstruksjon
Dersom barnets mor har diabetes mellitus. Morsmelks induert
Gulsott skyldes ukonjugert eller konjugert hyperbilirubinemi.

I. Ukonjugert hyperbilirubinæmi

Definisjon: S-konjugert bilirubin $< 20\mu\text{mol/l}$ eller $< 20\%$ av S-total bilirubin.
Kalles også "fysiologisk" gulsott og er den vanligste typen gulsott.

Patofys.: Lav aktivitet av glukuronyltransferase i leveren hos nyfødte

Etiologi: Hemolyse, som igjen kan skyldes: dehydrering, intestinal obstruksjon, AB0- eller Rhesus inkompabilitet, sepsis, polycytemi, hematom etter traume.
Tilstanden forlenges ved amming. OBS: Utvikling av kernikterus.

U.s.: S-bilirubin, Hct, Coombs test.

Beh.: Lysterapi eller blodtransfusjon (blodtype 0).

Diff.diagn.: Morsmelksindusert gulsott; hos 0,5-2% av alle friske spedbarn.

II. Konjugert hyperbilirubinæmi;

Definisjon: S-konjugert bilirubin $> 20\mu\text{mol/l}$ eller $> 20\%$ av S-total bilirubin.
Alltid patologisk og det hyppigste tegn på leversykdom hos barn.

Symptomer: Kan ledsages av mørk urin og avfarget fæces

Diagnose: Leverprøver: S-transaminaser, S-basiske fosfataser, S-albumin, S-cholesterol
P-koagulasjonsfaktorer, gamma-glutamyltransferase.

Metabolske us.: Urinscreening for medfødte stoffskiftesykdommer, α 1-antitrypsinmangel, svettetest mhp CF, S-Cu mhp Wilsons sykdom.
UL abdomen, isotopscintigrafi av lever & galleveier, kolangiografi, leverbiopsi.
Infeksjonsprøver.

Etiologi: Konjugert hyperbilirubinemi kan forårsakes av nedenstående årsaker 1-5:

1. Ekstrahepatisk galleveisatresi

Definisjon: Atresi av ekstrahepatiske galleveier.

Incidens: 1 av 10.000-14.000 nyfødte, etiologi ukjent.

Klinikk: Forlenget neonatal ikterus m. konjugert hyperbilirubinemi, mørk urin, avfarget fæces. Initielt alment upåvirket og normal vektstigning. Uten behandling ses dårlig trivsel, rakit, cirrose med portal hypertensjon.

Diagnose: Isotopskintigrafi av lever og galleveier; viser normalt opptak av sporstoff i lever men manglende utskillelse via galleveier til tarm. Kolangiografi skal bekrefte dette.

Behandling: Hepato-porto-enterostomi a.m. Kasai; anastomose av porta hepatis til tynntarm; etter denne operasjon tømmes gallen direkte ut i tynntarmen

Prognose: 80% blir anikeriske ved operasjon før 12. ukers alderen, kun 20% etter dette. Manglende galleavløp etter denne operasjonen er den hyppigste indikasjonen for levertransplantasjon hos barn.

2. Intrahepatisk kolestase

Etiologi: Intrahepatisk gallegangshypoplasi eller progressiv familiær intrahepatisk kolestase (PFIC) herunder Grønlandsk kolestatisk leversykdom.

Symptomer: Uttalt og generende hudkløe, noen utvikler kronisk leversvikt.

Diagnose: Høy γ -glutamyltransferase mm.

Klinikk: Gir konjugert hyperbilirubinemi.

Behandling: Fettfattig kost, tilskudd av vit. A, D, E og K, kløstillende, evt. levertransplantasjon.

3. α 1-antitrypsinmangel

Etiologi: Autosomal recessiv arvegang; incidens i Skandinavia er ca. 1:2000 nyfødte.

Klinikk: Gir økt risiko for emfysem og cirrose hos voksne; kun risiko for leverskader hos barn. Kun ca. 10% utvikler kliniske tegn på leversykdom; oftest da forlenget neonatal ikterus eller forbigående kolestase i første leveår. Sjelden kronisk leversvikt.

4. Wilsons sykdom

Etiologi: Mutasjoner i genet som er ansvarlig for membranprotein som utfører Cu-transport.

Klinikk: Opphopning av kobber i lever og CNS. Sjeldent før 3 års alderen. Kan medføre akutt leversvikt, Coombs-negativ hemolytisk anemi, renal påvirkning m.fl.

Diagnose: Økt Cu-utskillelse i urinen, lav S-ceruloplasmin, mutasjonsanalyser.

5. Infeksjoner

Etiologi: Virale (fx. Hepatitter), UVT'er, sepsis.

11.2 Hepatitt

Neonatal hepatitt

Definisjon: Klinisk begrep omfattende lav fødselsvekt, dårlig trivsel, gulsott med konjugert hyperbilirubinemi, hepatomegali, S-transaminaser $\uparrow\uparrow$, hypoglykemi, blødningstendens.

Etiologi: CMV-infeksjon, gallegangshypoplasi, cystisk fibrose, hypotyreose, neonatal lupus. Kongenitte TORCH-infeksjoner (Toxoplasmosse, Rubella, CMV, Herpes simplex) gir et karakteristisk klinisk bilde som omfatter: intrauterin veksthemming, prematuritet, hepato-splenomegali, pneumoni samt petekkielt- eller hemoragisk utslett.

Diagnose: Utredning for etiologiske tilstander; UL, relevante prøver eller leverbiopsi.

Viral hepatitt

Symptomer: Ukarakteristiske; feber, tretthet, kvalme, magesmerter, diaré. Ikterus sjelden.

Funn: Høye S-transaminaser, P-koagulasjonsfaktorer og S-albumin oftest normale.

Etiologi: **Hepatitis A-virus (HAV):**

- Smitter ved fæko-oral kontakt, inkubasjonstid 15-45 dager.
- Ofte subklinisk infeksjon hos sped- og småbarn; ingen får kronisk leversvikt
- S-IgM anti-HAV ↑ ved akutt infeksjon
- S-IgG anti-HAV tyder på tidligere infeksjon eller immunitet (pga vaksinasjon)
- Ingen spesifikk behandling

Hepatitis B-virus (HBV)

- Smitter perinatalt, via blodprodukter eller ved seksuell omgang.
- HBsAg tilstede ved både akutt og kronisk infeksjon.
- S-IgM mot HBV-kjerneantigen (HBcAg) tyder på akutt infeksjon.
- HBeAg tilstede ved kronisk aktiv hepatitt; tyder på høyt virusload.
- Sjeldent symptomer ved akutt infeksjon.
- Kroniske bærere ofte ikke klar over deres tilstand, noen får tretthet og anoreksi.
- 25% får cirrose eller hepatocellulært karcinom som voksne.

Risiko: I pediatrik sammenheng; risiko for utvikling av kronisk bærertilstand. Riskoen øker jo yngre barnet er ved smitteoverførselen. Viktig med screening for HBV-infeksjon hos gravide og risikogrupper. Hepatitt A, B og C er anmeldelsespliktige.

Behandling: Ca.95% av barn født av HBsAg-positive mødre beskyttes mot smitte hvis de får 1.dosis av standard HBV-vaksine + HBV-immunoglobuliner (separat) < 12 t. e fødsel.

Autoimmun hepatitt

Symptomer: Tretthet, feber, magesmerter. Tegn på kronisk leversykdom og ekstrahepatiske manifestasjoner som amenoré, acne, hemolytisk anemi, artritt, dermatitt, DM, tyroiditt.

Diagnose: Høy IgG, positiv ANA, sirkulerende antistoffer mot glatte muskelceller.

Behandling: Immunosuppressiva; 10-20% får leversvikt med behov for transplantasjon.

11.3 Kronisk leversykdom

Definisjon: Sluttstadiet av en rekke forskjellige sykdommer i lever- eller galleganger.

Etiologi: Postviral hepatitt B og C, autoimmun hepatitt, α 1-antitrypsinmangel, CF, Wilsons.

Symptomer: Dårlig ernæringsstilstand, avtagende vekst, ascites med peritonitrisiko, svær kløe, blødningstendens, øsofagusvaricer med blødningsrisiko, palmart erytem, spider nævi.

Behandling: Korreksjon og forebyggelse av malabsorpsjon av fett og fettoppløselige vitaminer, lindring av hudkløe, intensiv behandling ved forværring av leverfunksjonen.

11.4 Akutt leversvikt

Definisjon: Levercellenekrose med påvirket AT, blødn.tendens, hypoglykemi. Sjeldent hos barn.

Etiologi: Forgiftninger, medfødte stoffskiftesykdommer, autoimmune sykdommer, viral hepatitt

Klinikk: S-transaminase ↑↑↑, P-koag.faktorer og S-albumin lave.

Kompl.: Hjerneødem, sepsis, G.I.-blødning.

Behandling: Understøttende, forebygge komplikasjoner. Mortalitet 50-70%.

11.5 Indikasjoner for levertransplantasjon hos barn

- Ekstrahepatisk galleveisatresi, neonatal hepatitt.
- Medfødt stoffskiftesykdom; fx. Wilsons sykdom, mitokondriesykdom, med mer.
- Cirrose, familiær kolestase, akutt leversvikt, primær levertumor, kongenitt hepatisk fibrose.

11.5 Hepatomegali (utredning; se fig.11.4)

Definisjon: Forstørret lever vurdert ved perkusjon og UL med Doppler. Ses ofte hos større barn.

Klinikk: Ses sjeldnere enn konjugert hyperbilirubinemi. Mulige diagnoser ved dette funn: Infeksjoner, avleiringssykdommer, kretsløpssykdommer, neoplasmer. Leverbiopsi.

KAPITTEL 12: INFEKSJONSSYKDOMMER

12.1 Epidemiologi

- Ca. 2 mio. barn dør årlig av luftveisinfeksjoner, litt færre av diaré sykdommer
- Ca. 1 mio. barn dør årlig av malaria
- Ca. ½ mio. barn dør årlig av HIV/AIDS
- Infeksjonssykdommer er den dominerende faktor for barns morbiditet på verdensplan

12.2 Feber

- Et av de vanligste tegn på sykdom hos barn; en av de hyppigste årsaker til legekontakt
- Legemstemperaturen varierer i løpet av dagen; lavest kl.06:00 og høyest kl.18:00.
- Feber hos barn er definert som en rektaltemperatur på $\geq 38^{\circ}\text{C}$.
- Årsaker er hypertermi (når temperaturen i omgivelsene stiger) eller hyppigst infeksjoner.

Feber uten fokale funn

Etiologi: 1) Hyppigst banale, virale infeksjoner hvor pt. blir frisk uten at etiologien blir fastslått.
2) Prodromalstadium før infeksjoner som otitis media, faryngitt eller pneumonie.
3) Sjeldne men alvorlige sykdommer; okkult bakteriemi, UVI, viral hepatitt, m.fl.

Diagnose: Hos barn < 3 år: vanskelig da disse ikke kan redgjøre for sine subjektive symptomer. Ofte ukarakteristiske el manglende symptomer; fx. ikke NRS ved meningitt.
Objektiv us.: Vurdering av AT mht: 1) Oppmerksomhet, 2) Irritabilitet, 3) Trøstbarhet.
I tillegg vurderes bevissthetsnivå, farger, respirasjon og dehydrering opp mot alderen.

0-3 mnd.: Oftere assosiert med alvorligere bakteriell infeksjon enn hos barn > 3 mnd.
Skyldes ofte Gram-neg.tarmbakterier, Gr.B streptokokker eller enterovirus.
Alle < 3 mnd. med feber uten fokale funn eller opplagt årsak skal vurderes av en lege.
Alle < 1 mnd. skal innlegges til leukocyt- og differensialtelling, CRP, urin us. inkl. dyrkning, bloddyrkning og oftest lumbalpunktur.
Bredspektret AB-behandling; seponeres e. 72 timer ved negativ dyrkning og god AT.

> 3 mnd.: Oftest virale infeksjoner med $T = 38-40^{\circ}\text{C}$. Hvis ellers upåvirkede, gi AB i hjemmet.
Mistenk UVI ved påvirket AT med $T > 40^{\circ}\text{C}$ og leukocytall $> 15.000/\text{l}$. Da bør gjøres Blod- og urindyrkning, evt. lumbalpunktur og AB-beh. på mistanke om sepsis.
Okkult bakteriemi ses hos 5% fra 6-24 mnd. hvor barna ikke er klinisk påvirket.
Denne skyldes i dag oftest pneumokokker. 50% helbredes spontant.

Langvarig feber (FUO, feber av ukjent opprinnelse)

Definisjon: Sikker temperaturforhøyelse hos barn med varighet > 7-10 dager.

Etiologi: Infeksiøse: virale, bakterielle; salmonellose, malaria, TB, EBV, CMV, Kawasaki
Non-infeksiøse: pseudofeber, kollagenoser, Drug-fever, Mùchhausen by Proxy, periodisk febersykdom, maligne sykdommer.

Periodiske febersykdommer (autoinflammatoriske sykdommer)

Definisjon: En gruppe av sykdommer i barnealderen karakterisert ved tilbakevendende feberperioder av begrenset varighet (få dager – én uke) uten påviselig infektøs årsak.

Patofys.: Defekt regulasjon av den infl. reaksjon, som enten aktiveres eller ikke kan avbrytes.

Klinikk: Intervall mellom anfall oftest rundt 4 uker, anfallenes varighet 2-7 dager.

Symptomer: Feber, abdominalsmerter, artritt, faryngitt; avhenger av sykdomsårsaken.

Høye inflammasjonsparameter (CRP, SR) samt leuko- og neutrocytose.

Ulike typer: TRAPS (TNF-reseptorassosiert periodisk febersyndrom)

FMF (Familiær Middelhavs Feber)

HIDS (Hyper-IgD-Syndrom)

PFAPA (Periodisk Feber, Aftøs stomatitt, pharyngitt, adenitt)

Behandling: Avhengig av årsaken / typen; kolkicin ved FMF, ethanercept ved TRAPS.

Glukokortikoider lindrer symptomer, men kan forkorte intervallene mellom anfallene.

Tonsillektomi kan være kurativ ved PFAPA.

12.3 Stafylokokkinfeksjoner

S.Aureus:

- lokaliserte, overfladiske infeksjoner
- invasive infeksjoner med hematogen spredning
- toksinmedierte sykdommer

S.Epidermidis

- del av den normale hudflora hos ca. 30%; nesebor, perineum, aksiller.
- bakteriemi hos premature, nyfødte i intensiv behandling, immundefekte

- koagulase negative stafylokokker er ubikvitære på hud og slimhinner

S. Saprophyticus:

- kan være årsak til UVI.

Impetigo infectiosum (Barnesår)

- Lokalisert, overfladisk hudinfeksjon forårsaket av Gr.A streptokokker, evt. + Staph.Aureus.
- Hyppigst fra 0-6 år; eksem er kolonisert med S.aureus og er derfor disponerende til denne.
- Små, mauklære smertefrie røde elementer som utvikler seg til vesikler med rød halo.
- Utslettet oftest lokalisert i ansikt omkring munn eller øreflipper, på hals og hender.
- Bristede vesikler danner karakteristiske gullige skorper.
- Diff.diagnose: herpes labialis, zoster, svampeinfeksjon.
- Meget smittomt; skal ikke være i institusjon før elementene er tørket ut.
- Lette tilfeller behandles med lokal antibiotika (penicillin), svære tilfeller med systemisk.
- Ved penicillinaseproduserende stafylokokker; dicloxacillin eller ampicillin.

Recidiverende furunkler eller byller

- Forårsakes i praksis alltid av S.aureus; ofte bæretilstand i nese eller på hud hos barnet.
- Behandling: incision, evt. supplert med penicillinastabilt antibiotikum.

Staphylococcal scalded skin syndrome (SSSS)

- Hyppigst hos nyfødte eller spedbarn infisert med toksinproduserende S.aureus.
- Utvikling av store ikke-erytematøse bullae i huden i løpet av timer eller døgn.
- Bristede bullae blottlegger store denuderede områder, som heler opp uten arr ved beh.
- Mistanke bør føre til parenteral antibiotikabehandling + kontroll av væskebalanse!

Pyogen cervikal lymfadenitt (Adenitis colli)

- Hyppigst hos barn i 1-4 års alderen med nylig eller aktuell øvre luftveisinfeksjon/impetigo
- Skyldes stafylokokker eller streptokokker.

- Lymfeknutesvulst med ømhet, rødme, ødem og varme i overliggende hud. Ofte feber.
- Behandling: antibiotika parenteralt, evt. kirurgisk drenasje.

Invasive stafylokokkinfeksjoner

- Sjeldne hos barn; S.aureus som årsak til septisk artritt og osteomyelitt hyppigst

12.4 Streptokokkinfeksjoner

Etiologi: Gruppe A streptokokker (GAS) og Gruppe B streptokokker (GBS).

Klinikk: Inf. øvre luftveier; faryngitt, tonsillitt, peritonsillær/retrofaryngeal abscess, adenitis c. Kan gi purulent vaginalutflod hos jenter < 3 år.

Ved perianalt fokus; smerter ved defekasjon samt blodtilblandet avføring. Fissurer.

Streptokokkose; variant som ikke sjeldent ses hos barn < 3 år; ukarakteristisk symptombilde med mukopurulent rinitt, skorper i nares, tretthet, spisevegring, dårlig trivsel, oppkast, lett feber, universell glandelsvulst.

Kan gi toksinmedierte sykdommer, fx. scarlatina og toksisk shock-syndrom.

Kan gi febris rheumatica eller poststreptokokk-GN på immunologisk basis.

Behandling: Penicillin i 10 dager. Ved recidiv fluorquinolon el. clarithromycin.

GAS kan påvises hos opp til 10% av alle friske 5-7 åringer.

12.5 Kikhoste (Pertussis convulsiva)

Definisjon: Infeksjon med Bordetella pertussis.

Etiologi: Meget smittsom; smitter fra 5 dager e. eksposisjon til det konvulsive stadium har vart i 6 uker, eller inntil 5 dager med erytromycinbehandling. Varer typisk 6-10 uker.

Klinikk: Inkubasjonstid ca. 10 (6-20) dager; forløper i 3 stadier:

1) **Kataralske** stadium; 1-2 uker, ingen eller kun lett temperaturstigning.

2) **Paroksysmale** stadium; 2 uker; "hosting" av luft etterfulgt av en dyp, stridorøs inspirasjon (et "kik"); kan vare flere min., slutter med oppkast eller ekspektorasjon. Respirasjonen er fullstendig ubesværet mellom paroksysmene, i motsetning til hoste forårsaket av astma eller astmatisk bronkitt. Petekkier i ansikt og conjunctiva, leuko- og lymfocytose ses.

3) **Konvalescens** stadiet; Anfallene avtar langsomt i hyppighet og sværhetsgrad.

Diagnose: Mistenkes ved anfallsvis hoste uten feber > 1 uke samt påvisning av B.pertussis ved dyrkning eller PCR fra sekret fra nasopharynx. Uttalt lymfocytose.

Diff.diagn.: Luftveisinfeksjoner med adenovirus, m./c.pneumoniae eller RS-virus.

Kompl.: Bakteriell pneumonie og otitis media. Liten mortalitet, oftest kun barn < 6 mnd.

Behandling: Erythromycin o.a. makrolider; hvis påbegynt i stadium 1) kan sykdommen stoppes, i stadium 2) kan den svekke forløpet og er indisert til barn < 1 år.

For øvrig symptomatisk med O₂-tilskudd og sugning.

Barn < 3 år med kikhoste og cyanose skal innlegges.

12.6 Tuberkulose

Forekomst: 300-500/år, herav 20-40 barn i Dk; 85% av utenlandsk herkomst.

Etiologi: Luftbåren smitte, overveiende fra voksne med kavernøs lungetuberkulose.

Klinikk: Inkubasjonstid 3-4 (2-10) uker. De fleste smittede får aldri symptomer.

Symptomer: Langvarig lav feber, tretthet, appetittløshet, vektapp, hoste.

Rtg.thorax: Infiltrat (hyppigst i overlappen), forstørrede hilusglandler, pleuraekssudat, atelektase.

RES: Ved glandeltuberkulose; uømme faste hevelser supraklavikulært eller cervikalt.

- Us.: Syrefaste staver i ekspektorat er diagnostisk. (Evt. ventrikkelskylling for opphenting).
Hurtigpåvisning: PCR! Dyrkning dog nødvendig for resistensbestemmelse.
Mantoux-test verdifull hos ikke BCG-vaksinerte befolkninger (flere vestlige land).
- Behandling: Isoniazid, rifampicin og pyrazinamid i 2 mnd. + isoniazid og rifampicin i 4 mnd.
Kontroll av compliance ved serummålinger av AB. Anmeldelsespliktig.
- Profylakse: BCG-vaksine beskytter kun mot disseminert infeksjon. Bør ikke gis til immunsupprimerte, da infeksjon med *Bacille Calmette-Guérin* kan ses.

12.7 Borreliose

- Etiologi: Infeksjon med *Borrelia burgdorferi* overført fra flått til mennesker.
Risiko for infeksjon stiger jo lenger flåtten har sittet fast.
- Klinikk: 1. Stadium: Erythema migrans; rødt eksantem med sentral oppklaring 7-14 dager etter bittet; kan spre seg voldsomt uten beh. Feber, myalgier, hodepine, tretthet. Noen hopper over dette stadiet og debuterer i neste.
2. Stadium: Spredning av bakterier til huden. Facialisparése hos 5%, forsvinner etter 2-8 uker, god prognose uavhengig av beh. Lett pleocytose med mononukleære celler, ingen symptomer på meningitt. 10% får myokarditt.
3. Stadium: Artritt i større ledd måneder etter bittet. Neurologiske senfølger som polyneuritt og encefalopati er meget sjeldent hos barn.
- Diagnose: Karakteristisk erythem, serologiske us. og neurologiske symptomer.
Påvisning av *Borrelia*-spesifikk IgG og IgM i spinalveske og blod.
- Behandling: Erythema migrans: penicillin p.o. i 10 dager, evt. erythromycin el. tetracyklin.
Neuroborreliose krever parenteral beh. med penicillin eller cephalosporin.
Borreliose etterlater ikke varig immunitet. Neuroborreliose er anmeldelsespliktig.

12.8 Kawasakis sykdom

- Definisjon: Mukokutant lymfeknutesyndrom
- Etiologi: Ukjent. Ingen smitterisiko. Opptre hos barn i 1-2 års alderen. < 50/år i Dk.
- Symptomer: Plutselig høy feber, påvirket AT med irritabilitet, spisevegring, konjunktivitt med lysskyhet, stomatitt, tonsillbelegninger, halsglandelsvulst med ømhet, høyrødt makulært utslett på truncus og ekstremiteter, ødem og rødme av håndflater og fotsåler.
- Funn: SR og CRP ↑↑↑, neutrocytose, trombocytose. Generalisert arteriell vaskulitt.
- Forløp: Feber varer ca. 14 dager uten behandling, deretter rekonvalesensstadium med tretthet, irritabilitet og avskalning av hud på fingre og tær. 20% av ubehandlede utvikler aneurismer i koronarkarrene etter 1-2 uker.
- Diagnose: Klinisk; obligat symptom er febris e causa ignota ≥ 5 dager, i tillegg 4 av 5 følgende: Konjunktivitt, polymorft hudutslett, munn- og ekstremitetsforandringer, adenitits colli.
- Diff.diagn.: *S.aureus* eller GAS-toksinmediert sykdom, erythema multiforme, adenovirusinfeksjon
- Behandling: Immunoglobulin i.v. (høydosis; 2g/kg); forkorter sykdomsvarigheten, nedsetter risiko for utvikling av aneurismer. Tromboseprofylakse ved aneurismeutvikling.

12.9 Meningitt

Bakteriell (purulent) meningitt

- Definisjon: Inflammasjon av meninges med økt antall leukocytter i spinalvæsken (pleocytose).
- Etiologi: Hos barn < 1 mnd.: *S.Agalactica*, *E.Coli*, *L.Monocytogenes*, *Klebsiella*.
Hos barn 1-24mnd.: *S.Pneumonia*, *N.Meningitidis* (pneumo- / meningokokker)
Hos barn 2-18 år: *Neisseria Meningitidis* (50/år)
Hos barn > 18 år: *Streptococcus Pneumonia* (30/år)

Ved mangelfull barnevaksinasjon: H.Influenza type b (Hib)
Sjeldnere årsaker: C.albicans, Staph.epidermidis.

Forekomst: Høyest incidens i tidlige barnealder, > ½ av alle meningokokktilfeller før 6 års alder.
Incidens av pneumokokkmeningitt i 1. leveår er 5x høyere enn i noen annen alder.

Symptomer: Initielt ofte kun uspesifikke som feber og lette luftveissymptomer. De klassiske er:
Feber, irritabilitet, spisevegring, symptomer på høyt ICP (hodepine, kvalme, oppkast, påvirket bevissthet), kramper (vanlig debutsymptomer < 3 år), nakkeryggstivhet.

Smitteveier: 1. Bakteriemi – via blodet
2. Nærliggende bakterielle foci: otitis media, sinuitis, med mer.
3. Abnorme forbindelser: fra nese, bihuler el. mellomøret til subarachnoidalrommet.

Klinikk: Spedbarn (< 18mnd) kan godt ha purulent meningitt uten å være nakkeryggstive.
Fontanellen kan imidlertid være spent eller fremhvelvet; evt. opistotonus.
> 18mnd: NRS, positive Kernigs og Brudzinskis tegn.
Petekkier og hudblødninger hyppigst ved meningokokkmeningitt, men sees også ved HiB- og pneumokokkmeningitt.

OBS Klinikk ved meningokokkmeningitt:

- Hurtig utvikling (12-24 timer)
- Petekkier, meningealia (= hodepine, oppkast, NRS) og bevissthetspåvirkning oppstår ofte opptil 12 timer senere enn de initielle uspesifikke symptomene.
- Tegn på shock kan opptre før disse spesifikke symptomene, dreier seg om muskelsmerter i UE, kalde hender og føtter, blekhet og marmorering av hud.

Forløp: Vekslede. Ved blødninger i binyrebarken; Waterhouse-Friederichsens syndrom.
Ved fulminant meningokokksepsis rekker ofte ikke meningittsymptomer å utvikle seg.

Us.: Spinalvæske (CSV): 1. Uklar eller skyet.
2. > 1000 leukocytter/mm³ hvorav > 70% er neutrofile.
3. CSV-glukose ↓, CSV-protein ↑.

Blodprøver: Neutrocytose, høye akutfasereaktanter, evt. tegn på D.I.C.

Diff.diagn.: Alle akutte febertilstander hos barn inkl. feberkramper. Lumbalpunktur ved mistanke.
Tvilstilfeller ved forutgående AB-beh., hvor cellene kan skifte fra polymorfkjernede leukocytter til mononukleære.

Behandling: *Initialbehandling for barn < 4 uker:*

1. Meropenem (120mg/kg/døgn fordelt på 3 doser)
2. Gentamycin (3-5 mg/kg)

Initialbehandling for barn > 4 uker:

1. Ampicillin (100mg/kg i.v. el. i.m. – max.dosis 4 gram)
2. Ceftriaxon (100mg/kg i.v. el. i.m. – max.dosis 4 gram)
3. Dexamethason 0,15 mg/kg i.v.

Eventuelt som ved sepsis hos nyfødte: Ampicillin + gentamycin.

Prognose: Neurologiske sequelae: høretap, ataksi, hydrocephalus, utviklingsforstyrrelser.
Vaskulære skader: Cerebral parése, epilepsi, blindhet, diabetes insipidus.
Mortalitet ved meningokokksykdom ca. 5%, noe høyere ved pneumokokksykdom.

Profylakse: Hib-vaksinasjon. Ved meningokokksykdom skal hestandssmedlemmer ha AB-profylakse i form av ciprofloxacin eller rifampicin. Anmeldelsespliktig.

Viral (serøs) meningitt

Definisjon: Meningeal inflammasjon uten vekst av bakterier eller svamper.
Etiologi: Enterovirus hyppigst, evt. herpesvirus. Lav smitterisiko da de fleste er subkliniske.
Symptomer: Likner bakteriell meningitt, men mildere; lett til moderat feber, hodepine, NRS, kvalme, oppkast, irritabilitet og lysskyhet. Sjelden kramper og neurologiske utfall.
Forløp: Sykdomsvarighet oftest < 1 uke.
Us.: Spinalvæske (CSV): < 1000 lekuocytter/mm³; flest mononukleære celler.
Blodprøver: CRP, leukocyt- og differensialtelling oftest normale.
Diagnose: Dyrkning eller PCR av fæces eller CSV. Behandlingen er symptomatisk.

Tuberkuløs meningitt

Forløp: Snikende over 2-3 uker med tiltakende tretthet og febrilia, etter hvert utfall av kranienerve III, IV og VI samt avtakende bevissthetsnivå.
Us.: Spinalvæske (CSV): < 500 leukocytter/mm³, flest mononukleære celler.
Diagnose: PCR av CSV for påvisning av mykobakterier, dyrkning mhp resistensbestemmelse.
Rtg.thorax viser forandringer forenelige med lungetuberkulose hos de fleste barn.
Mantoux-test ofte positiv. MR cerebrum med karakteristiske forandringer.
Behandling: Mortalitet 100% hvis ubehandlet. Hurtig innsettende antituberkuløs beh. avgjørende.

12.10 Encephalitt

Definisjon: Inflammasjon i hjernesubstansen preget av neurologiske symptomer.
Etiologi: Virus (hyppigst enterovirus, men også herpes simplex, rabies, tickborne encephalitis).
Immunologisk reaksjon på en virusinfeksjon.
Kronisk virusinfeksjon (HIV, subakutt skleroserende panencefalitt (SSPE) e.meslinger
Bakterier (Borrelia, M.pneumoniae, Rickettsia).
Us.: Spinalvæske (CSV): < 200 leukocytter/mm³, flest mononukleære celler.
Diagnose: Dyrkning / PCR fra CSV. Hjernebiopsi kun meget sjeldent.
CT- og MR scanning av cerebrum. EEG kan vise lavfrekvent aktivitet; fokal el diffus.
Symptomer: Feber + emotionell labilitet, endret sensorium, ataksi, pareser, kramper, fokale neurologiske utfall, koma.
Diff.diagn.: Purulent meningitt, hjerneabscess, kongenitte infeksjoner og metab.syk. hos nyfødte.
Prognose: HSV-encefalitt; mortalitet 30% ubehandlet, risiko for sequelae.
Behandling: Aciclovir. Reduserer mortalitet og sequelae. Tidlig igangsettelse av behandling viktig.

12.11 Eksantematiske barnesykdommer

Scarlatina (Skarlagensfeber)

- Infeksjon med Gr.A streptokokker (Strept.Pyogenes) som danner erytrogent eksotoksin.
- Kan opptre sammen med faryngitt eller impetigo, sjeldent før 2-3 års alderen.
- Høyrødt, fintprikket, konfluerende utslett som blekner ved trykk. Hindbærtunge.
- Avskalning etter én ukes tid. Behandles med penicillin.
- Diff.diganoser penicillinallergi, mononukleose og Kawasakis sykdom.

Morbilli (Meslinger)

- Smitter både luft- og dråpebåret, få tilfeller etter vaksinasjon innført i 1987.
- Inkubasjonstid 10 dager til kataralsk og 14 dager til eksantematisk stadium.
- Sjeldent < 6 år, da disse barn er beskyttet av maternelle antistoffer.
- Etterlater seg livslang immunitet, vaksinasjon beskytter 95%.
- Kataralsk stadiet: feber, snue, serøs konjunktivitt, lysskyhet, hoste og kopliske pletter.
- Eksantematisk stadiet: makulopapuløst, høyrødt utslett, påvirket AT med $t \geq 40^{\circ}\text{C}$, kramper. Ofte feberfrie 5-7 dager etter utslettets fremkomst.
- Komplikasjoner: otitis media, pneumonie, døvhet, epilepsi, psykomot.retard.,
- Ingen registrerte dødsfall etter MFR vaksinen ble innført. > 90% skal vaksineres for effekt.
- Behandlingen er symptomatisk. Immunoglobulin tidlig kan svekke forløpet. Skal anmeldes.

Rubella (Røde hunder)

- Inkubasjonstid 2-3 uker, smitter fra én uke før til én uke etter eksantemet inntreffer
- Makulopapuløst utslett i ansikt som brer seg til kroppen.
- Hevelse i suboccipitale og postaurikluære lymfeknuter.
- Artritt hyppigste komplikasjon, mindre barn får trombocytopeni.
- Mange tilfeller forløper subklinisk, vaksinasjon gir beskyttelse på nesten 100%.
- Kongenitt rubella: rubella hos den gravide i 1. og starten av 2.trimester, kan gi fosterskader.
- Lav fødselsvekt, gen.lymfeknutesvulst, hepatosplenomegali, hepatitt med ikterus og katarakt.
- Medfødte misdannelser lok.til hjerte, hjerne, øyne og det indre øret. Høretap.
- Katarakt, retinopati, mikroftalmi, blindhet, mikrocefali, psykomot.retard., atferdsforstyrrelse.
- < 1 tilfelle årlig. Barn med kongenitt rubella er smittefarlige. Anmeldelsespliktige.

Exanthema subitum (Tredagersfeber)

- Hyppigst fra ½ - 3 år; smitte fra voksne med HHV6 el. HHV7 i spytt.
- Feber (> 40°C), nedsatt AT, irritable, spent eller fremhvelvet fontanelle, feberkramper.
- Når temperaturen faller utvikles et småplettest eksantem og hovne lymfeknuter occipittalt.
- Leukopeni med relativ lymfocytose, normal spinalvæske.
- Diff.diagnoser er meningitt og penicillinallergi. Symptomatisk behandling.

Erythema infectiosum (Den 5. barnesykdom eller Lussingsyke)

- Inf. med Parvovirus B19, opptrer i småepidemier.
- Dråpesmitte, inkubasjonstid ca. 3 uker.
- Asymptomatisk eller milde forløp vanligst. Kraftig erytem på kinn likner "lussinger".
- Nettaktig eller guirlanderformet utslett på ekstremiteter. Forbigående leddaffeksjon kan ses.
- Kan hemme erythropoiesen og gi aplastisk krise hos pt. med sfærocytose eller talassemier.
- Kan passere placenta og gi føtal anemi med HI, hydrops føtalis og fosterdød. 10% risiko.

Variceller og Herpes zoster

Definisjon: Primærinfeksjon: Varicella-Zoster-Virus (VZV) gir variceller (skoldkopper)
Sekundærinfeksjon: Zoster; reaktivering av latent VZV; helvetesild.

Smitte: Ved direkte kontakt eller dråpesmitte, inkubasjonstid ca. 14 dager (10-23).
Eksponerte pasienter smitter ikke etter 48 timers behandling med aciclovir.

Symptomer: Fra subklinisk til nedsatt AT med høy feber og utallige elementer på hele kroppen.
Små røde pletter blir hurtig til vesikler med klart innhold som brister og danner skorper. Nye og gamle elementer fremtrer samtidig. Betydelig kløe.

Kompl.: Sekundær bakteriell infeksjon (impetigo) i oppskrapede elementer.

- Neurologiske som ataksi, svimmelhet, nystagmus, sløret tale, kramper, NRS.
 Malign sykdom + variceller: økt risiko for visceral spredning, især til lunger.
- Graviditet: Ved maternell infeksjon vil 1-2% av fostre utvikle kongenitt varicellsyndrom; huddefekter, øyenmisdannelser, ekstremitetsatrofi og mikrocefali. Kan utvikle variceller 5-10dager etter fødselen med aggressivt forløp og mortalitet på 30% ubeh.
- Behandling: Aciclovir og famciclovir svekker forløpet av variceller.
 Varicell-Zoster-Immunoglobulin til barn i risikogrupper.
- Profylakse: Effektiv vaksine finnes, kan gis til immunsupprimerte barn og evt. deres søsken.
- Forløp: Mildere hos barn enn hos voksne, postherpetisk neuralgi sjeldent.

Parotitis epidemica (Fåresyke)

- Inf. forårsaket av parotivirus; stort sett forsvunnet etter innført i barnevaksinasjonen.
- Smitte ved dråpeinfeksjon, inkubasjonstid ca. 3 uker (12-24 dg.) Inf. gir livslang immunitet.
- 1/3 forløper subklinisk. Feber, hodepine, abdominalia + hevelse av gl.parotidea uni- el. bilat.
- Da øresmerter, besvær med spise og drikke, forhøyet S-amylase. Ingen spesifikk behandling.
- Kan være årsak til varig hørenedsettelse. Er anmeldelsespliktig.

12.12 Andre virusinfeksjoner

Herpes simplex

- Primærinfeksjon; klinisk (oftest) eller subklinisk forløp, gir livslang latensperiode.
- Sekundærinfeksjon; forløp med eller uten symptomer.
- Skyldes HSV-1 eller HSV-2, smitte via slimhinner eller rifter i hud.
- **Primær:** gingivostomatitt (10mnd – 3 år), vesikulære elementer som ulcererer på tunge, gane, gummer og lepper. Nedsatt AT, temp. > 39-40°C, hevelse av regionale lymfeknuter. Spiser og drikker mindre, innleggelse ofte nødvendig pga risiko for dehydrering. Behandles med aciclovir og analgetika.
- **Sekundær:** oftest symptomfri, ca. 1/3 får recidiverende symptomer utløst av fx. infeksjoner, stress, UV-lys med mer. Lokal aciclovirbehandling har ingen dokumentert effekt.

Mononucleosis infectiosa (Kyssesyken)

- Inf. med Epstein-Barr-virus (EBV), gir livslang latent infeksjon.
- Smitte via spytt eller sjeldnere blodprodukter, inkubasjonstid 4-6 uker.
- Mindre barn; ofte asymptomatisk eller mild form med uspesifikke faryngitt symptomer.
- Større barn; høy feber, vondt i halsen, generalisert lymfeknutesvulst, petekkier på ganen, forstørrede tonsiller med rødme og tykke, fløteaktige belegninger. Varighet 1-2 uker.
- Spleno- og hepatomegali, ledsaget av høy S-ALAT og hyperbilirubinemi, tretthet.
- Diagnose: Monospot test ikke velegnet til barn. Påvisning av EBV IgM-antistoffer.
- Symptomatisk behandling. Miltruatur forekommer hos < 0,1%.

Cytomegalovirusinfeksjon

- Inf. med cytomegalovirus (CMV); rammer 30% innen 1-års alderen, 60% innen 30-års alderen og nesten alle innen 70-års alderen.
- Vertikal smitte fra mor til barn under graviditet og fødsel eller i forbindelse med amning.
- Horisontal smitte via spytt, urin, fæces, seksuell kontakt, blodprodukter eller transplantasjon.
- **Kongenitt infeksjon:** omtalt tidligere.
- **Primær infeksjon:** hos raske barn oftest asymptomatisk, evt. liknende EBV-infeksjon.
- Betydlige morbiditet (pneumonie, retinitt, colitt, øsofagitt, encefalitt) hos immunsupprimerte.

Enterovirusinfeksjoner

- Omfatter infeksjoner med poliovirus, coxsackievirus gr. A + B samt fæko-oralt overførbare.
- Gir sykdommer med febrile eksantemer, sepsisliknende sykdomsbilder, meningitt, encephalitt, luftveisinfeksjoner, conjunctivitt, myokarditt.
- Opptrer hyppigst om sommeren og tidlig efterår. Smitte oftest fæko-oralt.
- Blant de hyppigste årsaker til feber uten fokale funn hos barn < 3 mnd.
- Påvirket AT med irritabilitet, spisevegring, evt. oppkast samt ukarakteristisk eksantem.
- Diagnose ved påvisning av virus via PCR fra fæces, spinalvæske eller spytt.

1. Poliomyelitt (Barnelammelse, skyldes poliovirus)

- Nesten utryddet pga massive vaksinasjonskampanjer; ses i isolerte befolkningsgrupper.
- Hyppigst asymptomatisk, ca. 10% utvikler serøs meningitt, ca. 1% paralytisk polio.
- Feber, myalgier, asymmetriske parésier (oftest i UE). Resp.beh. kan bli nødvendig.
- Diff.diagnoser: Guillain-Barrés syndrom, levende vaksiner. Anmeldelsespliktig.

2. Hand-foot-mouth disease (Skyldes Coxsackievirus)

- Gir vesikulær stomatitt og vesikulære elementer distalt på ekstremitetene.
- Hyppigst hos barn < 10 år, forløper uten komplikasjoner. Diff.diagnose er HSV-inf.
- Viruset kan også gi myokarditt hos større og veltrente barn; alltid ekg-forandringer!

12.13 Oral candidiasis (Trøske)

- Soppinfeksjoner generelt ses sjeldent hos barn og etter neonatalperioden nesten utelukkende hos de med et kompromittert immunsystem.
- Ses på et gitt tidspunkt hos opp mot 5% av alle nyfødte
- Hvite belegninger på tunge, kinnslimhinne, gane og lepper. Manglende suttelyst ses.
- Kan fremprovoseres av antibiotikabehandling.
- Behandles med nystatinmikstur 4 x dgl.

12.14 Parasittære sykdommer (Giardiasis og amøbesykdommer se tidligere, Malaria se senere)

Toksoplasmose

- Inf. med protozoen *Toxoplasma gondii*; ses over hele jorden. Hovedvært er katter.
- Mnsk infiseres via utilstrekkelig oppvarmet kjøtt eller fødevarer kontaminert med kattefæces.
- Asymptomatisk hos > 90%. Feber, halsvondt, myalgier, glandelsvulst. Godartet. Ingen beh.
- **Kongenitt:** primærinf. under graviditet gir kongenitt toksoplasmose hos 20% av nyfødte. 80% av disse er symptomfrie ved fødselen med risiko for symptomutvikling i barnealderen; synsnedsettelse, hydrocephalus eller mikrocefali, mikroftalmi, intracerebrale blødninger. Barna blir oftest mentalt retarderte. Behandling av gravid reduserer risiko for infeksjon, behandling av barna reduserer risiko for senere symptomutvikling. Screening: 20-30/år.

Trichomonas vaginalis

- Inf. med protozoen *Trichomonas vaginalis*.
- Asymptomatisk eller vaginal utflod. Hvis hos prepubertale jenter, mistenk seksuelt misbruk!
- Smitte kan skje under fødsel; gir vaginalt utflod hos nyfødte jenter i et par uker etter.
- Inf. opphører når østrogenpåvirkning av vaginalslimhinnen faller og vaginalt pH endres.

Barneorm (Oxyuriasis)

- Inf. med ormen *Enterobius vermicularis*; den almindeligste ormesykdom i Danmark.
- Smitte skjer fæko-oralt, hunnen legger egg perianalt om natten, levedyktige i 2-3 uker.

- Gir anaklør som forstyrrer nattesøvn. Diagnose ved observasjon av de levende ormer.
- Behandling er mebendazol x 3 med 2-3 ukers intervall til alle i husstanden.

Spolorm

- Inf. med *Ascaris lumbricoides*; nesten ¼ av jordens befolkning er smittet, sjelden i Dk.
- Larver klekkes i tynntarm, trenger over i blodet og borer seg ut i alveolene – transporteres så gjennom bronkier til pharynx og svelges.
- Tilfeller i Dk. gir oftest ingen infestasjoner. Små barn kan få anoreksi, malabsorpsjon, anemi.
- Diagnose ved us. av fæces for egg, behandling er mebendazol.

12.15 HIV og AIDS

Epidemiol.: Ca. 5 mill. barn er smittet med HIV på verdensplan; Afrika og Sydøstasia dominerer. Dk.: ca. 80 perinatale HIV-smittede barn hvorav ca. 60 er i live.

Smitte: Smitte av barn skjer vertikalt under graviditeten (30%) eller under fødselen (70%). Amning øker smitterisikoen med 1% per ammet måned.

Vertikal smitte i Dk. < 1 % ved HAART beh. av moren under graviditet, zidovudin til barnet i første 4 leveuker samt hvis moren unngår å amme barnet.

Symptomer: Maternell HIV-infeksjon har ingen kjent teratogen effekt, HIV-smittede barn har derfor ingen spesielle symptomer eller funn ved fødselen.

Klinikk: 15% av smittede barn utvikler AIDS innenfor 2-8mnd (hyppigst pga PCP-inf.) Disse får ofte encefalopati med forsinket utvikling og ferdighetstap innen 1 års alder. Uten beh. dør de fleste av disse innen 4 års alderen

85% har langsomt forløp over flere år med generalisert lymfeknutesvulst og recidiverende bakterielle infeksjoner. Median overlevelse ubehandlet er 9-10 år.

Diagnose: Maternelle HIV-antistoffer kan påvises hos barnet opptil 18mnd etter fødselen. Først etter dette tidspunkt vil påvisning av HIV-antistoff bekrefte at barnet er smittet.

Behandling: Antiviral kombinasjonsterapi; gir normal trivsel og gode prognoser. Få får AIDS.

12.16 Immundefekter

Definisjon: Sjeldne, ofte arvelige sykdommer som gir pasienter økt mottagelighet for infeksjoner.

Anamnese: Viktig i utredning; fam.disp., tidl.dødsfall blant barn, alt vedr. tidl. infeksjoner.

Symptomer: Infeksjon med usedvanlige mikroorganismer som normalt ikke gir infeksjoner.

Påfallende langvarige eller kompliserte infeksjonsforløp.

Recidiverende alvorlige og/eller invasive infeksjoner.

Rec. infeksjoner med påvirkning av AT, spesielt i forstyrrelse av vekst og utvikling.

Dårlig respons på ellers sufficient antimikrobiell behandling.

Klinikk: Det er ikke hyppigheten, men infeksjonenes karakter og forløp som bør mistenke immundefekter hos et barn. Normal leukocyt- og differensialtelling, normale plasma-konsentrasjoner av total IgG, IgA og IgM utelukker svær humoral immundefekt.

Immundefekter skal mistenkes ved:

1. > 6 mellomørefeksjoner årlig eller komplikasjoner til sådanne.
2. Infeksjoner som ikke responderer på antibiotikabehandling.
3. Alvorlige eller hyppig tilbakevendende infeksjoner i nedre luftveier.
4. Dårlig trivsel med mange infeksjoner generelt.
5. Kronisk sopp (sopp) i munn eller på hude etter 1. leveår.
6. Infeksjoner med usedvanlig forløp eller årsak.
7. Mange invasive infeksjoner som fx. Osteomyelitt, meningitt, sepsis eller organabcess.
8. Kjent primær immundefekt sykdom i familien.

T-celle defekter	<u>Symptomer</u>	<u>Typiske mikroorganismer</u>
	Systemiske virusinfeksjoner Eksem Gastrointestinale symptomer	Intracellulære organismer CMV, HSV, papillomavirus Svamper, bakterier, protozoer.
B-celle defekter	Bakterielle inf. i luftveier, hud og G.I.-tractus Sepsis og meningitt Cerebrale symptomer	S.aureus, S.pneumonia, H.infl. Enterovirus Mycoplasma species.
Fagocyt-defekter	Lymfeknutesvulst, abscesser, osteomyelitt, hudinf. Gingivitt Granulomdannelse, spesielt i G.I.-tractus Autoimmune manifestasjoner; GN, kolitt, disk.lupus.	S.aureus, gram-neg.tarmbakt. Mykobakterier, Nocardia. Aspergillus, Candida.

KAPITTEL 13: INTERNASJONAL PEDIATRI

13.1 Barnehelse globalt

- Årsaker til mortalitet: Neonatal død (37%); etter dette er de hyppigste årsaker pneumonie (19%), diaré (17%), malaria (8%), meslinger (4%), HIV/AIDS (3%).
- Underernæring bidrar i 53% av tilfellene til død.
- 11 mio. barn < 5 år dør årlig. WHO's mål er å redusere dette med 2/3 innen 2015.
- 1,7 mio. unge (10-19årige) dør hvert år som følge av ulykker, vold, graviditetsrelaterte komplikasjoner, STD's, under- eller feilernæring og misbruk.

13.2 Sykdommer ved ankomst til Danmark

Anamnese: For adoptiv-, innvandrere og flykningbarn; økt risiko for visse infeksjonssykdommer. Opplysninger om barnets tidligere helse, sykdommer og vaksinasjonsstatus. I hvilke land, og under hvilke forhold/betingelser har barnet levd under? Hvem har ansvaret for barnet? – foreldre, slektninger, adoptivforeldre, andre. Intrauterin eksposisjon for alkohol, narkotika eller smittsomme sykdommer hos mor. Opplysninger om HIV/AIDS, tuberkulose og hepatitt B skal alltid foreligge. Profesjonell tolk kan være nødvendig.

Screening: Individuell vurdering av hvilke infeksjonssykdommer barnet evt. skal testes for; Tuberkulose, intestinale parasitter inkl. giardiasis, hepatitt A, B og C, kongenitt syfilis, HIV/AIDS. Intet lovkrav om legeundersøkelse ved innreise i Dk.

13.3 Febrilt barn som ankommer fra opphold i tropene

- Febrile barn fra malariaområder skal straks henvises til us. ved infeksjons- el. pediatrik avd.
- Afrika: OBS hemorragisk feber pga. Lassa, Marburg eller Ebola virus.
- Tropiske byer: OBS denguefeber
- Uvaksinerte innvandrerbarn etter besøk i hjemlandet: OBS Hepatitt A
- Innvandrere på besøk i hjemland eller langtidsreisende i India/Pakistan: OBS Tyfus
- Diaré hos reisende: OBS inf. med Campylobakter, Shigella, Salmonella, E.Histolytica.

Anamnese: Hvile områder (by/land)? Endemiske sykdommer.
Hvornår og hvor lenge? Inkubasjonstider.
Hvilke vaksinasjoner? Gul feber, hepatitt A.

	Hvilken malariaprofylakse?	Plasmodium falciparum-resistens.
	Hvilken mat og drikke?	Gastroenteritt, tyfus, hepatitt A.
	Hvilken boligstandard?	Insektvektorer, vann, hygiene.
	Vannkontakt, sjøer, elver?	Shistosomiasis.
	Kjent eksposisjon, andre syke?	Tuberkulose.
Objektivt:	Temperatur, anemi, organomegali, glandelsvulst, ikterus, utslett, med mer.	
Us.:	Hgb (obs jernmangelanemi, hemoglobinopati), leukocyt- og differensialtelling (eosinifili kan være tegn på parasitter), total IgE. Ved forhøyet eosinofilitall, serologisk us. for schistosomiasis, onchocerciasis og fæces for parasitter. Hvis moren er smittet, us. for HIV-1, HIV-2, hepatitt B og syfilis.	
Etiologi:	Tropesykdommer; Malaria, tyfus, TB, denguefeber, gul- el. hemorragisk feber. Ikke-tropesykdommer; Meningitt, sepsis, luftveisinfeksjon, gastroenteritt, UVI, osteomyelitt, viral infeksjon.	
MRSA:	Barn overført fra sykehus utenfor Skandinavia skal ved innleggelse på dansk sykehus podes for multiresistente bakterier for å unngå spredning.	

13.4 Malaria

Definisjon: Infeksjon med Plasmodium Falciparum, P.Vivax, P.Ovale eller P.Malariae.

Forekomst: Tropiske og subtropiske områder i Afrika, Sydøstasia og Sydamerika. 300 mio. blir hvert år syke av malaria, > 1 mio. dør årlig av sykdommen. I Dk. ca.100/år (alle tilfeller importerte).

Symptomer: Uspesifikke: tretthet, anoreksi, diaré.
Dramatiske: plutselig feber > 40°C, kulderystelser, influenzaliknende symptomer. P.Falciparum kan ha et hurtig og livstruende forløp, hurtig diagnostikk er avgjørende.

Diagnose: Positiv reiseanamnese + symptomer. Blodutstryk.

Behandling: P.Falciparum: innleggelse med i.v. kinibehandling hvis > 5% infiserte erythrocytter, hvis < 5% atovaquon/proguanil p.o. Blodutstryk gjentas daglig til det er negativt samt 7, 14, 21 og 28 dag pga risiko for resistente parasitter. Øvrige former: klorokin p.o.

13.5 Hepatitt A

Forekomst: Endemisk i flere land. Innvandrere fra høyendemiske områder har oftest hatt hepatitt A før 6-års alderen og er derfor immune. Ingen kronisk bærertilstand.

Diagnose: Serologisk test for hepatitt A virus (S-IgM anti HAV og S-IgG anti HAV)
1. Hvis begge er 0: barnet er ikke smittet. Indikasjon for vaksinasjon hvis reise.
2. Hvis begge er +: akutt eller nylig overstått HAV infeksjon.
3. Hvis IgM er 0 og IgG er +: barnet har hatt HAV inf. tidligere eller er vaksinert.

Vaksine: Barn av innvandrere før de reiser på besøk til hjemlandet.
Familier som skal motta et adoptivbarn fra hepatitt A-endemisk område.

13.6 Hepatitt B

Forekomst: Globalt problem. 1/3 av jordens befolkning har vært eller er infisert. Ca. 400 mio. kroniske bærere. Høyendemisk i Afrika, Asia, Sentral- og Østeuropa samt på Grønland.

Smitte: Til barn hyppigst under fødselen, fra en mor som er kronisk bærer. Nesten alle barn smittet under fødsel blir kroniske bærere; umiddelbar vaksinasjon kan hindre dette.

Diagnose: HBc (antistoff mot hep.B core antigen): påvises hos individer med (akutt) infeksjon.
HBs (antistoff mot hep.B surface antigen): ved immunitet e. sykdom el. vaksinasjon.
HbeAg (persisterende HBe antigen): tyder på kronisk infeksjon.

Vaksine: Bør tilbys alle i husstanden dersom de ikke er immune.
Behandling: Igangsettes ved påvirkede leverenzymmer i > 1-2 år, eller ved gjentatte reaktiveringer. Målet er å minske risiko for utvikling av levercirrose og hepatocellulært karcinom. Lamivudin p.o. eller interferon- α inj. Obs. resistensutvikling og bivirkning. Anmeldes.

13.7 Hepatitt C

Forekomst: Ca. 170 mio. msk. har kronisk hepatitt C, 3-4 mio. smittes hvert år (verdensplan). Varierende. Adoptivbarn fra Afrika, Kina, Russland, Østeuropa, Sydøstasia, samt barn av mødre med kjent eller mistenkt narkotikamisbruk, bør undersøkes.
Smitte: Først ved 1 års alderen vet man om barnet har HCV, da materielle antistoffer mot HCV kan være passivt overført fra mor til barn.
Symptomer: Sjeldent hos barn. Kroniske bærere kan utvikle cirrose og hepatocellulært karcinom.
Vaksine: Ingen. Anmeldelsespliktig.

13.8 Tuberkulose

Forekomst: Ca. 7-8 mio. nye tilfeller årlig, ca. 3 mio. msk. dør hvert år av sykdommen. Afrika, Asia, stigende grad i Østeuropa. Incidens i Dk. ca. 10/10.000; innvandring.
Vaksine: BCG – beskytter nyfødte mot tuberkuløs meningitt og miliær TB; anbefales kun i områder med høy TB-forekomst. Ikke lenger i Dk. pga bivirkninger. Anmeldes.

13.9 Mage-tarm infeksjoner

- Hvis G.I.-sympt. el. tegn på underernæring: us. av fæces for G.lambliia og C.Parvum.
- Hvis diaré, også tarmpatogene bakterier: Salmonella, Shigella og Campylobakter.

Bakterielle infeksjoner

- E.Coli danner enterotoksiner, hyppigste årsak til reisediaré.
- H.Pylori gir gastritt og ulcus, hyppigere hos innvandrerbarn enn hos danske barn.
- S.typhi/S.paratyphi er i mange U-land årsak til sepsis (= tyfus eller enterisk feber).
- Svære sympt. og/eller varighet > 4 dager bør medføre us. av fæces for tarmpatogene bakt.
- Mange av disse kan være resistente for de vanlige antibiotika som brukes i Danmark.

Intestinale parasittære infeksjoner

- 3,5 mia. er infisert med intestinale parasitter på verdensplan; 450 mio. gir sykdom, flest barn.
- Hyppigste protozoer er Giardia lamblia, Entamoeba histolytica og Cryptosporidium parvum.
- Hyppigste helminthinfeksjoner skyldes piskeorm, bendelorm, spolorm og hageorm.
- Oveføring via fækalt forurenset drikkevann/matvarer/jord. Protozoer smitter også ml. mnsk.
- Symptomer: diaré, diffuse magesmerter, malabsorpsjon, feilernæring, dårlig vekst.

Andre hyppige parasittære infeksjoner i Danmark

- Schistosomiasis: Hos innvandrere fra tropisk Afrika, etter bading i ferskvann her. Diagnose ved påvisning av antistoffer i blod eller egg i urin/fæces.
- Ekinokokkose: Hos innvandrere fra Jugoslavia, Hellas og Tyrkia. Cystiske oppklaringer i lever og lunger hos innvandrere fra endemiske områder leder til mistanke, bekreftes ved positiv antistofftiter i blod.
- Alle innvandrerbarn med høyt eosinofilitall + IgE bør utredes for parasittære sykdommer.

13.10 Meslinger

- Ca. 30 mio. nye tilfeller pr. år, mortalitet ca. 700.000 / år; > ½ utgjøres av barn i Afrika.
- Meget smittsomt, > 90% av eksponerte får sykdommen. Anmeldelsespliktig.
- Effektiv vaksine gjør at de fleste EU-land nærmer seg kontroll og eliminasjon av sykd.

13.11 Variceller

- I Dk. en barnesykdom, i tropiske land hyppigst hos voksne.
- Gravide smittet før 20. graviditetsuke har en risiko på 1-2% for utvikling av kongenitt varicella-zoster-syndrom med svære misdannelser. Smitter fra person til person.

13.12 Hud- og hårinfeksjoner

- Dårlig hygiene disponerer til parasittære hudsykdommer, bl.a. lus og fnatt.
- Smitte ved tett fysisk kontakt, økt risiko ved opphold i flyktningleirer eller barnehjem.
- Økt forekomst av dermatofyttinfeksjoner hos innvandrerbarn; alopeci, rødme, flass.

13.13 Vurdering av ernæringsstatus

Anemi: Vanlig hos innvandrerbarn. Kan skyldes flere forhold:
1) Kostbetenget jernmangelanemi hos småbarn som nesten kun drikker søtmeik
2) Infestasjon med hageorm i G.I.kanalen.
3) Blyforgiftning etter oppvekst i blyforurensede omgivelser (bensin, maling)
4) Talassemi

Vit.D mngl.: Årsak: ernæringsbetenget eller følge av sparsom soleksponering.

Gir økt risiko for rakitt hos innvandrerbarn i småbarnsalder og pubertet

Pub.utv.: Tidlig pubertet ses hos innvandrerjenter og adpotivjenter især fra India.
Kan sees ved underernæring. Diff.diagnose er pubertas præcox.

13.14 Vaksiner ved ankomst til Danmark

Manglende eller mangelfull vaksinasjon i forhold til det danske barnevaksinasjonsprogrammet er et problem for mange adoptiv-, flyktning- og innvandrerbarn i Danmark. Tilpasning av barnets vaksinasjonsstatus til danske forhold er derfor viktig (se Tabell 13.4 s.229).

Tuberkulose:	BCG-vaksine til barn og unge som skal oppholde seg i over lengere tid i områder med endemisk TB.
Gul feber:	Vaksinasjon påkrevd fra 9 mdr. ved innreise til endemiske områder. Vaksinen kan gi encefalitt hos barn < 9 mdr.
Hepatitt A:	Barn født av innvandrere fra, eller barn på reise til endemiske områder. Effektiv vaksine med få bivirkninger.
Hepatitt B:	Barn som kommer i kontakt med mulige kroniske bærere av infeksjonen.
Japansk encefalitt:	Barn som skal oppholde seg i endemiske områder i > 4 uker.
Kolera:	Beskytter mot både kolera og diaré. Effekt ikke undersøkt for barn < 2 år
Malaria:	Ingen vaksine. Viktigste er å nedsette risikoen for myggstikk.
Meningokokkmeningitt:	Tetravalent vaksine ved reiser til endemiske områder i Afrika, visse land i Asia og alle som skal til Mekka. Immuniteten holder i 3 år.
Meslinger:	Endemisk i mange land tross vaksinasjon. Barn på 6-12 mdr. bør derfor få vaksine, og fra 1-års alder MFR ved reiser hvor vaksinasjonsdekningen er ufullstendig. De skal i tillegg følge normalt vaksinasjonsprogram.
Rabies:	Barn i kontakt med dyr i endemisk i landlige områder i U-land.

Tickborne encefalitt:	Vaksinasjon anbefales ved flere uker opphold i områder med TBE.
Tyfus:	Vaksinens effektivitet meget begrenset før 3-5 års alderen. Finnes både i oral form (> 6 år) og som injeksjon (yngre barn).

KAPITTEL 14: LUFTVEIENES SYKDOMMER

14.1 Generelle forhold

- 40% av alle legekontakter i barnealderen omhandler lidelser i luftveiene.
- Opphopning av tilfeller i vinterhalvåret.
- RF hos nyfødt ca.30-40/min; nærmer seg den for voksne i 8-10 års alderen.
- Normal respirasjonslyd hos små barn er tydeligere og mer bronkialt preget enn hos voksne; "pueril respirasjonslyd". Kan forveksles med hvesen, men er ikke patologisk.
- PF, FEV1, FVC og derav FEV1:FVC kan måles fra 6-7års alderen.
- Inspiratorisk stridor: skyldes obstruksjon i larynx.
- Ekspiratorisk stridor: skyldes obstruksjon i bronkier (asthma, bronchiolitis).
- Inspiratorisk + ekspiratorisk stridor: skyldes fremmedlegemer.

14.2 Laryngomalaci

Definisjon: Mangelfullt utviklet brusk i larynx og spesielt i epiglottis.

Patofys.: Lumen i larynx avtar under inspirasjon og barnet får derfor stridor.

Klinikk: Forløp fra lett til svært (konstant stridor & inntrekning interkostalt/supraklavikulært).

Behandling: Symptomatisk. Tilstanden forsvinner oftest i løpet av det første leveår.

Diff.diagn.: Tumor, cyster, stenose, membraner; laryngoskopi kan avklare dette.

14.3 Øvre luftveisinfeksjoner

Forkjølelse (Febris catarrhalis, rhinopharyngitis)

Definisjon: Viral inf. i nese og svelg, evt. de nedre luftveier. Hyppigste infeksjon hos barn.

Symptomer: Nasalt utflod, først serøst og deretter mukopurulent. Kan gi spise- og søvnproblemer. Varer fra få dager til uker, evt. hoste, nedsatt AT, feber (38-39°C), sympt.dyspepsi.

Behandling: Oftest ikke indisert. Symptomatisk; nesedråper, paracetamol.

Kompl.: Otitt, sinuitt, bakteriell adenoiditt og faryngitt samt pneumonie.

Diff.diagn.: Allergisk rhinitt hos barn med recidiverende forkjølelser.

Halsbetennelse (Pharyngitt og tonsillitt)

Definisjon: Infeksjon i pharynx og tonsiller. Varighet 4-10 dager.

Etiologi: Hyppigst viral (>80%; adeno-, influensa-, entero- og Epstein-Barr virus).

Sjeldnere bakteriell (β -hemolytiske streptokokker gruppe A); hyppigst > 2 års alderen.

Symptomer: Feber, vondt i halsen. Noen ganger hodepine, kvalme, oppkast, magesmerter.

Klinikk: Svelg og tonsiller er hyperremiske, hovne og ømme lymfeknuter submandibulært.

Diff.diagn.: Mononukleose og herpangina (1-2mm store vesikler omgitt av hyperremisk sone).

Kompl.: Viral genese; sjeldne, evt. otitt. Bakteriell genese; otitt, peritonsillær abscess, scarlatina, febris rheumatica, glomerulonefritt.

Behandling: Hvis bakteriell; penicillin p.o. i 10 dager.

Sinuitt (Bihulebetennelse)

Definisjon: Infeksjoner i sinus ethmoidalis og s.maxillaris (spedbarn), s.sphenoidalis (3.-4. leveår), s.frontalis (skolealder). Ofte samtidig med forkjølelse, da uten spesielle symptomer.

Etiologi: Bakteriell (>80%; H.influenta, S.pneumonia, B.catarrhalis, S.pyogenes, S.aureus.)
Symptomer: Persisterende mukopurulent neseflod etter øvre luftveisinfeksjon. Dårlig ånde, hoste, påvirket AT med feber. Periorbitalt ødem og cellulitt hvis inf. i s.ethmoidalis.
Behandling: Amoxicillin inntil dyrkningssvar foreligger. Punktur eller dreasje ved behov.

AOM: Akutt otitis media (Mellomøretbetennelse)

Definisjon: Infeksjon i mellomøret som følge av obstruksjon av den normale dreasje av tuba auditiva; fx. adenoide vegetasjoner eller slimhinesvulst ved infeksjoner.
Forekomst: En av de hyppigste infeksjoner i småbarnsalderen.
Etiologi: Bakterier: S.pneumonia, H.influenta, B.catarrhalis. Samtlige forkjølelsvirus.
Symptomer: Akutt syke; smerter, feber, symptomatisk dyspepsi. Tar seg til øret, forpinte, urolige.
Diagnose: Otoskopi: Varierende grad av inflammasjon på trommehinnen, evt. også frembuling, fortykkelser og tap av "kjenningene".
Behandling: Smerterlindring; paracetamol eller ASA. G-penicillin ved bakteriell etiologi. Paracentese gir smertelindring, sikrer puss til dyrkning ved mistanke om komplikasjoner (mastoiditt, meningitt.)

SOM: Sekretorisk otitis media

Definisjon: Infeksjon i mellomøret, ofte etter øvre luftveisinfeksjon. Skyldes trolig en feilfunksjon i tuba auditiva som gir opphopning av væske i mellomøret.
Forekomst: > 3/4 av alle barn får sykdommen i løpet av oppveksten.
Symptomer: "Ubehag" i øret, nedsatt hørsel.
Diagnose: Otoskopi: Retrahert trommehinne, evt. med væskespeil og nedsatt bevegelighet. Tympanometri viser undertrykk i mellomøret.
Behandling: De fleste helbreder seg selv spontant. Paracentese med aspirasjon av eksudat eller innleggelse av dren / adenotomi ved hørenedsettelse eller varighet over 3 måneder.

Laryngitt (Pseudocroup; falsk strupehoste)

Definisjon: Akutt betennelse i larynx; utvikles ofte etter øvre luftveisinfeksjon.
Forekomst: Hyppigst 2.-3. leveår, i vinterhalvåret. Sjeldent etter 6 års alderen.
Etiologi: Parainfluenta-, influenza- og adenovirus er de hyppigste.
Symptomer: Forkjølelssymptomer etterfulgt av inspiratorisk stridor, inntrekning i jugulum, sjøløveliknende hoste og hes stemme. I svære tilfeller urolige og angste.
Diff.diagn.: Epiglottitt. Difteri, sjeldent pga vaksinasjon.
Behandling: Symptomatisk. Bedres ofte ved sittende stilling.
Inhalasjon med adrenalin eller ilt på maske gir hurtig med kortvarig effekt.
Ved mild til moderat laryngitt steroid p.o., inh. eller i.v.

Epiglottitt

Definisjon: Akutt infeksjon av epiglottis med samtidig sepsis forårsaket av Hib. Sjeldent pga vaks.
Symptomer: Akutt sykdom ≤ 24 timer; synkebesvær, halssmerter, sikling, heshet og pustevansker. Høy feber (≥40°C) og septisk preget almentilstand.
Klinikk: Livsfarlig; epiglottis kan lukke larynx med følgende iltmangel og død.
Diagnose: Inspeksjon: kirsebærrød og ødematøs epiglottis! Akutt innleggelse ved mistanke.
Diff.diagn.: Laryngitt; sjøløvehoste, sjeldent så medtatte som ved epiglottitt; sikling, synkesmerter.
Behandling: Frie luftveier! (Hvis nødvendig intubering eller trakeostomi). Obs. på intensiv avd. I.v. ampicillin etter dyrkning fra svelg og blod. Steroider ingen effekt. Prognose god.

14.4 Nedre luftveisinfeksjoner

Bronchitis acuta

Definisjon: Inflammasjon i trachea og de større bronkier.

Etiologi: RS-, influensa-, parainfluensa- og rhinovirus. M.pneumonia > 6 års alderen.

Symptomer: Starter som øvre luftveisinfeksjon med feber og hoste; blir produktiv etter noen dager.

Diagnose: St.p. med rhonci og sekretrasling, rtg.thorax normalt. Hosten varer 1-2 uker.

Behandling: Ingen. Analgetika kan lindre. Antibiotika eller hostedempende har ingen effekt.

Bronchiolitis (= Astmatisk bronkitt, Wheezy bronchitis)

Definisjon: Inflammasjon i bronkioler og små bronkier.

Forekomst: Hyppigst i 2-12 måneders alderen.

Patofys.: Inflammatorisk ødem i små bronkioler medfører "air trapping" i alveoler. Medfører distensjon av disse som komprimerer de større bronkier. Dette gir økt ekspirium samt turbulent luftstrøm og dermed rhonci ved st.p.

Etiologi: RS-, parainfluensa- samt adenovirus < 4-5 år, rhinovirus og M.pneumonia > 4-5 år.

Symptomer: Ofte etter øvre luftveisinf. Hoste, forkjølelse med varierende grader av feber. Etter 1-2 dager pustevansker med hvesende og forlenget ekspirium, utspilte alae nasi og evt. supraklavikulære, sub- og interkostale inntrekkninger. Noen påfallende upåvirket. Air trapping kan gi emfysem og skubbe lever og milt ned så de blir palpable.

Diagnose: Klinisk bilde + rtg.thorax; basalt emfysem med vannrette diafragma kupler. Påvisning av RS-virus fra nasopharynxsekret via PCR.

Diff.diagn.: Bakteriell pneumonie. Hvis inspiratorisk stridor obstruksjon og larynx sykdommer. Hvis ekspiratorisk overveies asthma. Fremmedlegeme gir både insp.og eksp.stridor.

Behandling: Væsketilførsel. Ekstra O₂ ved lav sat. β₂-agonist ved bronkial hyperreaktivitet. Som profylakse ved recidiverende tilfeller steroid inh. via forstøver eller på spray. God prognose, recidiver hyppig, 20-40% viser seg senere å ha asthma.

Pneumoni (Lungebetennelse)

Definisjon: Infeksjon i bronkier og/eller det perifere lungeparenkym.

Etiologi: Viral; RS-virus dominerer, øvrige som ved akutt bronkitt.

Bakt.; GBS (neonatalt), C.pneumonia el. S.aureus (<1år), pneumokokker (>80%), Hib sjeldent (pga vaksinasjon), P.carinii (=jiroveci) hos immunsupprimerte.

Symptomer: Bakt.; akutt debut, temp. >40°C og nedsatt AT. Viral; utv. over dager, temp. 38-40°C. Begge: økt RF, utspilling av alae nasi, interkostale inntrekkninger, støtende respirasjon, hoste (evt. produktiv) eller kulderystelser. Ved brystmeter, obs. pleuritt.

Lobære pneumonier kan gi abdominale smerter. Overlapspneumoni kan gi NRS. Ofte symptomfattig med sparsom hoste og feber i de første levemåneder.

Diagnose: St.p. med krepitasjon og evt. sekretrasling. Ved lobære pneumonier svekket resp.lyd samt dempning. Rtg.thorax bekrefter diagnosen; husk sidebilde. Etiologisk diagnose krever påvisning av agens fra resp.veier eller titerstigning i spesifikke antistoffer. PCR.

Diff.diagn.: Aspirasjon av fremmedlegemer, immundefekt, cystisk fibrose, ciliedyskinesi. Sjeldne er TB, PCP, Sarkoidose, malign sykdom, fibroserende alveolitt, kollagenose, abscess.

Behandling: Avgjør bakteriell eller viral genese utifra klinikken. Akutt påvirkede barn og barn med dårlig AT krever innleggelse. Bakteriell: penicillin p.o. eller i.v. Hvis atelektase, intensiv PEP-maskebeh. Nasal O₂ og syre/base-status til dårlige pt. Oppheling etter pneumoni tar tid; ktr.rtg. av atelektaser første etter 3-4 uker.

Asthma

- Definisjon:** Hyperreaktivitet i bronkier og bronkioler over for forskjellige stimuli, hvilket gir anfallsvis (hovedsakelig) ekspiratorisk dyspnø. Reversibel.
- Patofys.:** Infl. av bronkialslimhinnen og bronkial hyperreaktivitet. Allergener, irriteranter eller anstrengelse kan utløse bronkokonstriksjon, ødem av bronkial mukosa og økt produksjon av mucus i bronkiene. OBS relasjon til atopisk dermatitt.
- Forekomst:** Hyppigste kroniske lungesykdom hos barn (6-8% hos 0-15 årige).
- Symptomer:** Langvarig, ofte nattlig hoste (2-4 uker) i forb. med luftveisinfeksjon eller forceret ekspirasjon (gråt, latter, roping). Anfallsvis hvesende pusting. Nedsatt aktivitet kan være eneste symptom, da fysisk aktivitet kan utløse anfallene.
- Diagnose:** Karakteristiske symptomer og effekt av behandling.
Lungefunksjonsmåling (> 6-7 år) ved PF; variasjon > 15% tyder på asthma.
Provokasjonstest med β_2 -agonist.; FEV₁ stigning > 12% e.inh. tyder på asthma.
- Allergier:** Utredning for spesifikke allergener som utløsende årsak til asthmaen er svært viktig. Grundig anamnese, prikktest, IgE og rtg.thorax kan hjelpe med å avgjøre dette.
- Diff.diagn.:** Recidiverende inf., CF, ciliatedyskinesi, fremmedlegeme, Mb.Cordis m.fl.
- Profylakse:** Rettes mot pasienter med familiær disp., da risiko for utvikling stiger hos disse. Amme barnet i 6 måneder. Unngå tobakksrøyk under graviditet.
- Behandling:** Leukotrienantagonist Småbarn med episodiske asthmasymptomer.
 β_2 -agonist / steroid (inh.) Basis i den medisinske asthmabehandling hos barn.
Inh. via spray-aerosol, autohaler, pulverinhalator, spacersystem eller forstøver.
Klinisk effekt måles ved spirometri, symptomregistrering, PF, behov for medisin.
Optimal asthmakontroll = FEV₁ > 90% av forventede verdi + symptomfrihet.
OBS komplians, inhalasjonsteknikk, ytre miljøfaktorer, diff.diagnoser.
OBS kontroll av barnets vekst ved måling av høyde når inhalasjonssteroider brukes.
- Prognose:** 1/3 av barn med asthma blir symptomfrie etter puberteten.

Cystisk fibrose

- Definisjon:** Autosomt recessiv sykdom med defekt i genet som koder for CFTR – et protein ansvarlig for kloridtransport over cellemembraner. Mutasjon delta F508 utgjør 87%.
- Patofys.:** 1) Defekt Cl transport → reabsorpsjon av salt ↓ → høy saltkonsentrasjon i svette.
2) Glutation-transport ↓ → [glutation]_{lungesekret} ↓ → oksidativt stress → lungedestruksjon.
3) Defekt iontransport → endring av mukøst lungesekret → nedsatt resistanse MOT bakterielle lungeinfeksjoner (S.aureus, H.influenta, P.aeruginosa).
- Symptomer:** Lungeinf., dårlig trivsel, steatoré, stor appetitt, ”saltsmak”, struttende kinn.
- Klinikk:** Gjentatte lungeinfeksjoner. Hyppig asthmatiske bronkitt i sped- og småbarnsalderen. Pancreas angripes hos 80-90%; utskillelse av lipase, amylase, trypsin og HCO₃ ↓↓ → malabsorpsjon, steatoré og dårlig trivsel tross god appetitt.
→ opphopning av seigt tarmsekret kan gi mekoniumileus; livstruende, krever akutt OP.
→ destruksjon av langerhanske øyer gir ca.30% av CF pasienter DM etter ca.20 år
- Diagnose:** Klinisk bilde, svettetest med analyse av elektrolyttinnhold (normal test utelukker ikke CF), men genotypning er den ultimative diagnostiske test.
- Diff.diagn.:** Andre tilstander med malabsorpsjon. Recidiverende lungeinfeksjoner.
- Behandling:** Hyppig bakteriologisk kontroll av lungesekret med relevant antibiotisk behandling.
- Profylakse:** Lungefysioterapi. Tilskudd av pancreaszymer til måltidene.
- Prognose:** Median overlevelse i Dk. > 40 år. Ikke mulig å stanse progresjon av lungedestruksjon.

KAPITTEL 15: HJERTESYKDOMMER

15.1 Etiologi

- Incidens: 8 pr. 1000 levendefødte barn; diagnose stilles hos ½ i neonatalperioden og 90% < 1år.
- De ulike misdannelser gir oftest opphav til samme typer patofysiologi; ofte hemodynamisk type.
- Mistanke oftest pga. tilfeldig oppdaget hjertemislyd.

15.2 Patofysiologi

Hjerteinsufficiens

Definisjon: Manglende evne hos hjertet til opprettholdelse av blodtrykk, perfusjon og dermed iltning til vev. Ses ved endring i myokardiets kontraktilitet, hjertefrekvens, motstand mot slagvolum (afterload) og fyllingen av hjertet (preload).

Patofys.: Problemet hos barn er ikke svekket myokardiefunksjon som hos voksne, men for kraftig belastning pga. fx. utløpsstenoser eller ve./hø.-shunter. Over tid medfører dette hjerteinsufficiens, sekundært evt. myokardieforandringer.

Ve./hø.-shunter (fx. VSD; se fig.15.10 s.262): overløp fra ve. til hø.ventrikkel pga lav motstand i lungekretsløpet. Ved stor defekt vil det høye systemtrykk forplante seg til hø.side og gi pulmonal hypertensjon. Shunten gir økt flow gjennom lungene, økt diastolisk fylling- og derved dilatasjon av ve.ventrikkel. Små shunter kompenseres fint, men ved større ses etter hvert tegn på hjerteinsufficiens og venøs stase.

Pulmonal hypertensjon (PHT): Lungekarmotstand er høy ved fødselen og faller heretter. Ved PHT faller lungekarmotstanden langsommere enn normalt, og shunten stiger i takt med dette langsommere fallet. Hjerteinsufficiens ved stor hø./ve.-shunt med PHT utvikler seg gradvist første levemåneder. Ved *banding* av a.pulmonalis nedsettes lungearterietrykket, volumbelastning hindres og hjerteinsuf. reduseres.

PHT ved medfødte hjertesykdom skyldes forplantning av systemtrykk i lungekretsløpet via en shunt. Ve./hø.-shunten avtar med stigende lungekarmotstand. Når motstanden er like stor i de to kretsløp, oppstår hø./ve.-shunt med cyanose – **Eisenmenger syndrom**; kan gi arytmi, lungeblødning, hjerteinsufficiens, uventet død. Når skaden først er oppstått er den irreversibel; circulus vitiosus – pasienten dør.

Symptomer: Bleke farger, (evt. perifer cyanose), (spedbarn) kjølige hender/føtter:	Pga økt perifer motstand.
Takykardi og økt svettetendens:	Pga økt adrenerg tonus.
Takypnø med inntrekninger:	Pga vann og saltretensjon; gir ekspansjon i volum og stase i lever og lunger.
Sutte- og dieproblemer:	Pga takypnø og funksjonsdyspnø.
Lav vektstigning og dårlig trivsel:	Pga sutte- og dieproblemer.
Ødemer og hørlig lungestase:	Sene symptomer hos barn, tidlige hos voksne.

Ductusavhengig systemkretsløp

Patofys.: Systemisk kretsløp i føtallivet kan kun opprettholdes av hø.ventrikkel hvis ductus arteriosus er åpen. Denne lukkes imidlertid etter fødsel, hvorfor barn født med fx. aortastenose får kretsløpsinsufficiens pga fallende trykk og flow i systemisk kretsløp.

Behandling: Prostaglandininfusjon kan holde ductus åpen og stabilisere kretsløpet før operasjon.
OBS: Høyt PO₂ og lavt PCO₂ senker lungekarmotstanden hos nyfødte. Iltbehandling og hyperventilasjon kan derfor gi kretsløpskollaps! Barnet skal normoventileres.

Cyanotiske hjertesykdommer

Definisjon: Cyanose ses ved nedsatt oksygeninnhold i hudens- og slimhindens kapillærer.

Central: Pga arteriell hypoksemi; ses både på slimhinner og hud.

Perifer: Pga økt O₂-utnyttelse ved langsomt kapillærflow; ses på ekstremiteter.

Patofys.: Arteriell hypoksi med central cyanose, da veneblod shuntes direkte over i arterieblod.

Årsaker: 1) Hø./ve.-shunt med nedsatt lungeperfusjon (fx. VSD, Steno-Fallots tetralogi)
2) Transposisjon hvor systemisk- og lungekretsløpet er parallelle.
3) Blandingstyper; fx. univentrikulære hjerter.

Ductusavhengig lungekretsløp

Definisjon: Når lungeperfusjon hos en nyfødt er betinget av en åpen ductus arteriosus.

Patofys.: Når ductus lukker, faller lungeperfusjonen; da oppstår hypoksemi, acidose og mors.

Årsaker: Uttalt stenose, atresi av lungearterien (fx. Steno-Fallots tetralogi med pulmonalatresi).

Behandling: PG infusjon holder ductus åpen og stabiliserer pasienten frem til operasjon.

Polycytemi

Definisjon: Økt hematokrittverdi (> 65-70%) og derved økt iltbindingskapasitet i blodet.

Patofys.: Kronisk arteriell hypoksemi stimulerer produksjon av erytrocytter via erytropoietin.
Blodet viskositet stiger så mye at det kan hemme mikrosirkulasjonen.

Symptomer: Fysisk utilpasshet og tretthet.

Klinikk: Barnene tåler dårlig dehydrering, skal drikke rikelig i varmt vær!

Behandling: Venesectio og erstatning av volumtapet med saltvann.

15.3 Typiske kliniske presentasjoner

Symptomfritt barn med kardinalt funn

- Tilfeldig oppdaget hjertemislyd mellom 1-6 år; etter 1 års alderen er kun 10% uoppdaget
- ½ av alle barn i småbarns- og tidlig skolealder har fysiologiske mislyder; disse skal ikke behandles, men henvises i fred og ro til spesialistundersøkelse.
- Nyfødte med mislyd som ikke forsvinner etter 1. leveuke har stor sannsynlighet for hjertefeil
- Et annet kardinalfunn kan være breddeforøkelse av mediastinum ved røntgen av thorax.
- Rytmeforstyrrelser er ofte velkompenserte, oppdages ofte sent og tilfeldig.

Nyfødt med symptomer på hjertesykdom

- Cyanose pga respirasjonsinsuffisiens som følge av lunge- eller hjerneskade. Alltid alvorlig, skyldes oftest transposisjon eller Steno-Fallots tetralogi.
- Hjertheinsuffisiens; oftest forbundet med ductusavhengig systemkretsløp. Årsaker er oftest hypoplastisk venstre hjerte-syndrom, coarctatio aortae eller kritisk aortastenose.
- Nyfødte med cyanose og/eller hjertheinsuffisiens har som regel ductusavhengig kretsløp!
- PG infusjon, diuretika eller bikarbonat ved tegn på hhv HI eller acidose.
- Overflytning til barnekardiologisk senter; kateterbasert eller kirurgisk behandling.
- Transport skjer i nøytrale temperaturomgivelser, beskyttet i kuvøse mot varmetap.

Større spedbarn med symptomer

- Liten vektstigning og symptomer på HI gir mistanke om hjertesykdom.

- Årsak er ofte en stor ve./hø.-shunt; innlegges på barneavd., gis diuretika og operasjon.
- Cyanose kan også debutere i forb. med gråt eller anstrengelse, fx. sutting.

15.4 Acyanotiske hjertesykdommer

Pulmonalstenose (PS)

Definisjon: Stenotisk pulmonalklaff pga fusjon av klaffeflikene.

Patofys.: Trykkbelastning av hø.ventrikkel kan gi HI; godt kompensert selv ved svære stenoser.

Symptomer: Innskrenket fysisk kapasitet med tretthet og funksjonsdyspnø. Hvis opptredende hos nyfødte, ofte ductusavhengig lungeflow og cyanose.

Diagnose: St.c: Utdrivningsklikk + pulmonal utdrivningslyd ved øvre ve.sternalrand.
Ekg: Hø.sidig hypertrofi.
Ekko: Diagnostisk.

Nat.hist.: Lette stenoser tåleres godt, svære kan være velkompenserte i årevis. HI utvikles.

Behandling: PG inf. før ballongvalvuloplastikk under hjertekateterisasjon, evt. valvulotomi.

Aortastenose (AS)

Definisjon: Forsnevret utløp av ve.ventrikkel.

Patofys.: Ve.ventrikkel utvikler et høyt systolisk trykk for å opprettholde et normalt kretsløp. Økt trykkarbeid gir hypertrofi av ventrikkelveggen, hvilket gir god kompensasjon. Nyfødte med kritisk AS har ductusavhengig systemkretsløp.

Diagnose: St.c: Systolisk utdrivningsmislyd med maks. over hø.sternalrand.
Rtg.thorax: Normal, men kardiomegali ses hos nyfødte med kritisk stenose.
Ekg: ST-senkning og T-inversjon i V3-V6 ved svær stenose.
Ekko: Diagnostisk. Viser stenoses art og gradient.

Nat.hist.: Kritisk stenose hos nyfødte medfører HI og mors. Kan være velkompenserte i mange år, men progredierer; økt tretthet, anginøse brystmerter og synkoper. OBS mors!

Behandling: PG inf. før operativ valvulotomi eller ballongdilatasjon under hjertekateterisasjon.

Coarctatio aortae (CA; se fig.15.16 s.268)

Definisjon: Forsnevring av aorta like etter isthmus aorta (e. avgang av a.subclavia/a.vertebralis). Hvis uttalt, ofte hypoplasi av den siste del av aortabuen (infantil coarctatio).

Epidemiol.: 20-30% av alle jenter med Turners syndrom har CA.

Patofys.: Når ductus arteriosus lukker, reduseres kretsløpet kraftig. Barnet får acidose og svær HI som kan gi mors. Mindre CA er velkompenserte lenge, ses først i sene leveår.

Symptomer: Hypertensjon proksimalt for stenosen, dvs. i hode og armer, med lavt BT distalt. Utvikling av kollateralforbindelser mellom arterier oven- og nedenfor coarctationen. Noen har claudicatiolignende smerter ved gang.

Diagnose: Kard.funn: Manglende puls i aa.femorales! Nyfødte puls så lenge ductus er åpen.
St.c: Ukarakteristiske eller ingen mislyder.
Ekg: Hø.sidig ventrikkelhypertrofi hos nyfødte, større barn ofte normalt ekg.
Rtg.thorax: Stort hjerte hos nyfødte med HI, velkompenserte barn har normalt hjerte. Fra 4-5 års alderen: usurer (avgnagninger) på undersiden av ribbenene fra dilaterte kollateraler. CA oppdages oftest i voksenalder.

Nat.hist.: Nyfødte; høy mortalitet hvis ubehandlet. Større barn; ingen eller lette symptomer.

Voksne; hypertensjon og hertil hørende komplikasjoner; HI, aortadisleksjon, med mer.

Behandling: PG inf. stabiliserer nyfødte inntil operasjon. Risiko for persisterende hypertensjon.

Hypoplastisk venstre hjertesyndrom (HLHS; Hypoplastic Left Heart Syndr.; se fig.15.17 s.269)

- Definisjon: Liten ve.ventrikkel uten pumpefunksjon pga atresi av aortaostiet og evt MI-klaffen.
Patofys.: Hø.ventrikkel opprettholder både lunge- og systemkretsløpet; når ductus arteriosus forsnevres, inntre kretsløpskollaps med vevshypoksi, metabolsk acidose og mors. Hyppigste årsak til hjerteinsufficiens i 1. leveuke.
Diagnose: Klinikk med blekhet, kjølige ekstremiteter, takypnø og perifer cyanose; likner sepsis!
St.c: Mislyder mangler ofte.
Ekg: Hø.sidig hypertrofi i form av qR-mønster i V1-V3.
Rtg.thorax: Normalt i starten, senere med kardiomegali.
Ekko: Diagnostisk! (se fig.15.17 s.269).
Nat.hist.: Fører ubehandlet til mors i 1. leveuke.
Behandling: PG inf. stabiliserer inntil op. a.m.Norwood; anastomose av a.pulm. til aortabuen.

15.5 Cyanotiske hjertesykdommer

Steno-Fallots tetralogi (SFT)

- Definisjon: Forskyvning av ventriklens utløpsseptum. Gir breddeøkning av aortaroten og infundibulum samt forsnevring av a.pulmonalis. De fire kardinalfunn er:
1) VSD; En stor *malalignment*-VSD under aortaroten.
2) Pulmonalstenose; Oftest både infundibulær og valvulær.
3) Overridende aorta; Aortaroten "rider over" septum.
4) Hø.sidig ventrikkelhypertrofi.
- Patofys: Begge ventrikler får samme systoliske trykk. Hø.ventrikkel tømmer seg delvis gjennom VSD`et inn i aorta; veneblod utgjør en stor del av minuttvolumet og cyanose tiltar, spesielt ved muskelarbeid. Ved uttalt SFT med pulm.stenose/-atresi ses ductusavhengig lungekretsløp etter fødselen.
- Symptomer: Cyanose med fysisk funksjonsinnskrenkning. Hos større barn gjør O₂-mangel under aktivitet at barna sitter på huk (*squatter*); da stiger perifer motstand, lungeperfusjon og O₂-metning. Etter 1 års alderen trommestikkfingre med urglassnegler og sekundær polycytemi med tromboemboliske risici. Fallot-anfall: lufthunger, dyspnø og bevissthetssløring; *circulus vitiosus*; kan gi mors. Anfallet forsvinner oftest spontant.
- Diagnose: St.c.: Systolisk utdrivningsmislyd langs ve.sternalrand (likner VSD)
Ekg: Hø.sidig ventrikkelhypertrofi.
Rtg.thorax: Normalt stort hjerte med elevert apex samt tynne lungekar.
Ekko: Diagnostisk; viser overridende aorta, hypoplastisk a.pulm. med stenose.
- Nat.hist.: Tendens til progressjon og dødelighet i 1. leveår, middellevetiden er ca. 10 år.
- Behandling: **Operasjon;** Oftest i 1. leveår; lukning av VSD ved *patch*, opphevelse av pulm.stenose ved reseksjon eller valvulotomi; obs. pulm.insufficiens. Aorto-pulmonal shunt påkrevd hos noen nyfødte; PG inf. forut er obl!
Medisinsk: Morfin, O₂, betablokker, i.v. pressorstoffer.

Transpositio vasorum (TV; transposisjon; se fig.15.19 s.271)

- Definisjon: De store arterier avgår fra hø.ventrikkel og a.pulmonalis avgår fra ve.ventrikkel. 25% har VSD i tillegg, 5% har både VSD og pulmonalstenose.

- Patofys.: Det store og lille kretsløp er parallele, da venøst blod resirkulerer til aorta og arterielt blod resirkulerer fra lungevenene til a.pulmonalis. Barnet overlever fødselen da føtale & symptomer: shunter gir en viss utveksling mellom det store og det lille kretsløp. Når ductus arteriosus lukkes ses arteriell hypoksemi, vevshypoksi, metabolsk acidose og mors.
- Diagnose: Mistenkes ved vedvarende cyanose hos nyfødt; TV er hyppigste årsak til dette!
St.c., Ekg, Rtg.thorax: Ingen patologiske funn for nyfødt de første dager.
Ekko diagnostisk.
- Nat.hist.: Høy mortalitet de første leveuker, 95% dør i løpet av 1.levår.
- Behandling: Hvis ductusavhengig lungekretsløp (vanligst): PG inf. før OP., god pronose!

15.6 Erhvervede hjertesykdommer

Myokarditt

- Definisjon: Inflammasjon i myokardiet.
- Etiologi: Virus (Coxsackie B-virus, adenovirus m.fl.), bakterier (Borrelia, sjeldnere), toksiner (difteri) eller autoimmune mekanismer (Gigtfeber).
- Symptomer: HI, arrytmier, dilatert myokardie. Mistenkes ved HI etter feber hos tidl. friskt barn.
- Diagnose: Ekg: ST-T-forandringer, *low voltage*, kompliserende arrytmier.
Rtg.thorax: Stort hjerte.
Ekko: Dilatert, hypokontraktil ve.ventrikkel.
Biopsi: Myokardiebiopsi for å atskille fra kardiomyopati; dog samme beh.!
- Behandling: Diuretika, digoxin, ACE-hemmer og i.v. infusjon av dopamin/dobutamin i akutt fase.

Dilatert kardiomyopati (DCM)

- Definisjon: Dilatert, hypokontraktil ve.ventrikkel. Mik.: fibrose, myocyttd degenerasjon.
- Etiologi: Tidl.myokarditt el. kjemoterapi, arvelig stoffskiftesykdom, neuromuskulær sykdom.
- Symptomer: HI, kan utvikles gradvist eller akutt.
- Diagnose: St.c.: Galopptrykne og evt. mislyd fra kompliserende MI.
Ekg: Ve.sidig ventrikkelhypertrofi med ST-T-forandringer.
Rtg.thorax: Forstørret hjerte, evt. med staseforandringer.
Ekko: Bekrefter diagnosen. Utelukke koronar-karanomalier.
- Behandling: Antikongestiv med diuretika, digoxin, ACE-hemmer og betablokkere symptomatisk.
Transplantasjon ved progredierende HI tross sufficient behandling.

Hypertrofisk kardiomyopati (HCM)

- Definisjon: Hypertrofisk myokardium, spesielt ventrikkelseptum.
- Etiologi: Mangfoldig; bl.a. dominante arvelige mutasjoner i gener for kontraktile proteiner.
- Patofys.: Hemmet diastolisk fylling og utløp av ve.ventrikkel (pga fortykket ventrikkelseptum).
- Symptomer: Tretthet og synkoper, ofte anstrengelsesutløst. Vanlig årsak til uventet død hos yngre.
- Diagnose: Ekg forandringer, ekko diagnostisk!
- Nat.hist.: Høy mortalitet hos nyfødte med symptomer på HI, større barn og voksne større risiko for plutselig uventet hjertedød.
- Behandling: Symptomatisk med beta- eller calciumkanalblokkere. OP i utvalgte tilfeller.

Perikarditt

- Definisjon: Inflammasjon i perikardiet, ofte ledsaget av perikardieekssudat.
- Etiologi: Virus (hyppigst), bakterier (e.pneumonie), aseptisk (e.operasjoner).
- Symptomer: Brystmerter ledsaget av lett påvirket AT. Sepsisliknende hvis bakteriell. Tamponade (=hurtig utviklet perikardieekssudat med kompressjon av hjertet) kan gi livstruende HI.

Diagnose: Klinikk: Ved tamponade; pulsus paradoxus, hvor puls svekkes under inspirasjon.
 St.c: Perikardiell gnidningslyd (ved letter grader).
 Ekg: ST-elevasjon og T-inversjon over hele prekordiet, ofte *low voltage*.
 Ekko: Diagnostisk. Viser ofte perikardieekssudat.
 Nat.hist.: Godartet forløp over 3-4 uker hvis viral, mortalitet på 10-20% ved behandlet bakteriell
 Behandling: Viral: Sengeleie og analgetika er oftest tilstrekkelig.
 Bakteriell: Antibiotika, perikardiocentese og åpen drenasje.

Gigtfeber (Febris rheumatica)

Definisjon: Diffus infl. prosess i bindevev (især hjerte, ledd, hjerne, subcutis) i etterkant av en infeksjon med Gr.A β-hemolytiske streptokokker i øvre luftveier, evt. etter scarlatina.
 Etiologi: Kryssreaksjon mellom antistoffer mot streptokokkantigener og de affiserte organer.
 Epidemiol.: Den hyppigste hjertesykdom i barnealderen i den 3.verden.
 Patofys.: Debut 7-35 dager e. halsbetennelse eller scarlatina. ¾ får akutt artritt med hevelse, rødme, ømhet og smerter i store ledd. Oppheling av leddinfl. gir ikke kroniske følger.
 Klinikk: ½ har tegn til myo- eller perikarditt. Svær HI og mors ses.
 Diagnose: St.c.: Takykardi og nyoppstått mislyd sv.t. MI (sjeldnere AI).
 Ekg: Forlenget PQ-intervall. Rtg.thorax: Kardiomegali.
 Blodprøver: SR og CRP ↑↑, Hgb↓, leukocytose og høy antistreptolysin titer.
 Endelig diagnose etter Jones´ kriterier (se tabell 15.3 s.274).
 Diff.diagn.: Juvenil idiopatisk artritt, reaktiv artritt, osteomyelitt, perikarditt, myokarditt.
 Nat.hist.: Perikarditt eller myokarditt ses oftest hos barn < 3 år (80%). Dårlig risiko ved recidiv etter ny streptokokkinfeksjon, god prognose ved manglende tegn på kardtitter.
 Behandling: Penicillin i.v. i 10 dager umiddelbart ved diagnosen i 6-9 uker. ASA senker feberen. Glukokortikoider ved uttalt karditt og manglende symptombedring av ASA.
 Profylakse: Primær: identifikasjon og behandling av akutt faryngitt og tonsillitt pga streptokokker. Sekundær: V-penicillin til 20-års alderen, evt. resten av livet.

Infeksiøs endokarditt

Definisjon: Infeksjon i endokardiet, hjerteklaffer og chordae. Veg. av bakterier, firbin, leukocytter.
 Etiologi: Rammer overveiende barn med medfødt eller erhvervet hjertesykdom. Økt risiko ved innopererte klaffepoteser. Risiko i barnealderen er 1-5% ved VSD og aortastenose. Etiologisk agens er hyppigst α-hemolytiske streptokokker (*S.viridans*).
 Symptomer: Nedsatt AT med feber, dårlig appetitt, vekttap, artralgi, magesmerter med mer.
 Klinikk: Ved progressjon; chordaruptur, klaffinsufficiens og derav HI. Løsrevne vegetasjoner kan gi embolier i lunger, nyrer, milt og hjerne med bl.a. infarkter eller abscesser.
 Diagnose: Mistenkes hos barn med disp.hjertesykdom og feber > 5 dager uten annen forklaring. Viktig: D+R av blod x 3 (fra ulike innstikk) innen 24 timer før antibiotika!
 Ekko kan påvise vegetasjoner hos 80-85%.
 Nat.hist.: Mortalitet 10-30% ved antibiotisk behandling. ½ får sequelae i form av klaffeinsufficienser eller cerebrale skader.
 Behandling: I.v. antibiotika 4-6 uker. Operasjon hvis uttalt.
 Profylakse: Omhyggelig tannhygiene, forebyggende antibiotika ved risikoingrep.

15.7 Hjerterytmier

- Barns hjertefrekvens (HF) under sinusrytme er aldersavhengig (se tabel 15.4 s.276).
- HF stiger de første levemåneder og faller heretter.
- HF stiger under økt O₂-behov, (fx. fysisk aktivitet, feber), HI, hypertyreose, psyk.påvirkning

- Økt vagustonus kan hos friske barn gi forbigående og harmløse overledningsforstyrrelser

Hjerteblokk

- Hjertekirurgi, Borreliainfeksjon, medfødte hjertesykdommer.
- 2.grads AV-blokk type I; harmløst, 2.grads AV-blokk type II; kan gi Adam Stoke`s.
- **Kongenitt total AV-blokk**; isolert eller som ledd i medfødte hjertesykdommer
Stilles hyppig prenatalt; betydelig intrauterin mortalitet.
Velkompensert bradykardi etter fødselen (ca.55/min). Kan være uproblematisk årevis.
Ved HF < 55/min implantasjon av pacemaker. Dette kreves hos alle innen fylte 15 år.

Supraventrikulære arytmier (SVES)

- Godartede, krever ingen behandling. Oftest forbigående hos nyfødte.
- **Paroksyttisk supraventrikulær takykardi (PST)** hos nyfødte med HF 250-300 gir HI hvis anfallet varer i flere timer; barnet er blekt, stille og har takypnø; kan mistolkes som sepsis.
PST behandles med isose på ansikt, adenosin i.v. og evt. DC-konvertering ved påvirket AT.
Recidivtilbøyelighet etter neonatal debut; profylakse med digoxin eller betablokker i 6 mnd.

Ventrikulære arytmier

- Hyppig hos friske barn; hvis uniforme (= ensartet ekg-konfigurasjon) uten tegn på underliggende hjertesykdom er de totalt harmløse.
- **Ventrikulær takykardi (VT)**; sjelden, ofte alvorlig komplikasjon til annen hjertesykdom.
Hvis frekvensen ikke er for høy og paroksysmene er kortvarige er prognosen god.
Ved langt QT-syndrom ses *torsades de pointes*-takykardi; kan gi VF, Adam Stoke`s og mors.
Anfallene kan være utløst av anstrengelser, forskrekkelse eller annen psykisk påvirkning.

KAPITTEL 16: SYKDOMMER I NYRER OG URINVEIER

16.1 Generelle forhold

- Ved overdosering sees forbigående cardiale, respiratoriske og neurologiske problemer
- Kongenitte obstruksjoner i urinveiene kan gi hydronefrose og oligohydramnion
- Normal nyrefunksjon er først ferdigmodnet etter 2.levår; barn er derfor spesielt følsomme for infeksjon og obstruksjon i nyrene i dette tidsrommet.
- GFR avh. av kroppens størrelse; korreksjon for barnets overflate ved måling.
- S-kreatinin avhenger av muskelmassen; normalverdi hos voksne > normalverdi hos barn.
- Normal S-kreatinin garanterer ikke normal GFR, da S-kreatinin først stiger når GFR er redusert med 50%; for nøyaktig bestemmelse av GFR brukes Clearance-undersøkelse.
- Premature har ofte hyponatriemi, da det reabsorberer Na dårlig og har høyere Na utskillelse.
- Spedbarn har dårlig urinkonsentrering: daglig veskeomsetning er 15-20% av kroppsvekten (5% hos voksne); derfor meget følsomme for endringer i væskebalansen og dehydreres lett.

16.2 Undersøkelser av urinveiene

Ultralyd: Kan påvise hydronefrose, hydroureter, misdannelser (fx. ektopisk ureter/ureterocele), urinveissten, tumorer samt velegnet til å følge nyrenes vekst.

Renografi: Ved vurdering av funksjonsfordeling mellom eller avløpet fra de to nyrer.
Velegnet til diagnose og monitorering av hydronefrose; ved å gi diuretikum kan den vurdere om det bedrer avløpet. Hos barn > 4-5 år kan us. utvides med cysto-renografi (en vannlatningsundersøkelse); slik kan vesikouretral refluks vurderes.

- Skintigrafi:** Gir et samlet bilde av fungerende nyrevev, kan sammenlikne funksjonsfordeling av de to nyrer. Påviser ektopisk beliggende nyre, nyreagenesi, hesteskonyre, endringer i nyreparenkymet (fx. defekter etter UVI).
- Clearance:** Beregning av kreatinin-clearance, den mest presise metode til å bestemme GFR.
- MCU:** Miksjons-cysto-ureterografi; gir informasjon om blærens utseende og funksjon (fx. tømming, urinrørets forhold under vannlating, uretralklapp) samt passiv (under oppfylning) eller aktiv (under vannlating) vesikoureteral refluks og måle blæretrykket.
- Urografi:** I.v. urografi med røntgenkontrast brukes sjeldent til barn pga strålehygieniske årsaker.

16.3 Medfødte misdannelser i urinveiene

- Incidens ca. 3-6 pr.1000 levendefødte; gutter dobbel risiko sammenliknet med jenter.
- Prenatal UL-scanning diagnostiserer de fleste, som hydronefrose og oligohydramnion.
- Inngår i > 500 syndromer med medfødte misdannelser

Forstyrrelser i utviklingen

- Ensidig agenese og aplasi; Manglende anlegg eller utvikling av nyren; sjelden problematisk da den kontralaterale nyre kompensere.
- Bilateral nyreagenesi: Forbundet med oligohydramnion; kan gi deformiteter.
- Nyrefusjonsanomali: Bekkenkakenyre eller hesteskonyre; avløpsproblemer!
- Ureterocele: Hvis ureterostiet innmunner høyt i uretra; avløpshindring
- Multicystisk dysplasi: Omdannelse av nyren til multiple cyster og dårlig nyrevev.

Blæreekstrofi/epispadi

- 1-2 pr.år; sjelden, dog komplisert!
- Blæren ligger som en åpen plate for forsiden av abdomen, lukkingen av uretra mangler; denne ligger som en åpen plate på en ikke-samlet penis (= ”spadepenis”).
- Ofte vannlatningsproblemer pga manglende sfinkterfunksjon og liten blærekapasitet.
- Beh: kirurgisk rekonstruksjon.

Urogenital sinus

- Ufullstendig lukning av vestibulum og uretra hos jenter; kun én åpning i perineum.
- Kan medføre en stor, væskefylt uterus/vagina; hydrometrokolpos.

16.4 Sykdommer i nyrer og urinveier

Hypospadi

- Uretra utmunner ventralt for den normale åpning; mest vanlige misdannelse av penis
- Incidens: 1 av 150 nyfødte gutter; årsak: nedsatt embryonal androgenpåvirkning.
- Ved samtidig kryptorkisme kan det være tvil om barnets kjønn.
- Uttalte tilfeller øker sjansen for andre medfødte misdannelser i urinveiene; UL scanning!
- Viktig å sikre god stråling under vannlating. Beh.: kir. rekonstruksjon i 12-15mnd's alderen.

Posterior uretralklaff

- Slimhinne-membran fra posteriore uretralvegg som obstruerer lumen i uretra.
- Incidens: 1 av 3000 gutter; hyppigst årsak til obstruksjon av nedre urinveier hos gutter.
- Symptomer er oligohydramnion, respirasjonspåvirkning hos nyfødte, manglende stråle ved vannlating, palpabel blære, dårlig trivsel, inkontinens, infeksjon, dehydrering, uremi, pseudo-hypoaldosteronisme ($\text{Na}^+\downarrow / \text{K}^+\uparrow$) og acidose.
- Diagnose: UL-scanning, MCU, cystometri og cystoskopi hvor klaffen samtidig kan fjernes.

- Alvorlige tilfeller diagnostisert < 20.GA-uke: abort el. intrauterin avlastning med dren
- Alvorlige tilfeller diagnostisert ved 32.uke: vurdere igangsettelse av fødsel.
- Senkomplikasjoner: vannlatingsforstyrrelser, detrusor-overaktivitet, urininkontinens.
- Sluttstadiet er ofte en stor, dekompensert blære med dårlig tømning og recidiverende UVI.

Kongenitt hydronefrose

Definisjon: Dilatasjon av nyrepelvis $\geq 12\text{mm}$ (A-P diameter, målt ved UL-scanning).

Kun 35% av dilatasjoner som vedvarer etter fødselen er uttrykk for reell obstruksjon

Etiologi: Ureteropelvin stenose, primær megaureter, dobbelt nyreanlegg, multicystisk dysplastisk nyre, posterior uretralklapp, vesikouretral refluks.

Inndeling: Unilateral hydronefrose (80%) mindre alvorlig enn bilateral (20%); bilateral krever økte kontroller med måling av S-kreatinin og clearance. Betydelig nedsatt nyrefunksjon defineres når én nyre ivaretar < 40% av den samlede nyrefunksjon.

Oppfølging Dilatasjon > 30mm: sammenheng mellom dilatasjon og tap av nyrefunksjon, hvis < 30mm er denne sammenheng ikke påvist, og hydronefrosen skal følges med UL og renografi. UL-scanning 5.-14.dag postnatalt, ved 3mnds alderen samt under 1-2 leveår. OBS UVI ved dilatasjon av øvre urinveier samt antibiotika profylaktisk.

Behandling: Kirurgi ved hydronefrose > 35-40mm, fallende nyrefunksjon el. UVI tross antibiotika.

16.5 Sykdommer i genitalia eksterna

Kryptorkisme (retentio testis)

- Tilstand hvor testiklene vedvarende ikke befinner seg i scrotum etter fødselen
- Ses hos 2-4%, mange descenderer spontant i løpet av 1. leveår; hos 5-7% av 7-årige.
- Testis kan ikke palperes hos 20%, hos 10% ligger de intraabdominalt eller mangler (agenesi)
- Økt risiko for nedsatt fertilitet eller infertilitet hos voksne menn; tidlig operasjon (< 18mnd) nedsetter disse risici. 4 x økt risiko for testikkelkreft; livstidsrisiko herfor er 2-3%.
- Mange påvises neonatalt; unnlatt å utløse cremasterrefleksen ved objektiv us.
- Ved kryptorkisme > 12 mnds alder; henvis til kirurg, us. for CIS.

Hydrocele testis

- Veskefylt hulrom ml parietale og viscerale blad av tunica vaginalis pga ufullstendig lukning av proc.vaginalis (midlertidig el permanent); ved permanent er det forbindelse til abdominalhulrommet (= kommuniserende hydrocele), hvorfor hydrocelet økes ved økt intraabdominalt trykk. Dette er ofte kombinert med inguinalhernie og/eller retentio testis.
- Vanlig hos nyfødte; diagnose ved palpasjon og gjennomlysning med lykt.
- Diff.diagnoser er testistumor og akutt oppstått hydrocele ved torsio testis.
- Beh.: operasjon > 2 år, eller dersom hydrocelet er ledsaget av hernie.

Phimosi

- Tilstand hvor preputium ikke kan retraheres over glans penis.
- Symptomer: preputium kan ballonere under vannlating; hos spedbarn obstruksjon med påfølgende infra- og supravescikal stase.
- Beh. hvis: urinflow obstruert, recidiverende balanopostitis eller UVI, géner, arrforandringer.
- Beh: primært medisinsk; hydrokortison salve hjelper hos 60-80%, resten kirurgisk.

16.5 Enuresis nocturna

Definisjon: Ufrivillig, nattlig vannlating etter 5 års alderen. Inndeles i primær eller sekundær, dersom barnet forutgående har vært tørr i > 6 mnd. sammenhengende. Arvelig.

Epidemiol.: En av de hyppigste barnelidelser; 7-10% av 7-årige. Spontan helbredelse ca.15% årlig.

- Symptomer: Monosymptomatisk, evt. med pollakisuri og urge. Lav selvfølelse. Enuresis kan være symptom på underliggende sykdom, fx. DM, DI, UVI og uretralklaff hos gutter.
- Patofys.: Misforhold mellom den nattlige urinproduksjon og den funksjonelle blærekapasitet, ledsaget av manglende evne til å våkne når dette oppstår. To mekanismer ved enuresis: Mekanisme 1 (ca.2/3): Høy nattlig urinproduksjon med normal blærekapasitet; skyldes manglende døgnrytme av ADH. Mekanisme 2 (ca.1/3): Normal nattlig urinproduksjon med redusert blærekapasitet.
- Utredning: **Tidspunkt:** 6-7 års alderen hos monosymptomatiske, og 4-5 års alderen ved ledsagende daginkontinens.
- Anamnese:** Vannlatingsmønster, enuresisproblemet samt dagsymptomer. Sosiale og familiære forhold, samt motivasjon hos barn og foreldre.
- Objektivt:** Spesielt fokus på genitalia ext., perineal sensibilitet, symmetri av glutealregion, reflekser på UE samt anokutan- og cremasterrefleks. Vurder tegn på spina bifida og lag et vannlatingsskjema!
- Urin us.:** Leukocytter, nitritt, Hgb, glukose, protein, D+R, evt + M.
- Behandling: Evt. daginkontinens behandles først, dette løser ofte nattproblemet. Ellers:
- 1) Ringeapparat: Førstevalg ved redusert blærekapasitet
 - 2) ADH hormonanaloger: Førstevalg ved økt nattlig urinproduksjon og normal blærekapasitet; konsentrerer urinen, reduserer nattdiurésen

16.6 Inkontinens

- Definisjon: Alle former for ufrivillig vannlating, unntatt enuresis nocturna. Ved urge inkontinens er det forutgående kraftig vannlatingstrang. (Spesielle typer hos piger: vaginalrefluks og fniseinkontinens.)
- Årsaker: **1) Neurogene:** Myelomeningocele, CP, degenerative CNS-lidelser
2) Strukturelle: Epispadi/ekstrofi, ektopisk ureter, urogenital sinus.
3) Funksjonelle: Blære-sfinkter-dysfunksjon; kan skyldes
- a) Overaktiv blære; overaktiv detrusor. Hyppigste årsak!
 - b) Dysfunk. vannlating; misforhold ml. detrusor vesica / sphincter uretra.
 - c) Underaktiv blære; stor dekompensert blære med dårlig tømning pga b).
- Symptomer: Urge, pollakisuri, dysuri, inkontinens og recidiverende urinveisinfeksjoner.
- Us.: Starter i 4-5 års alderen og omfatter i hovedsak:
- 1) Vannlatingsskjema; avklarar sværhetsgrad, hyppighet, mengde, mønster, med mer.
 - 2) Uroflow (ml/s): måler flow under vannlating; normal kurve er klokkeformet.
 - 3) UL ved lengvarende inkontinens eller UVI, smerter eller utfyllinger.
 - 4) Henvisning til barnenevrolog ved mistanke om neurogen genese.
- Behandling: Informere og vannlatings- og drikkevaner, sitte riktig og lenge nok på toalettet, blæretrening ved toalettbesøk bestemte klokkeslett. Antkolinergika kun til barn med svær urgeinkontinens.

16.7 Urinveisinfeksjon (UVI)

- Definisjon: En rekke tilstander med vekst av bakterier i urinveiene.
- Epidemiol.: Ca. 8% av jenter og 2% av gutter i 7 års alder minst ett dyrkningspositivt tilfelle.
- Symptomer: **Øvre UVI** (pyelonefritt): Feber, lende- og magesmerter, påvirket allmentilstand.
Nedre UVI (blærebetennelse): Inkontinens, urge, dysuri og pollakisuri. Afebril. Ofte ukarakteristiske opp til 1-2 års alderen. Mistenk UVI ved febris e causa ignota.
- Patofys.: Retrograd vekst av bakterier gjennom uretra til blære og evt. øvre urinveier. Hematogen spredning kan sees i tidlige levemåneder pga dårlig colonbarriere.

- E.Coli (80-90%), klebsiella og proteus hyppigst. Evt. enterokokker, pseudomonas, staph.aureus el. epidermidis, H.influenta og Gr.B streptokokker.
Kompliseres av obstruktive, anatomiske misdannelser.
- Diagnose: Klinikk + påvisning av bakterier ved dyrkning.
- Urin us.: **Oppsamling:** Midtstråleurin; risiko for kontaminering.
Blærepunktur; innstikk vertikalt 1cm over symfyen, vent én time fra siste vannlating for å sikre fylt blære, null risiko.
- Stix:** Leukocytter, bakterier (nitritt), blod, ketoner, glukose.
- Dyrkning:** Bakterietype og resistensbestemmelse mhp antibiotika.
- Mikroskopi:** Leukocytter og erytrocytter i sediment fra ny urin.
- Blodprøver: Leukocytall, differensialtelling, CRP, elektrolytter, S-kreatinin, S-karbamid.
- Utredning: **Øvre UVI:** Urin us., nedsatt nyrefunksjon, hypertensjon, UL av nyrer og urinveier.
Nedre UVI: Recidiv hyppig, mange har *urge*. Uroflow, UL måling av residualurin.
- Behandling: Asymptomatisk bakteriuri skal ikke behandles, øvrige med antibiotika etter D+R.
Ampicillin + gentamycin i.v. inntil dyrkningssvar foreligger, heretter p.o. til CRP↓.
- Kompl.: Øvre UVI; 10-15% får senfølger, nedre UVI; få symptomer og ingen sequelae.

16.8 Vesikouretral refluks

- Definisjon: Tilbakeløp av urin fra blære til øvre urinveier (ureteres).
- Etiologi: Hyppigst primær glomerulonefritt og kongenitte misdannelser i nyrer og urinveier.
- Incidens: Størst i neonatalperioden, avtar de første leveår. 1-2% hos jenter før 12 års alderen.
- Patofys.: Primær: Skyldes abnormt lateralt plassert ureterinnmunning i blæren.
Sekundær: Blæreforstyrrelser som gir økt intravesikalt trykk (se over).
- Symptomer: Asymptomatisk, avsløres ofte i forbindelse med utredning av UVI. Evt. flankesmerter under vannlating, ca 15% av utvikler hypertensjon.
- Diagnose: MCU (Miksjons Cysto Ureterografi).
- Behandling: Forsvinner ofte spontant. Unngå UVI, korrigerer evt. blæredysfunksjon, kir. av ureter.

16.9 Nyresten

- Definisjon: Urolithiasis; dannelse av krystallinsk materiale i urinveiene. Sjeldent hos danske barn.
- Etiologi: Renal tubulær acidose, oxalose, cystinuri.
- Patofys.: Stein oppstår når konsentrasjon av det aktuelle salt overstiger dettes oppløselighet; typisk calcium, karbonat, fosfat, magnesium, ammonium, cystin, oxalat og/eller urat.
- Symptomer: Ofte asymptomatisk før de avgår spontant (dysuri/hematuri) eller gir obstruksjon (kraftige flankesmerter, kvalme, oppkast).
- Utredning: U-stix, UL, i.v.urografi, blodprøver.
- Behandling: Ved infeksjon eller obstruksjon bør steinen fjernes cystoskopisk, perkutant el operativt.

16.10 Hypertensjon

- Definisjon: Egne normogrammer for BT justert for kjønn, alder og høyde.
- Etiologi: Essensiell er svært sjelden hos barn! Sekundær hyppigere enn hos voksne og skyldes: Nyresykdom (2/3) eller coarctatio aortae, binyresykdom, nyrearteriestenose, feokromocytom, thyreotoksikose eller vaskulitis (1/3).
- Symptomer: Lett til moderat hypertensjon ingen symptomer, ved svær er det risiko for hypertensiv encephalopati med hodepine, synsforstyrrelser, kvalme, oppkast og kramper.
- Us./beh: Måling svært påvirkelig av ytre omstendigheter. Medisinsk beh. som for voksne.

16.11 Glomerulonefritt (GN)

Akutt GN – ulike kliniske bilder:

- 1) Nefrittisk syndrom: Hematuri (mik./mak.)
Hypertensjon
Proteinuri (moderat)
Ødemer (evt. oliguri med vektøkning)
- 2) Nefrotisk syndrom: Hypoalbuminemi
Proteinuri (uttalt; > 1g/m²/døgn, ofte > 10-15g/døgn)
Ødemer (universelle, medførende vektøkning)
- 3) Akutt oligurisk nyreinsuffisiens: Små diureser og raskt progredierende uremi
- 4) Recidiverende makr. hematuri: Moderat til svær makroskopisk hematuri, kortvarige anfall
- 5) Monosymptomatisk proteinuri: Som tilfeldig funn ved urinundersøkelse

Postinfeksiøs glomerulonefritt

- Definisjon:** GN etter bakteriell eller viral infeksjon; klassisk med Gr.A β-hemolytiske streptokokker etter tonsillitt eller impetigo.
- Epidemiol.:** Den mest alminnelige GN hos barn!
- Symptomer:** Varierende, oftest som lett nefrittisk syndrom. Innleggelse ofte nødvendig.
- Us.:** Streptokokkantistoffer fra blod og svelgpodning.
Urinstiks: ved positiv for albumin; oppsamle døgnurin mhp kreatinin clearance.
Urin til D+R+M: erythrocyt cylindre klassisk for GN.
BT, vekt og diureser måles mhp behov for diuretika.
Nyrebiopsi ved svær proteinuri/påvirket nyrefunk; atskille ulike histologiske typer GN
- Behandling:** Akutt stadium varer ofte kun få dager, dialyse sjeldent indisert. Ved påvisning av β-hemolytiske streptokokker gis penicillin i 10 dager. Kontroller av nyrefunksjon og BT.

Hematuri

- Definisjon:** Mikroskopisk: ≥ + 1 for Hgb ved urinstiks eller > 6 erytrocytter pr. synsfelt ved mik.
Makroskopisk: synlig blod i urinen.
- Feilkilder:** Rifampicin, rødbeter, porfyriner, feber, hard fysisk anstrengelse.
- Årsaker:** **Erhvervede:** Postinfeksiøs GN, IgA-nefropati, interstitiell nefritt
Systemiske: Lupus, Henoch-Schönleins purpura, HUS.
Kongenitte: Koagulasjonsdefekter, polycystisk nyresykdom, seglcelleanemi
Urinveier: UVI, nyrestein, nyretumor, obstruktive misdannelser, nyretraumer
- Utredning:** Avhenger av symptomer og formodet tilgrunnliggende årsak; innebatter da bl.a. grundig anamnese, urin us (stix, D+R+M), UL, evt. nyrebiopsi om nødvendig.
- Behandling:** Makroskopisk hematuri skal alltid utredes umiddelbart! Beh. avhenger av årsak.

Nefrotisk syndrom

- Epidemiol.:** Incidens 2 pr. 100 000, størst hos gutter (2:1), hyppigst i fra 1-4 år, recidiv hos 75%.
- Etiologi:** 70-80% idiopatiske. Ses ved mange former av GN, inkl. Henoch-Schönleins purpura. De fleste er *minimal-change* nefrotisk syndrom; mikroskopiske forandringer mangler.
- Symptomer:** Periorbitale ødemer, etter hvert universelle, tretthet, appetittløshet og oliguri. Av og til ødem av skrotum/labiae, hypoalbuminemi, nedsatt infeksjonstendens, hyperlipidemi.

- Asymptomatisk proteinuri sees hos 2,5% av barn mellom 8 og 15 år. Årsaker kan være forbigående faktorer (feber, dehydrering, fysisk aktivitet, kulde, emosjonelt stress) eller vedvarende faktorer (benign persisterende eller tubulær proteinuri, GN).
- Patofys.: Økt renal permeabilitet av albumin gir nedsatt kolloidosmotisk trykk med hypovolemi og stimulering av renin-angiotensin-aldosteron systemet bidragende til ødemer.
- Diagnose: Protein/kreatinin – ratio i morgenurin > 10 x forhøyet.
Ved mistanke om underliggende systemsykdom: ANA, ANCA og anti-DNA serologi.
Hos ca.80% av barn fra 1-12 år ses *minimal-change* nefrotisk syndrom.
Nyrebiopsi indisert ved manglende effekt av steroidbehandling etter fire uker.
- Behandling: Symtomatisk avhengig av klinikk; diuretika, antihypertensiva og antibiotika.
Ved *minimal-change*; systemisk glukokortikoid i 12 uker. God effekt hos 85%.
Øvrige former eller steroidresistens; immunosuppressiva (cyklosporin/cyklofosamid)

Hemolytisk-uremisk syndrom (HUS)

- Definisjon: Tilstand karakterisert ved triaden 1) Hemolytisk anemi, 2) Trombocytopeni, 3) Uremi
- Inndeling: Med eller uten diaré (D⁺ HUS, hyppigst eller D⁻ HUS)
- Etiologi: Enterotoksin O157:H7 fra E.Coli; finnes bl.a. i oksekjøtt.
- Funn: Endotelskade med mikrotrombosering og forbruk av erytrocytter, ødelagte glomeruli.
- Symptomer: Gastroenteritt med blodig diaré i 1-15 dager, oliguri, blekhet, petekkier, påvirket AT.
- Behandling: Ingen spesifikk. Symptomatisk, evt. med dialyse reduserer mortaliteten til < 10%.

16.12 Tubulær dysfunksjon

- Arvelig tubulær dysfunksjon** Fanconi-syndrom; tubulær reabsorpsjon hemmes; og dermed opptak av glukose, aminosyrer, bikarbonat, fosfat.
- Erhvervet tubulær dysfunksjon:** Nefrogen diabetes incipidus; reabsorpsjon i samlerør hemmes og dermed opptak av vann.

16.13 Kronisk nyresvikt

- Definisjon: Sluttstadiet av en rekke forskjellige nyresykdommer hvor antallet av fungerende nefroner gradvist avtar. Forløpet kan strekke seg over år. GFR = 10ml/min/1,73m².
- Årsaker: **Medfødte misdannelser:** Uretralklaff, hyoplpasi, dysplasi, neurogen blæredysfunk.
Arvelig nyresykdom: Nefrotisk syndrom, polycystisk nyresykdom med mer.
Systemisykdommer: HUS, Henoch-Schönleins purpura, LED
Glomerulonefritter og **andre nyresykdommer** (fx. intersitiell nefritt)
- Symptomer: Tretthet, appetittløshet, oppkastninger, veskeretardering, anemi, blødningstendens, hudkløe, metallsmak i munnen, hypertensjon, proteinuri.
- Behandling: Fokuserer på de uremiske symptomer og komplikasjoner. Spesialistoppgave.

KAPITTEL 17: BLODSYKDOMMER

17.1 Anemi

- Definisjon: Hgb < -2 SD for alderen; hyppigste blodsykdom hos barn. Dersom anamnese tyder på jernmangel eller infeksjon, er det nok å behandle årsaken og kontrollere Hgb etterpå.
- Årsaker: De hyppigste årsaker til anemi er jernmangel og infeksjoner. Dersom disse avkrefte må man fortsette utredning med blodprøver og blodutstryk som beskrevet nedenunder.
Oversikt anemier følger:

Mikrocytær (MCV lav)	Normocytær (MCV normal)	Makrocytær (MCV høy)
Jernmangel: pga blødning pga feilernæring	Akutt blødning	B12-mangel Folinsyremangel
Hereditær pga Sfærocytose hemolyse: pga Talassemi	Kronisk sykdom: - leukemier	Retikulocytose MDS
Kronisk sykdom: Infeksjoner Malignitet	- aplastisk anemi - nyresykdom - infeksjon	Hypothyreose Downs syndrom

Jernmangelanemi (MCV↓)

Inndeling: 1.Stadium: Preklinisk stadium, jerndepotene tømmes; S-ferritin faller.

2.Stadium: S-jern, S-transferrin faller, Hb faller kun litt (> -2 SD)

3.Stadium: Hb faller til < -2 SD

Symptomer: Kommer snikende i tredje stadium. Blekhet av slimhinner kun veiledende.

Moderate tilfeller: Tretthet, svakhet, bleke slimhinner, hjertebank, hodepine

Svære tilfeller: Glossitis, ragader, skenegle, retardert vekst/intellekt, pica

Årsaker: **Økt jernbehov:** Vekstakselerasjon, prematuritet, graviditet.

Nedsatt jernopptak: Jernfattig kost, jernmalabsorpsjon.

Blodtap: Føtomaternelt tap, menstruasjon, melkeindusert enteropati, ulcus, IBD, Meckels divertikel, hageorm.

Utredning: Hgb, MCV, MCHC, retikulocytter, trombocytter, leukocytter og blodutstrykning.

Avgjør om anemien er mikrocytær, normocytær eller makrocytær.

Ved normocytær anemi, avgjør om den har lavt eller høyt retikulocytall (se s.306).

Viktigste analyse er S-ferritin, som avspeiler jerndepotene.

Behandling: Ferrojern p.o. 2-3mg/kg/dag, fx. som glycifer jerndråper.

Retikulocytallet stiger i løpet av 4-7 dager, Hgb stiger etter 1-2 uker.

Fortsett behandling i noen måneder etter at Hgb er normalisert.

Aplastisk anemi (MCV →)

Definisjon: Minst 2 av 3 diagnostiske kriterier skal være oppfylte:

1) Neutrofilocytall < 0,5 mia./l (= neutropeni)

2) Trombocytall < 20 mia./l (= trombocytopeni)

3) Retikulocytall < 1%

I tillegg skal knoglemargen være hypoplastisk med cellularitet < 25% av det normale.

Etiologi: Oftest idiopatisk, evt. medikamenter, kjemikalier eller infeksjoner.

Symptomer: Normalt utviklet uten disposisjoner. Plutselig blødning eller infeksjoner. Stopp i hæmopoiesen gir trombocytopeni og granulocytopeni før anemi, da erytrocytter har lengst levetid. Uforutsigelig forløp.

Behandling: Immunsuppresjon og stamcelletransplantasjon hvis HLA vevstype forlig.

Diff.diagn.: Leukemi; kan kun utelukkes ved en knoglemargsundersøkelse.

Kongenitt sfærocytose (MCV↓)

Definisjon: Defekt i erytrocyttmembranens strukturproteiner gir sfæriske erytrocytter som ikke kan passere milten.

Incidens: Hos 1 av 5000; oftest autosomt dominant arvelig.

Klinikk: **Mild form:** Asymptomatisk, normal Hgb, økt retikulocytall. Hemolyse kan ses ved infeksjoner el. anstrengelse; obs. bilirubinemi (ikterus) og splenomegali.

Diagnose: Påvisning av sfærocytter med nedsatt osmotisk resistanse. Lett eller ingen anemi. MCHC kan være høy pga dehydrering av erythrocyttene.

Ofte hyperbilirubinemi innenfor de første to levedøgn; diagnosen kan være vanskelig.
Behandling: Splenektomi; reduserer hemolysen. Fører imidlertid til varig risiko for økt død pga sepsis med pneumokokker, meningokokker eller H.influenza. Vaksinasjon mot disse reduserer, men fjerner ikke, risikoen for sepsis. Profylaktisk penicillin ved feber. Alle pasienter med aktiv hemolyse bør daglig ta tilskudd med folinsyre for å unngå folatmangel, som kan hemme erythropoiesen.

G6PD: Glukose-6-fosfat-dehydrogenase mangel (MCV→)

Definisjon: Manglende funksjon av hexosemonofosfatshunten (som normalt beskytter mot oksidaive skader) medførende akutt hemolyse.

Epidemiol.: Høy forekomst i områder med P.Falciparum samt middelhavsland, Afrika og Asia.

Patofys.: Oksidativt stress utløser en hemolytisk episode.

Klinikk: Hematuri i løpet av 1 døgn, lett feber, kvalme, magesmerter, diare, ikterus, blekhet. Gir en normocytær og normokrom anemi. Lav S-haptoglobin, hyperbilirubinemi.

Diff.diagn.: Andre årsaker til akutt hemolyse: HUS, malaria, immunhemolyse.

Behandling: Unngå favabønner, sulfonamider og flere andre medikamenter.

Hemoglobinopatier (MCV↓)

Definisjon: Arvelige sykdommer med defekter i syntesen av hemoglobinmolekylet medførende anemi og hemolyse. Heterozygote ingen/lette symptomer, homozygote svære sympt.

Typer: 1. **Seglcelleanemi**

Definisjon: Dannelse av seglformete, stive erytrocytter.

Epidemiol.: Afrika, afroamerikanere, middelhavsland, India, midtøsten.

Patofys.: Gir hemolyse og infarkter pga tromber.

Symptomer: Anemi og veneokklusjons symptomer først ved 6 års alderen. Smertefulle infarkter, dårlig trivsel, splenomegali, økt tendens til infeksjon, etter hvert dårlig fungerende milt med økt risiko for sepsis.

Behandling: Daglig penicillinprofylakse til 5-års alder, vaksine (pneumokokker, HiB) Hydroxyureabehandling kan redusere transfusjonsbehov og infarkttrisiko. Rikelig væske og i.v. AB ved feber, infarktsmerter kan kreve morfika.

2. **β – Talassem**

Definisjon: Nedsatt syntese av β-kjeder i hemoglobinmolekylet som kan gi mikrocytær, hypokrom anemi. Overskytende α-kjeder gir hemolyse.

Klinikk: Transfusjonskrevende anemi i 1. leveår med irritabilitet, veksthemming, hepatosplenomegali og ikterus. Senere ekspansjon av knoglemargen.

Diagnose: Lav MCV hos personer fra belastede områder bør føre til utredning. Prenatal diagnostikk er mulig hvis foreldrenes mutasjoner er kjent.

Behandling: Regelmessige transfusjoner holdende Hgb > 7mmol/l; gir opphopning av jern, som behandles med deferoxamin for å motvirke organotoksicitet. Allogen stamcelletransplantasjon fra raske, HLA – identiske søsken.

3. **α – Talassem**

Definisjon: Defekt i gener som koder for α-kjeder i hemoglobinmolekylet. Kan gi ulike former for anemi eller hemolyse.

Klinikk: Asymptomatisk med eller uten hypokrom, mikrocytær anemi. Symptomatisk hemolytisk anemi eller hydrops.

Behandling: Krever sjeldent blodtransfusjon, hepatosplenomegalien generer sjeldent.

Autoimmun hemolytisk anemi

Definisjon: Autoantistoffer binder seg til erytrocyttoverflaten og nedbryter cellen.

Forekomst: Hyppigste hemolytiske anemi i Danmark.

Etiologi: 1) Erytrocyttdefekter (oftest medfødte)
2) Ekstra-erytrocytære påvirkninger (erhvervede; temperaturendring, stress etc.)

Symptomer: Akutte: Tretthet, ikterus + mørk urin (hemoglobinuri)
Kroniske: Økt tendens til gallesten, lett splenomegali, generelle anemisymptomer.

Diagnose: Positiv Coombs` test. Økt celledød ses ved P-bilirubin↑ og P-LDH ↑.

Behandling: Spesialistoppgave.

17.2 Leukopeni

Granulocyttsykdommer

Definisjon: Neutropeni; neutrofilocyttall i perifert blod < 1,0 mia./l.

Klinikk: Økt risiko for bakterielle infeksjoner. Dårlig heling av smålesjoner på slimhinner.
Flere sjeldne sykdommer har leukopeni. Diagnostikk og beh. er spesialistoppgave.

Lymfocyttsykdommer: se immundefekter s.212.

17.3 Trombocytopeni

Idiopatisk trombocytopenisk purpura (ITP)

Definisjon: Erhvervet hemoragisk sykdom med økt forbruk av trombocytter.

Epidemiol.: Den hyppigste trombocytopeni hos barn, 70% mellom 1 og 9 år.

Symptomer: Akutt purpura med petekkier og sugillasjoner, evt. epistaxis. Inntreffer 1-2 uker etter en viral infeksjon. Sjelden men alvorlig komplikasjon er intrakraniell blødning (1%).

Funn: Trombocytopeni (< 50 mia./l) uten påvirkning av leukocytter eller Hgb, med mindre det har vært større blødning. Lever og milt er ikke forstørrede.

Us.: Utelukke aplasi og malignitet ved knoglemargsundersøkelse.

Behandling: Observasjon hvis kun hudblødninger og trombocytall < 10-20 mia./l.
Ved alvorligere symptomer, i.v. γ -globulin (IVG) 1g/kg x 1-2 pr.døgn over 2-3 timer; dette øker trombocytallet. Evt. glukokortikoider eller anti-D immunoglobulin.
NB: glukokortikoidbehandling kan maskere en leukemi; us. av knoglemargen viktig!
Remisjon av symptomer hos 25% etter 1 uke, hos 80% etter 6 måneder.

17.4 Koagulopati

Von Willebrands sykdom

Definisjon: Den hyppigste koagulopati; mangel på von Willebrands faktor, som bl.a. er viktig for koag.faktor VIII. Autosomal dominant arvegang.

Klinikk: Karakterisert ved blødning fra slimhinner inkl. menoragi.

Hemofili

Definisjon: X-bundet arvelig mangel på koag.faktor VIII (=hemofili A) eller IX (=hemofili B), hvilket medfører forlenget blødningstid. Forlenget APTT er diagnostisk. Kun gutter.

Symptomer: Endret bevegelsesmønster hos barn med hemofili kan tyde på blødning selv om det ikke er hevelse eller misfarging.

Klinikk: Svær (faktoraktivitet, FA, < 1%); Spontane blødninger
Moderat (FA 1-5%); Blødninger fremprovoseres lett
Mild (FA > 5%); Blødningsproblemer ved operasjoner/traumer

Behandling: Svær: tilførsel av den manglende faktor i.v. Samtidig behandling med cyklokapron nedsetter fibrinolysen, så en stanset blødning ikke blusser opp igjen.

Moderat/mild: ADH-analog s.c. kan frigjøre endogene depoter av manglende faktor.
10-20% utvikler hemmende antistoffer mot den faktor som inngis.

Prognose: Hemofilipasienter kan leve en normal tilværelse med sport etc. forutsatt at de får tilstrekkelig faktorbehandling. Familien bør utredes for mulige bærere.

KAPITTEL 18: MALIGNE SYKDOMMER

- Årlig diagnostiseres ca. 150 nye cancertilfeller hos barn.
- 1 av 450 utvikler en kreftsykdom innen 15-års alderen.
- Incidensen konstant, frasett en årlig økning på 3-5% for CNS tumorer.
- Etter ulykker er cancer den hyppigste dødsårsak i gruppen fra 1-15 år.
- De fleste kreftsykdommer hos barn stammer fra mesenkymalt eller neuroektodermalt vev.
- Fordeling: Leukemier/lymfomer (40%), CNS-tumorer (25%), solide tumorer (35%).
- Årsak til cancer: translokasjon av eller mutasjoner i gener som regulerer cellevekst.
- Hva som initierer cancersykdommer er imidlertid uvisst.
- Mange maligne sykdommer hos barn initieres i føtallivet; høyest incidens i tidlige barneår.
- Kun en liten del av barn med malignitetsrelaterte forandringer får malign sykdom.
- Vanskelig å påvise risikofaktorer for cancer hos barn.

18.1 Behandlingsprinsipper

- Hyppigste regimer omfatter kirurgi, kjemoterapi, strålebehandling
- Sjeldnere benyttes immunterapi, antihormonell eller celledifferensiert behandling
- Radikal kirurgi oftest nødvendig for å oppnå helbredelse ved solide tumorer
- Lokal strålebehandling kan anvendes i tilfeller hvor radikal kirurgi ikke er mulig
- Kjemoterapi brukes til alle barn med cancer som ikke kan helbredes ved kirurgi
- De fleste bivirkninger er forbigående
- Stamcelletransplantasjon (SCT) med celler høstet fra blod eller knoglemarg fra en vevstypeidentisk slektning; kan helbrede pasienten hvis *graft-versus-cancercelle* reaksjon oppstår, men kan også være livstruende ved *graft-versus-host* (GHV) reaksjon; risiko <10%.

18.2 Akutte tilstander og støtteterapi

- Risiko for alvorlige komplikasjoner både i diagnose- og behandlingsfasen av cancer
- Tumorlysesyndrom, økt ICP, hypertensjon, trakeal kompresjon ved mediastinalt lymfom, nyresvikt og elektrolyttforstyrrelser, livstruende opportunistiske bakterielle, virale eller svampeinfeksjoner, transfusjonsbehov og ernæringsproblemer.
- Toksiske konsentrasjoner av fx. kalium og fosfat ses ofte ved innledning av kemoterapi; derfor rutinemessig væske, alkalisering av urin og allopurinol samtidig.

Knoglemargssuppresjon

- Oppstår under behandling med de fleste cytostatika
- Anemi og trombocytopeni kan behandles med transfusjoner
- Ved neutropeni ($< 0,5 \times 10^9/l$) og feber skal podes og gis bredspektret antibiotika i.v.
- 3% av pasienter med maligne hematologiske sykdommer dør av infeksjoner el.l.
Immunsupprimerte barn skal ikke ha levende svekkede vaksiner!

Ernæring: - Sykdom og behandling gir vekttap, oppkast og nedsatt appetitt
- Ekstra kalorier og proteiner i kost, evt. administrert ved sonde.

- Smertebehandling:** - Paracetamol er 1.valgs non-opioid, heretter morfika p.o. eller i.v.
 - TCA kan ofte redusere neuralgiforme smerter og fantomsmerter.
- Psykososial støtte:** - Viktig for både barn og familie eller øvrige pårørende.
- Terminal fase:** - 25% av barn med cancer dør innenfor 5 år etter diagnosen er stilt
 - Palliativ fase varer ofte kun få uker eller måneder pga aggressive forløp
 - Den tid pasienten vinner ved forlenget behandling skal veies opp mot bivirkninger ved behandling og tiden pasienten skal være på sykehus.

18.3 Akutt lymfoblastær leuemi (ALL) og Non-Hodgkin-lymfom (NHL)

- Incidens:** Leukemier: 45 barn /år (ALL 85%, AML 14%, CML 1%. Barn får ikke CLL.)
 Lymfomer: 10-15 barn/år får HL eller NHL. Utredning og behandling av ALL og NHL følger samme prinsipper. ALL har høyest incidens i 3 års alderen.
- Symptomer:** Ofte uspesifikke; tretthet, blekhet, febrile infeksjoner, hud- og slimhinneblødninger, hovne lymfeknuter, smerter i benene, hodepine, andre CNS-symptomer.
- Objektivt:** Hovne lymfeknuter, blekhet, blødningstendens, besværet respirasjon, metafysære oppklaringer på rgt. 5% har CNS leukemi med symptomer på ICP samt utfall.
- Diagnose:** Blodutstryk av perifert blod; kan bekrefte men ikke utelukke diagnosene.
 Patologisk og cytogenetisk us av knoglemargsaspirat og –biopsi fra crista iliaca.
 Spinalvæske, ascites, pleuraeksudat eller tumorbiopsi ved lymfom.
 Immunfenotypisk kartlegging av forekomsten av CD-antigener.
- Diff.diagn.:** Leukemi kan kun utelukkes ved en knoglemargsundersøkelse. Denne er indisert ved affeksjon av to eller tre cellerækker eller vedvarende affeksjon av én cellerække.
 Andre maligne sykdommer; neuroblastom, juvenil idiopatisk artritt, virale infeksjoner.
- Prognose:** ALL: leukocyttall (dårlig hvis høyt), alder (dårlig < 1 år eller > 10år), spredning CNS.
- Behandling:** 1) Induksjon: glukokortikoid, antracyklin, vincristin og metotrexat
 2) Konsolidering: supplering med andre cytostatikakombinasjoner
 3) Vedlikeholdelse: methotrexat og 6-merkaptopurin i 2½ år.
 20% med ALL og 10% med NHL får tilbakefall, især i knoglemarg. Disse tilbys SCT.

18.4 Akutt myeloblastær leukemi (AML) og Myelodysplastisk syndrom (MDS)

- Definisjon:** Arbitrær grense på MDS < 30% myeloblaster i knoglemarven, AML > 30%.
- Etiologi:** Down`s syndrom (15%) eller annen predisponerende sykdom (fx. Fanconis anemi)
 Tidligere behandling med kjemo- eller radioterapi.
- Symptomer:** De fleste debutsymptomer for AML og MDS er like.
 AML domineres av gingival hypertrofi, ossøse og kutane leukemiske infiltrater, DIC.
- Behandling:** Allogen SCT eller intensiv kombinasjons kjemoterapi som medfører svær knoglemargs- og slimhinnetoksitet. Overlevelser: AML 65%, kun 90% oppnår remisjon, 5-10% dør av behandlingskomplikasjoner, 25-30% utvikler recidiv.

18.5 Kronisk myeloid leukemi (CML)

- Epidemiol.:** Hos eldre barn, svært sjeldent < 4-5 års alderen.
- Klinikk:** Uttalt splenomegali, moderat lever- og lymfeknutesvulster.
 Excessivt høyt leukocyttall (> 1000x10⁹/l) ved debut, ofte også trombocytose.
- Diagnose:** Påvisning av Philadelphia-kromosom ved FISH og PCR analyser.
- Behandling:** Allogen SCT kurativt, i ventetiden imantinib (Glivec).

18.6 Hodgkin-lymfom

Symptomer: B-symptomer som hos voksne; feber > 38°C, nattesvette, vekttap > 10%.

Klinikk: Lokalisasjon og utbredelse kartlegges ved UL og CT scanninger. Langt mindre aggressivt forløp enn NHL. 60% har kompliserende intratorakal sykdom, vanskelig å atskille maligne fra infektiose infiltrater.

Us.: Opphevet arkitektur eller lymfeknuder > 3 cm ved UL indiserer biopsi.

Mik.: Forekomst av Reed-Sternberg celler omgitt av aktiverte inflammatoriske celler.

Behandling: 2-6 blokker med kombinasjonskjemoterapi inngitt med fire ukers intervaller.

Ved tegn på restsykdom etter dette, lokal bestråling på de aktuelle områder.

Helbredelsesrate > 95%, 10-20% får recidiv med god prognose ved intensiv kjemo!

18.7 CNS tumorer

Epidemiol.: 35-40/år i Dk, hyppigste dødsårsak & mest belastende senfølger hos barn med cancer. Nesten utelukkende primærtumorer hos tidligere raske barn. Økt forekomst ses hos tidligere CNS-bestrålede pga leukemi eller genetisk neurokutane sykdommer. Diagnosen stilles oftest i 5 års alderen, 15% er under 2 år.

Symptomer: Tidlige: irritabilitet, dårlig trivsel, oppkast, ataksi, styringsbesvær. Langsom tumorvekst så lenge suturene er åpne kan gi økt hodeomfang. Hos eldre barn fører tumorveksten til økt ICP med eksplosive oppkastninger, kvalme og hodepine. Ved trykk på hjernestammen ses koordinasjonsvansker og dobbeltsyn, evt. kramper.

Us.: MR-scanning med kontrast mhp evt. metastaser. Ved obstruktiv hydrocephalus anlegges ventrikulostomi eller shunt for å senke ICP og unngå inkarcerasjon.

De fleste CNS tumorer er tilgjengelig for operativ biopsi eller total fjernelse.

Us av CSF for AFP, hCG og tumorceller; kan hjelpe i diagnostikk og behandling.

Behandling: Tilstreber komplett tumorfjernelse; best sjanse for helbredelse. Ved malignitet og/eller inoperabilitet gis strålebehandling, hvilket kan gi svære CNS bivirkninger. Kjemo kan i noen tilfeller gis for å bremse tumorvekst og utsette strålebehandlingen. Glukokortikoider kan gi forbigående svinn av tumor/symptomer men endrer ikke prognosen.

1. Primitive neuroektodermale tumorer (PNET)

- Utgjør 20% av CNS tumorer; høymaligne.
- Symptomer er hodepine, oppkastninger og ataksi – avhengig av tumorlokalisasjon.
- 60% helbredes, avhengig av mulighet for radikal operativ fjernelse.
- I tillegg intensiv kjemoterapi, barn > 3 år får postoperativ strålebehandling mot hele CNS.

2. Astrocytomer

- Utgjør 50% av CNS tumorer; forekommer oftest supratentorielt
- Symptomer er kramper, synsforstyrrelser eller økt ICP. Ataksi hvis cerebellar lokalisasjon.
- 50% (cerebrale) – 90% (cerebellare) opereres radikalt; langtidoverlevelse > 80%.
- Lavtoksisk kjemoterapi kan holde tumorer i sjakk hvis OP er umulig, utsetter stråleterapien.

3. Ependymom

- Utgjør 5-10% av CNS tumorer; forekommer både supra- og infratentorielt
- Symptomer er intrakranielle trykksymptomer pga blokkert liquorflow
- Lavmaligne har recidivfri overlevelse fra 50-85% e. radikal OP, høymaligne hyppig recidiv.

4. Hjernestammegliom

- Utgjør 10-15% av CNS tumorer
- Histologisk benigne, men vokser diffust og infiltrerer hjernenervekjerner og nervebaner
- Stort sett aldri tilgjengelige for radikal operasjon, meget dårlig prognose.

18.8 Solide tumorer (utenfor CNS)

Neuroblastom

- Incidens 8-10/år; hyppigste maligne solide tumor utenfor CNS
- 75% diagnostiseres før fylte 2 år, 70% er disseminerte på diagnosetidspunktet
- Lokaliseres oftest til binyrer eller grensestreng
- Symptomer: utfylling i abdomen, thorax eller på halsen. OBS tverrsnitt- / Horner's syndrom.
- Metastaser gir feber, vekttap, diaré, halting, knoglesmerter, proptose, periorbitale ekkymoser.
- Utredning: tumorbiopsi, økt mengde av katekolamin metabolittene VMA og HVA i urin.
- Ved utbredt sykdom: 3-4 mnd preoperativ kjemoterapi + forsøk på radikal fjernelse, evt. supplert med strålebehandling, høydosis kjemoterapi med autolog SCT og A-vitamin analog
- Prognose best for barn < 1 år og ved tumorer som ikke utviser høyrisiko biol. forandringer

Wilm's tumor (= nefroblastom)

- Utgår fra embryonalt nyrevev. Medianalder for diagnose er 3½ år.
- Ofte symptomfattig, oppdages ved tilfeldighet pga abdominalt ubehag eller hematuri.
- Oftest normal nyrefunksjon og BT
- Biopsi ikke nødvendig hos barn > 6 mnd med diagnostisk MR/CT-scanning.
- Behandling: 4-6 ukers preoperativ kjemoterapi; minsker tumor markant og reduserer risiko for tumorspredning ved operasjon fra 20% til 3%. Recidivfri overlevelse er 70-95%.

Rabdomyosarkom

- Utgår fra mesenkymalt vev, lokalisert overalt men hyppigst i urogenital- og hode/hals region
- Behandling: preoperativ intensiv kjemoterapi etterfulgt av operasjon, ytterligere intensivering i kjemoterapi og evt. strålebehandling. Helbredelse 40 – 95% avhengig av histologi, lokalisasjon, respons på kjemoterapi, mulighet for radikal OP samt metastaser.

Knogletumorer – Ewings sarkom

- Neuroektodermalt derivert tumor; ses både i knogler og ekstraossøst. Debut i tenårene.
- Histologisk lik lymfom, neuroblastom eller rabdomyosarkom.
- Behandling: intensiv kjemoterapi, operasjon, postoperativ kjemo- og stråleterapi.
- Helbredelse av 60-70%.

Knogletumorer – Osteosarkomer

- Oppstår i 90% i de lange rørknogler, 10-20% har lungemetastaser på diagnosetidspunktet.
- Prognose avhengig av tumorvolum, respons på kjemoterapi og muligheter for radikal OP.
- Behandling: pre- og postoperativ kjemo, stor sett ikke strålefølsom. 60% helbredes.

Levertumorer – Hepatoblastomer

- Incidens 1-2/år, nesten kun hos barn < 5 år, især før 3 års alderen.
- 10% har lungemetastaser på diagnosetidspunktet. AFP forhøyet hos > 90%.
- Behandling: preoperativ kjemo, fjernelse av resttumor, postoperativ kjemo.
- Ved inoperable tilfeller indikasjon for levertransplantasjon. Helbredelse hos 80%.

Kimcelletumorer

- Utgår fra blommesekk og embryonalt gonadevev; mange benigne og kirurgisk helbredelige
- Flere tumorer secenerer AFP og/eller hCG som kan være markør for remisjon etter fjernelse eller kjemoterapi samt påvisning av recidiv. Helbredelse hos > 90%.

Retinoblastom

- Den hyppigst intraokulære maligne tumor i barnealderen
- Karakteristisk ved hvit pupill ("katteøye" eller Amaurosis fugax).
- Særdeles kjemo- og strålefølsomme, helbredelse > 90%, litt mindre ved bilateral affeksjon.

Langerhanscelle histiocytose

- Spektrum av non-neoplastiske sykdommer
- Abnorm proliferasjon av Langerhansliknende dendrittiske celler (histiocyter)
- Incidens 6-8/år i Dk., lokalisert til hud, én knogle, flere knoglefoci eller indre organer.
- Behandling av utbredt sykdom med glukokortikoider og kjemoterapi.

18.9 Senfølger etter behandling av kreft i barnealderen

Behandling

Kraniell bestråling:

Bestråling c.vertebralis, hypothalamus, hypofyse:

Bestråling hypothalamus, hypofyse, endokrine kirtler:

Orkiektomi, ooforektomi eller hysterektomi:

Bestråling av gonader, alkyliserende kjemoterapi:

Kjemoterapi med antracykliner:

Bestråling av lunger, kjemoterapi med bleomycin:

Kjemoterapi med isfosfamid eller cisplatin:

Kraniell bestråling, kjemoterapi med platinderivater:

Bestråling el. kjemoterapi med epipodofyllotoksiner:

Senfølge

Reduser innlæringsevne og hukommelse

Vekstforstyrrelser

Endokrin dysfunksjon

Nedsatt fertilitet

Nedsatt fertilitet

Kardiomyopati

Nedsatt lungefunksjon

Tubulær nefropati

Nedsatt hørsel

Sekundær cancer

KAPITTEL 19: SKJELETT- OG LEDDSYKDOMMER

19.1 Infeksjoner

Osteomyelitt (lokalisert til knogler)

Definisjon: Skyldes oftest hematogen spredning av bakterier fra øvre luftveisinfeksjon, pustel eller abscess. Sjeldnere som følge av traume eller kirurgisk inngrep. F: 2-3/100.000.

Patofys.: Infeksjon lokalisert metafysært, hvor vaskulære forhold er gunstige for bakterievekst.

Etiologi: S.aureus (hyppigst), gruppe A streptokokker (nyfødte). Bekreftes kun hos ca.50%.

Symptomer: Feber, lokale smerter, vegring for å bruke den affiserte ekstremitet, lokal hevelse, ømhet og rødme. < 1 år; symptomer og feber kan mangle. Langsom utvikling.

Diagnose: SR og CRP ↑↑ hos > 90%. Noen har leukocytose. Bloddyrkning kan påvise årsak.

Rtg.: kan vise endring av bløtdelsskyggen omkring de angrepne knokler. Øvrige forandringer først påviselige etter flere uker (fx. halisterese, periostale fortykkelser)

Knokkelskintigrafi: ved tidlig us. hvor rtg. ikke viser noen forandringer.

MR-scanning: for nøyaktig vurdering av infeksjonsutbredelse i både marg og periost.

Aspirat fra mistenkt fokus til D + M.

Behandling: Antibiotika effektivt dersom abscess ikke er dannet og vevet ikke er blitt nekrotisert. I.v. adm. 8-12 uker til infeksjonsparametre er normalisert.

Septisk artritt (lokaliser til ledd)

Definisjon: Infeksjon pga hematogen spredning eller spredning fra metafysær osteomyelitt.

Ses sjeldnere i forbindelse med pneumokokkpneumoni eller meningokokkmeningitt.

Forekomst: 3 pr. 100.000. Hyppigst lokalisert til kne-, hofte- eller fotledd – og monoartikulært.

Symptomer: Plutselig høy feber, uttalte smerter, hevelse og bevegelsesinnskrenkning. Evt. rødme.
Diagnose: Us. som for osteomyelitt. Ved hofteleddsaffeksjon; UL + punktur mhp væske.
Bakterier kan påvises ved dyrkning av leddvæske: HiB, N.Meningitidis, S.Pneumonia.
Ofte samtidig otitis media eller pneumonie. God effekt av antibiotika.
Behandling: Relevant antibiotika i 4-6 uker. Punkturer av ledd med skylling og drenasje e. behov.
Prognose: > 1 mnd: god, < 1 mnd: hyppigere sequelae. Obs. bruskgenerasjon.

Reaktiv artritt

Etiologi: Tarmpatogene bakterier (Salmonella, Shigella, Yersinia, Campylobacter).
Streptokokker eller vira (Rubella, Parvovirus B19).
Patofys.: Antigener på vira/bakterier reagerer med vevstypen HLA-B27.
Anamnese: Forutgående infeksjon med diaré, halsbesvær eller eksantem. Leddsymptomer + feber.
Klinikk: Affeksjon av store ledd med smerter og perikapsulær rødme. Varighet 3-6 uker.
Poststreptokokk – artritt kan opptre med leddeksymptomer alene eller som giftfeber.
Diagnose: Akutfasereaktanter påvirkede. HLA-B27 hyppig. Ingen bakt.ved dyrkning leddvæske.
Behandling: NSAID's og glukokortikoider. Antibiotika har ingen effekt.

Coxitis simplex (Coxa irritabilis)

Definisjon: Selvlimiterende, ensidig uspesifikk synovialreaksjon.
Ofte forutgått av en øvre luftveisinfeksjon.
Forekomst: Fra 2-10år, hyppigst gutter. Hyppigste årsak til hoftesmerter hos barn.
Klinikk: Milde hofte- eller knesmerter, smertefri halting el. akutt innsettende kraftige smerter.
Diagnose: Bevegelsesinnskrenkning. UL viser ansamling. Rtg. normale ossøse forhold. CRP (↑).
Behandling: Avlastning og analgetika. Ved persisterende eller recidiverende symptomer bør man overveie Calvé-Perthes sykdom eller JIA.

19.2 Juvenil idiopatisk artritt (JIA)

Definisjon: Artritt til stede i minst 6 uker uten kjent etiologi.
Forekomst: Incidens: 10/100.000/år (USA), 10-20/100.000/år (Skandinavia)
Prevalens: 65-130/100.000 (< 16 år. Knappt 1000 barn < 16 år i Dk. har JIA.)
Symptomer: Ulik presentasjon (og behandling) avhengig av hvilken vevstype som er dominerende:
Det ses ikke rødme av de affiserte ledd, i motsetning til ved septisk og reaktiv artritt.

1. Oligoartikulær form

- a) Oligo-**persisterende** (1-4 ledd affisert; 28%) eller b) Oligo-**utvidet** (>4 ledd affisert; 18%)
- ANA-positive (70-80%) samt HLA-DR5, DR8, DR11 eller A2 assosiert.
- Affiserer ofte større ledd som fx. kne. Debut 2-4 års alderen, flest jenter (4:1).
- Stor risiko for iridocyklitis (20%) – krever hyppig kontroll hos øyelege.

2. Polyartikulær form

- Involvering av ≥ 5 ledd innenfor de første 6 mnd.
- a) **RF-neg.**(4%): Incidens høyest fra 2-4 år samt prepubertalt.
Symmetrisk leddaffeksjon (kne-, hånd- eller fotledd) vanlig.
Hyppig affeksjon av små tå- og fingerledd, nakke- eller kjeveledd.
ANA-positiv hos 30%, kronisk uveitt utvikles hos 5-10%.

- b) **RF-pos.**(17%): Incidens høyest > 8 års alderen, jenter > gutter. HLA-DR4 ass. Forløpet likner rheumatoid hos voksne; Symmetrisk leddaffeksjon av små tå- og fingerledd samt hurtig utvikling av erosive forandringer (ses på rtg.) Hyppige noduli, sjeldent uveitt.

3. Systemisk form (4%)

- Artritt ledsaget av daglig feber; septisk temperaturforløp i minst 2 uker ledsaget av minst én av følgende: flyktig eksantem, universell adenitt, hepato/splenomegali, perikarditt el. pleuritt.
- Eksantemet ses hos > 90% og er makulært, lakserødt, ikke-kløende; fluktuerer med feberen.
- ANA og RF oftest negativ, akuttfasereaktanter ↑↑↑.
- Diffus ømhet av ledd og muskler ses. 75% utvikler et polyartikulært forløp etter 3-12 mnd.

4. Entesopatielatert artritt (9%)

- Entesopati = inflammasjon av senetilheftninger på periost.
- Artritt (hofte-, kne-, fotledd) el. enthesitt (akillesene/plantart) + minst 2 av følgende kriter:
 - 1) Ømhet i sacroiliacaledd eller rygg smerter
 - 2) HLA-B27 positiv
 - 3) Familiær disposisjon til HLA-B27 relaterte sykdommer
- Sen debut (> 8år), gutter > jenter. OBS Bechterew og symptomatisk uveitt

5. Psoriasisartritt (9%)

- Artritt kombinert med psoriasis, familiær disp. til psoriasis, neglepsoriasis eller daktylitt.
- Asymmetrisk leddaffeksjon. DIP-ledd ofte påvirket, i motsetning til andre JIA former.
- Starter ofte som oligoartikulær, men utvikles til polyartikulær form.
- Kronisk uveitt hos ANA-positive.

Diagnose: Klinisk bilde avgjørende. SR og CRP som mål for kronisk inflammasjon. Anemi, trombocytose og hyperimmunglobulinemi avspeiler sykdomsaktivitet. ANA positiv hos ca. 40% av alle JIA, rheumafaktor kun positiv hos 5%. Rtg: bløtdelshevelse, økt leddspalte, halisterese. Ossøse forandringer kun sent i forløp. UL gir mulighet til hurtig og skånsom diagnostikk, særlig ved artritt i hofteledd.

Diff.diagn: Vanskelig. Ved JIA ikke rødme, som ses ved fx. septisk og reaktiv artritt. Febris rheumatica ledsages av kardielle symptomer. Vokseverk (10%); paracetamol virker, og morgensmerter, morgenstivhet, leddsvulst og bevegelsesinnskrenkning ses ikke. Leddsmerter er tidlig symptom hos 15% av barn med leukemi. Husk B-symptomer.

Kompl.: **Uveitis:** Jenter (6:1), barn < 4år, ANA positiv oligoart.type. Ofte asymptomatisk. I spaltelampe ses lysvei, katarakt og senere glaukom – risiko for synstap.
Kjeveledd: Artritt i temporomandibulærledd hemmer vekst av mandibelen (60%).
Ekstremitet: Epifysær vekst kan hemmes eller stimuleres.
Andre: Vekstretarding hyppig, spesielt ved systemisk og polyartikulær type.

Behandling: Tilnærmet gigtbehandlingen hos voksne. Involverer mange ulike faggrupper.

- 1) NSAIDs (naproxen) Smertestillende; p.o.
- 2) Glukokortikoider Smertestillende; injeksjoner intraartikulært.
- 3) Steroider Lokale inj. Ved lav effekt av ovenstående.
- 4) DMARD`s Antiinflammatorisk og immunmodulerende.
- 5) Methotrexat (lavdosis) Primærvalg ved polyartikulær JIA hos barn.
- 6) TNF-α hemmere Til pasienter som ikke responderer på methotrexat.

Prognose: Oligoartikulære former: 80% blir helt friske uten sequelae.
Polyartikulær- eller systemisk form: 1/3 av sykdomsaktivitet i voksen alder.
Totalt 15% har en betydelig funksjonsinnskrenkning.

19.3 Henoch-Schönleins purpura (HSP)

Definisjon: Palpabel purpura og vekslende grader av artritt, abdominalsmerter og nefritt.
Forekomst: Hyppigste fra 2-8 år, gutter > jenter.
Patofys.: Vaskulitt som involverer små kar i huden, ledd, G.I.-kanalen og nyrene.
Symptomer: Petekkial purpura og ekkymoser lokalisert distalt på UE, nates og albueregion.
60-80% har artritt; primært lokalisert til kne- og ankelledd.
75% har G.I. symptomer; magesmerter, kvalme, oppkast, evt. invaginasjon, blødning.
50% får nefritt i løpet av de første 4 uker. NB: Utslettet er palpabelt!
Klinikk: Moderat høy SR, leukocytose. Normale koagulasjonstall.
S-IgA ↑ hos > 50% med positiv IgA-rheumafaktor og IgA-ANCA.
Hudbiopsi sjeldent nødvendig; viser leukocytoklastisk vaskulitt med IgA avleiring.
Nyrebiopsi ved renal involvering kan vise ulike former for GN, ofte "halvmåne" type.
Behandling: Ingen spesifikk. NSAID/paracetamol til leddsmerter, glukokortikoider til G.I.-smerter.
God prognose for de fleste. HSP er årsak til ca.10% av all nyresvikt hos barn.

19.4 Ortopediske problemer

Medfødt klumpfot (Talipes equinovarus)

Definisjon: Foten står i spissfot (equinus), er innoverdreiet (varus). Forfot er supinert og addusert.
Forekomst: 1 av 1000, 2/3 gutter.
Etiologi: Isolert misdannelse eller opptredende sammen med andre, fx. myelomeningocele.
Klinikk: Se definisjon. Lar seg ikke redressere til normalstilling.
Behandling: Daglig manipulasjon og bandasjering, de fleste blir operert i 3 måneders alderen.

Plattfot (Pes planus)

Definisjon: Stor plan kontaktflate mellom fot og underlag. Fysiologisk hos de fleste småbarn.
Patologisk: Plattfot med nedsatt bevegelighet, behandling etter ortopedkirurgisk vurdering.

Osteochondritis dissecans

Definisjon: Et segment av leddbrusk med subkondralt ben løsner seg gradvis fra omgivende brusk- og knoglevev. I kneleddet ofte opptredende i puberteten.
Symptomer: Fra ukarakteristiske vage smerter ved belastning til halting, hevelse og låsning av kne.
Behandling: Rtg. eller MR viser det aktuelle fragment, behandling er avlastning.

Osgood-Schlatters sykdom

Definisjon: Osteokondritt i tuberositas tibiae ved tilheftningen av det subpatellare ligament.
Etiologi: Følge av mikrotraumer ved overbelastning.
Forekomst: Oftest hos 12-15 årige gutter i forbindelse med sportsaktiviteter, fx. fotball.
Symptomer: Smerter ved anstrengelse, hevelse og ømhet over tuberositas tibiae.
Behandling: Avlastning i 2-3 uker ved uttalte og recidiverende smerter.

Hoftedysplasi

Definisjon: Dysplastisk utvikling av hoften.
Forekomst: Incidens 0,5%, hyppigst jenter (5:1). 1/3 er dobbeltsidige.
Etiologi: Mekaniske påvirkninger in utero (fx. oligohydramnion) og setestilling disponerer.

20% har arvelig disposisjon. Kan medføre hofteluksasjon.

Klinikk: Ortolanis prøve; asymmetriske hudfolder, nedsatt abduksjon og påfallende bredt perineum bør vekke mistanke, som bekreftes ved UL eller røntgen.

Behandling: Skinne som fikserer hoften i flektert og abduert stilling i 3 måneder.

Calvé-Perthes sykdom

Definisjon: Aseptisk knoglenekrose, hyppigst i caput femoris. Opptreer også i andre knogler.

Forekomst: Incidens 5:100.000, hyppigst hos 5-9 årige gutter, 90% er ensidige.

Symptomer: Snikende eller intermitterende; haltetendens, hoftesmerter eller smerter med utstråling til kne, senere bevegeinnskrenkninger. Merk: knesmerter kan stamme fra hoften!

Klinikk: UL avslører forandringer tidlig (synovial reaksjon). Rtg. viser økt leddspalte og lysere caput som senere blir flatt og fragmentert. Forsinket knoglealder.

Behandling: Symptomatisk; milde analgetika og avlastning med rullestol eller krykke.

Abduksjonsskinne for å holde caput femoris i ro brukes noen steder.

Epiphysiolysis capitis femoris

Definisjon: Bakover- eller nedadglidning av epifysen pga svekket fiksering til metafysen i forbindelse med vekstakselerasjon i puberteten.

Forekomst: 10-16 års alderen; 1/3 er dobbeltsidige; > 1/2 er adipøse.

Symptomer: Halting, smerter ved belastning; smerteutstråling til innsiden av kneet. Nedsatt fleksjon, innadrotasjon og abduksjon av hoften, som vil utadrottere under fleksjon.

Diagnose: Rtg. av hoften i A-P samt Lauensteins projeksjon gir diagnosen. Beh.: operasjon.

Rygglidelser

- Viser seg i barnealderen som deformiteter, smerter, neurologiske problemer.
- Skoliose og kyfose blant de hyppigste funn.
- Ofte uspesifikke symptomer; mindre barn halter eller avlaster rygg ved å flektre i hoften.
- Traume hyppig i anamnesen; tenk også på spondylose eller spondylolistese.
- Persisterende smerter uten lindring i hvile; tenk på tumor eller infeksjon.
- Us. ryggspylen i stående, sittende og liggende stilling.
- Neurologisk us. viktig selv om neurologi er sjeldnere årsak til rygg smerter enn hos voksne; ekstremiteter for kraft, reflekser, sensibilitet og perineale følesans.

Discitis

- Hyppigst i 2-6 års alderen pga viral eller bakteriell infeksjon (fx. osteomyelitt).
- Barnet nekter å stå på benene etter en feberperiode.
- Smerter og stivhet i rygg kan være lokalisert, palpasjon av proc.spinosi gir distinkt ømhet.
- Ofte paravertebrale muskelsmerter og –spenninger samt smerteutstråling til abdomen og lår.
- Diagnose ved knoglescintigrafi eller MR.
- Bloddyrkning gir vekst hos ca.50% (ofte S.aureus), SR ↑(↑).
- Behandling er antibiotika som ved osteomyelitt samt immobilisering.

Skoliose

- Abnorm krumning av columna vertebralis. Mange er S-formede.
- Skoliosevinklen måles på rtg.bilde (stående opptak).
- Strukturelle:
 - Permanent deformitet.
 - 85% idiopatisk (arvelig); infantile (0-3år) , juvenile (3-10), adolescente (>10)

- Adolescent hyppigst; jenter > gutter, forsinket knoglealder, sen menarche.
- Non-strukturelle:
 - Opptrer hos ca.6% av alle skolebarn.
 - Bløte, C-formede kurver lokalisert torakolumbalt eller lumbalt.
 - Skyldes ofte forskjell i benlengde eller fleksjonskontrakturer i kne og hofter.
 - Kurven forsvinner når den tilgrunnliggende årsak fjernes.
- Oftest smerterfri; hvis smerter, overveies tumor, infeksjon eller diskusprolaps som årsak.
- Skoliosemistanke bør medføre barneortopedisk vurdering av barnet.
- Skoliosevinkel opp til 25° observeres tett, > 25° kreves korsettbehandling, > 40° operasjon.

Kyfose

- Abnorm krumning av columna vertebralis i saggitalplanet.
- Kyfosevinklen ml overkant av T4 og underkant av T12 er normalt 20-40°.
- Økt torakal kyfoserings ses ved Mb.Scheuermann; hyppigst hos gutter i 12-18 års alderen.
- Tretthetsfølelse i ryggen, smerter i idrettsaktiviteter og belastning.
- Rtg. viser økt kileform av ≥ 3 vertebrae. God sittestilling på skolen viktig. God prognose.

Spondylolistese

- Glidning mellom to hvirvellegemer, oftest L5-S1, trolig pga stressfraktur i en hvirvelbue.
- Ryggsmerte, ischiasliknende symptomer med smerter i ett eller begge ben.
- Us. i rygggleie viser nedsatt løft av strakt ben, neurologisk us. som regel normal.
- Rtg.; displasering av L4 eller L5, knogleskint.; kan indikere fraktur hvor det er glidning.
- Operasjon nødvendig ved glidning > 50% eller hvis smerter er kraftige og persisterende.

19.5 Skjelettdysplasier

Osteogenesis imperfecta (= medfødt bensjorhet)

- Skyldes autosomal dominant lidelse med defekt av syntese/struktur av kollagen type I.
- Hos 1 av 20.000 nyfødte.
- Fra lett økt frakturtenndens til svære former. Blå sclerae og hypermobile ledd.
- Voksne; økt risiko for tidlig otosklerose med hørenedsettelse.
- Diff.diagnose: fysisk mishandling.

19.6 Kollagenoser

Systemisk lupus erythematosus (SLE)

- Kan affisere mange ulike organer.
- Incidens 2-5 pr. 100.000, jenter > gutter, 20% debuterer i barnealderen.
- Feber, tretthet, vekttaap, artralgi, artritt, utslett; makulært sv.t. "sommerfuglområdet".
- Smerter og stivhet av ledd. 40% har GN ved debut; hodepine, kramper, parese, depresjon også hyppig. Behandling er spesialistoppgave.

Dermatomyositis

- Sjelden; 4-6/mio./år; hyppigst hos jenter.
- Til forskjell fra voksne med sykdommen er det hos barn ingen relasjon til utvikling av malign sykdom ved juvenil dermatomyositt.
- Symmetrisk svekkelse av proksimale muskelgrupper og rød-fiolett flassende eksematisering av ansikt, albuer, knær og fingerknoker.

Sklerodermi

- 3/100.000/år; lokalisert form hyppigst hos barn, systemisk i voksenalderen.
- Fasthet og stramning av hud med vekslende pigmentering.
- Systemisk form kan gi G.I-sympt. pga stivhet av tarmmuskulatur + kroniske lungeskader.

KAPITTEL 20: HUDSYKDOMMER

- Barns hud er tynnere og mer sårbar enn voksnes; ytre påvirkninger har større innvirkning.
- Hudsymptomer er særdeles vanlig hos barn i oppveksten.
- Barn har dårligere pigmenteringsevne enn voksne og bør beskyttes mot sol.

20.1 Verrucae vulgares (vorter)

Definisjon: Virusinfeksjon med HPV 1-5 (epidermis), 11 (larynx) eller 16 (genitalia).

Epidemiol.: Hyppigst i 7-14 års alderen, prevalens ca. 7%.

Klinikk: 70% sitter på hendene. Smittsomt. Problem i barnehager og skoler. Kondylomer normalt kun hos seksuelt aktive; ses disse på genitalia/munn hos barn, OBS misbruk!

Behandling: Podofyllin eller frysning; kosmetisk samt minsker smitterisikoen.

20.2 Molluscum contagiosum (mollusker)

Definisjon: Virusinfeksjon med poxvirus.

Klinikk: 1-10mm store, runde, kuppelformede lesjoner i huden med sentral umbo.

Sprer seg i løpet av noen uker fra primærlesjon til hals, aksiller eller kropp.

Barn med atopisk dermatitt særlig mottakelige. Heler av seg selv e. 6-9 måneder.

Behandling: Avskrapning eller frysning; med EMLA krem som lokalanestesi.

20.3 Svampeinfeksjoner (sopp)

Dermatofytose (Tinea; infeksjon med hyfedannende sopper (dermatofytter).

- Ved kontakt med dyr; spesielt katter, kalver og hunder. Gir en lett kløende ring i huden med skældannelse (= "ringorm"). Spesielt vanlig mellom 4. og 5. tå.

Candida albicans (infeksjon med candida albicans)

- Vanlig. Oftest i intertriginøse områder som bleieregionen. Gir tydelig marginal skælkrave og satelittlesjoner i form av små pustler uten for det erytematøse område.

Pityriasis versicolor (infeksjon med gjærsvampen Pityrosporon orbiculare eller Malassezia furfur.)

- Oppadtil på kroppen, oftest hos tenåringer.
- Lett skællende opp til 1cm store svakt rødlige og brunlige eller hypopigmenterte forandringer. Behandling: ketoconazol som shampoo, systemisk ved svære infeksjoner.

Kerion

- Sjelden dermatofytose i hårbunden. Fluktuerende, abscessliknende forandring med hårtap.
- Behandles med systemisk svampebehandling, evt. glukokortikoider. Ikke incision.

20.4 Scabies (Fnatt)

Definisjon: Infestasjon med Sarcoptes scabiei.

Etiologi: Smitter fra foreldre til småbarn, mellom tenåringer ved seksuell kontakt.

Klinikk: Kløe. Mistanke ved nylig oppstått eksantem hos barn fra 1-3 år. Fnatten lager ganger som er mulig å se i godt lys.

Behandling: Permethrinkrem som påføres om kvelden og sitter natten over, gjentas etter 1 uke.
Barn < 2 år skal ha behandling i hårbunn, ansikt og på hals. Mild glukokort. mot kløe.

20.5 Pediculus (Lus)

Klinikk: Hyppige i daginstitusjoner og skole. Kløe. Eggene sitter fast på hårene som 1-2mm store hvite "skæl", evt. i øyebryn, øyevipper og i pubeshår hos tenårere.

Behandling: Antilusemiddel; permethrin eller malathion, gjentatt etter en uke.

20.6 Atopisk dermatitt (= Barneeksem eller Asthmaeksem)

Definisjon: Hudsykdom. Er som regel første manifestasjon av en atopi (eksem, astma, høfeber).

Epidemiol.: 20% av danske barn, sterkt økende de siste 30 år av uforklarlige årsaker.

Etiologi: Genetiske forhold, opphopning av aktiverte T-lymfocytter, økt IgE-produksjon.
Muligvis assosiert til "ektodermale defekter". Allergi spiller en begrenset rolle.

Symptomer: Starter i hårbunn, ansikt og sprer seg til hals, albuebøyninger og knehaser.

Hele huden kan være involvert; tørr, rødme, ekskoriasjoner.

Forandringer ikke skarpt avgrenset, noen barn har myntliknende eksempletter.

Kløe største problem; forværres om natten og i varme. Barnet river huden i stykker.

Forløp: Sykdomsaktiviteten er svingende; fra plutselig oppbluss til å gå i ro av seg selv.

80-90% har et mildt til moderat sykdomsforløp som kontrolleres gjennom behandling.

10% har eksemsykdom som kan være meget vanskelig å behandle.

Jo tidligere debut av eksem, desto dårligere prognose.

Forsvinner hos 60-70% i 7-14 års alderen. Økt sjans for å få håndeksem som voksen.

Diagnose: Hovedkriterie:

1. Kløende hudutslett.

Bikriterier:

2. Debut < 2 år.

3. Lokaliasjon i fleksurer (albuebøyning, knehaser).

4. Barnet har hatt astma og/eller høfeber.

5. Atopisk sykdom (eksem, astma, høfeber) hos én eller flere førstegradslektninger.

6. Generalisert tørr hud.

Allergi: Allergier spiller kun en begrenset rolle hos barn med atopisk dermatitt. Mange barn er allergiske overfor ulike matvarer, melk eller andre allergener, og eksposisjon for disse utløser urtikaria, anafylakseliknende reaksjon eller eksem. 80% av alle barn - uansett atopi - vil i de første 18 levemånedene utvise positiv reaksjon ved allergitest. De færreste vil dog utvikle atopisk dermatitt. Fra flere foreldre kan oppleves meget stort press med hensyn til allergiutredning. Eliminering av allergener har dog ingen dokumentert virkning på atopisk dermatitt. Hos barn med svær eksem er allergiutredning med prikktest et rimelig krav.

Behandling: For mindre kløe og bedre søvn: sedative antihistaminer.

Kulde er kløestillende; ikke ha for mye tøy på barnet.

Hudpleiemidler for å holde på hudens fuktighet; som fast del av daglig behandling.

I perioder med inflammasjon; lokal administrasjon av

Glukokortikoider;

Pimecrolimus og tacrolimus; få bivirkninger!

Kalcineurininhibitorer;

Skal ikke brukes hos barn > 2 år!

Husk: daglig pleie/behandlingsbehov inntil ½-1 time pr. dag; stort press på foreldrene. Eksemskoler i regi av dermatologiske avdelinger finnes. Podning fra eksemhud viser ofte S.aureus; kan gi opphav til impetigo (barnesår) via ekskoriasjoner. Behandles med fucidinkrem eller systemisk antibiotika.

20.6 Seboroisk dermatitt

- Hyppig sykdom hos småbarn; arp eller pityriasis simplex i hårbunnen.
- Kan også sees som eksem i ansiktet eller utbredt eksem i sjeldne tilfeller.
- Ukjent årsak. Fettet men ikke kløende hud.
- Behandles med mild glukokortikoidkrem og hudpleie.

20.7 Bleiedermaitt

- Hyppig. Utløst av irritasjon av hud fra bleier, fæces, urin, kontaktallergi, intertrigo eller kompliserende candida infeksjon. Mistanke om sekundær infeksjon ved væskende eksem.
- Behandling er profylaktisk hudpleie og periodevis glukokortikoidkrem eller tjære.

20.8 Fargeendringer og nævi

Mongolpletter

- Blålige fargeendringer hos nyfødte med mørklødet familiær disposisjon.
- Likner blødninger, er ufarlige og forsvinner under oppvekst. Ikke uttrykk for fysisk misbruk.

Café au lait pletter

- Diagnostisk for neurofibromatosis type 1 (Recklinghausen).

Nævus (Føflekker, dansk: ”modermærker”)

- Synonymt med opphopning av melanocytter
- Sjeldent hos nyfødte, 18-årige har i gjennomsnitt 20 stk.
- Utvikler seg ikke til melanomer og bør ikke fjernes, med mindre det dreier seg om et kjempenævus hvor risikoen for melanomutvikling er økt med ca. 10%.

20.9 Vaskulære tumorer

Medfødte hemangiomer

- Kan sitte i huden eller internt. Store behandles med glukokortikoider systemisk; nødvendig hvis hemangiomet dekker et øye eller ved blødningstendens. Forsvinner ellers av seg selv.

Nævus flammus

- Ikke-infiltrerende utvidelser av hudkar som kan være kosmetisk skemmende.
- 20% sitter i nakkeregionen (”storkebitt”). Kan også ses som lysebrune vaskulære utvidelser.
- Behandles med laserlys.

20.10 Psoriasis

Epidemiol.: Disponerte barn mellom 7 og 18 år er i risiko for utvikling av sykdommen.

Etiologi: Utløses ofte av en streptokokkfaryngitt. Svelgpodning obligat.

Klinikk: Psoriasis guttata; < 1cm store, velavgrensede skællende elementer på huden.
Psoriasis pustulosa; Små, sterile pustler i hud med etterfølgende avskalling.
Psoriasis vulgaris; Varierende utbredning. I alle regioner inkl. hårbunnen.

Behandling: Salver med vitamin D analoger eller glukokortikoid. Fuktighetskrem.

KAPITTEL 23: PLUTSELIG UVENTET SPEDBARNSDØD

23.1 Krybbedød (Dansk: "Vuggedød"; Engelsk: SIDS; *Sudden Infant Death Syndrome*)

Definisjon: Eksklusjonsdiagnose for et dødsfall som er uforklarlig.

Forekomst: 2-4 måneders alderen; kun 4% i neonatalperioden. Gutter > jenter.

Risikofaktor: Sovestilling i buk- eller sideleie, røyking under graviditet, høy temperatur (obs. avkledning av febrile barn!), infeksjoner, apnøtendens, langt Q-T intervall.

Viktig: Anmeldes til politiet; barnemishandling må utelukkes. De involverte tilbys krisehjelp.

23.2 ALTE – Apparent Life-Threatening Event eller *Near Miss*

Definisjon: Barn med respirasjonsstopp eller apnø (for spedbarn > 20 sek.)

Patofys.: Apnø → hypoksi → muskeltonus↓ → blekhet/cyanose → bevisstløshet → gjenoppliving

Behandling: Utrede for sykdommer som kan begynne med ALTE: epilepsi, hjertearytmi, gastro-øsofageal refluks, metabolsk sykdom. Hvis apnømadrass til overvåkning brukes, skal foreldrene selv være opplært i gjenoppliving av spedbarn.