

ÅRBOG

1983-84

Redigeret af N. Clausen



DANSK PÆDIATRISK SELSKAB

Forord

Dansk Pædiatrisk Selskabs årbog 1983-84 omhandler selskabets aktiviteter igennem et år til og med generalforsamlingen i september 1984.

Bogen indeholder resumeer af indlæggene ved årets videnskabeligt faglige møder. Endvidere bringes oplysninger om bestyrelsen, udvalgsmedlemmer, regnskab m.v.

Den næsten komplette indsendelse af foredragsresumeer forøger værdien af aktiviteterne ved møderne. Årbogen læses i vore nordiske nabolande, hvor de pædiatriske afdelinger og universitetsbiblioteker har udtrykt interesse for fortsat at modtage bogen. Annoncørernes økonomiske støtte til udgivelsen påskønnes.

Lægesekretær Birgitte Kunze-Christensen takkes for sin indsats med at indsamle og renskrive materiale til årbogen.

Indholdsfortegnelse.

<i>MØDER & REFERATER AF FOREDRAG</i>	<i>side</i>
568. møde, 7. oktober 1983 CEREBRAL PARESE	9
569. møde, 4. november 1983 EXTRAORDINÆR GENERALFORSAMLING	17
570. møde, 2. december 1983 ANOREXIA NERVOSA - ADIPOSITAS	27
571. møde, 6. januar 1984 FRIE FOREDRAG	30
572. møde, 3. februar 1984 FRIE FOREDRAG	37
573. møde, 2. marts 1984 PÆDIATRISK ONKOLOGI	42
574. møde, 6. april 1984 MUCOPOLYSACCHARIDOSER	52
575. møde, 5. & 6. maj 1984 VÅRMØDE I RANDERS	65
576. møde, 7. september 1984 PÆDIATRISK NUKLEARMEDICIN ORDINÆR GENERALFORSAMLING	79
FORFATTERINDEX	81
 <i>BERETNINGER</i>	
Formandsberetning 1983/84	83
Beretning fra UDDANNELSESUDVALGET	85
Speciallægeuddannelsen i pædiatri	88
Beretning fra §14-UDVALGET	96
Beretning fra SCREENINGUDVALGET	93
Beretning fra HÆMATOLOGI & ONKOLOGIUDVALGET	94
Beretning fra DIAGNOSEUDVALGET	95
Beretning fra MYELOMENINGOCELEGRUPPEN	96

	<i>side</i>
<i>REFERAT</i>	
<i>af GENERALFORSAMLINGEN i DPS den 7. september 1984</i>	97
<i>VEDTÆGTER for DPS</i>	100
<i>Kommentar til Sundhedsstyrelsens notat vedrørende svangerskabshygiejne og fødselshjælp</i>	103
<i>KASSEEREREN</i>	
<i>Regnskab for perioden 15.7.1983 - 31.7.1984</i>	105
<i>Regnskab for DPS' JUBILÆUMSFOND</i>	106
<i>DANSK PÆDIATRISK SELSKAB</i>	
<i>og beslægtede organisationer pr. 7. september 1984</i>	
<i>Bestyrelse, udvalg m.v.</i>	107
<i>NYE MEDLEMMER</i>	
<i>i DPS 1983/84</i>	109

Programoversigt

1. P. Plum (tidligere Rigshospitalet og Øfeldt's Optræningsinstitut i Karlsruhle):
Styrketræning af patienter med cerebral parese.
2. S. Brandt (Klinik for Cerebral Parese og Børneneurologi, Borgervænget, Rigshospitalet).
Cerebral parese erkendt før 2 års alderen - opfølgende undersøgelse efter 10-20 år.
3. H.R. Lie ("Solbakken", Højbjerg):
Tverrfaglig behandling af hjemmeboende småbørn med cerebral parese.
4. B. Russell (Tandklinikken for multihandicappede, Gentofte):
Mundfysioterapi for svært handicappede.
5. K. Taudorf, F. Juul Hansen (Børneafd. G, Rigshospitalet, Klinik for Cerebral Parese og Børneneurologi, Borgervænget, Rigshospitalet):
Langtidsprognosen ved cerebral parese.

STYRKETRÆNING AF PATIENTER MED CEREBRAL PARESE.

P. Plum (tidligere Rigshospitalet & Øfeldt's optræningsinstitut i Karlslunde).

Da congenit cerebral parese (c. p.) patologisk-anatomisk beror på en beskadigelse af centralnervesystemet (CNS), er det terapeutisk formålstjenligt at fremtvinge en mobilisering af CNS-reserven med det formål at genetablere hjerne-muskelfunktionen mest muligt.

Efter vor erfaring stimuleres hjernens motoriske funktion bedst ved aktivt, nær-maksimalt muskelarbejde under stigende belastning (styrketræning). For at indarbejde den rette baning i CNS må øvelserne ikke udføres med bibeholdelse af forhåndenværende fejlstillinger, men disse bør korrigeres i størst mulig udstrækning. Endvidere trænes muskler, der er for korte, i den længst mulige position og for lange muskler trænes i den kortest mulige position.

Dyskinesi og dyskoordination behandles bedst med styrketræning af de store muskelgrupper.

Medfødt motorisk dyskoordination og taleretardering (beskrevet af forf. som "ikke-tale, ikke-hoppe" og af Lier og Michelsen som "tumlere og fumlere") reagerer godt på systematisk styrketræning af krop og lemmers store muskelgrupper.

De til meddelelsen hørende film var optaget på Rigshospitalet af forf. og af Øfeldt på Behandlingscentret i Næstved (for oligofrene) og på Øfeldt's optræningscenter i Karlslunde og viste det kliniske forløb, uden og med behandling, hos en række patienter med c. p., med medulla spinalis lidelser og med "ikke-tale, ikke-hoppe" - syndromet.

Størsteparten af patienterne blev vist ved hjælp af to film, der simultant demonstrerede patienten under udførelse af den samme bevægelse eller øvelse, før og efter behandlingen, en form for fremvisning, som letter vurderingen af behandlingsresultatet og som ikke tidligere er anvendt.

Da bevægelseshandicappede ofte har muskelsmerter, vist til slut tilstanden før og efter 60 minutters øvelsesbehandling hos tre patienter med akut hold i ryggen.

OPFØLGNING AF BØRN, MISTENKT FOR CEREBRAL PARESE, UNDERSØGT I 1962 FØR DE VAR TO ÅR GAMLE.

S.M. Brandt (Klinik for cerebral parese og børneneurologi, Borgervænget 11, Rigshospitalet).

33 førstegangundersøgte spædbørn er opdelt i 5 primær-diagnostiske grupper, nemlig A) Obs. for c.p., B) Lette tegn på c.p., C) "Slappe børn", D) Moderate - svære tegn på c.p., E) Særtilfælde.

Der gøres rede for forløbet hos børnene i hver gruppe. Opgørelsen viser, at diagnosen c.p. er vanskelig hos spæde, og en sikker diagnose kan sjældent stilles uden fortsat observation.

Ca. halvdelen voksede til uden tegn på c.p. Ca. 1/3 viste sig med årene at være intelligensretarderede og måtte under-vises under forsorg for evnesvage. Ikke alle disse var både evnesvage og havde c.p.

Hvor det var skønnet ønskeligt, var børnene sat i hjemme-behandling med kontrol hos fysioterapeut og læge, og denne hjemmebehandling måtte ofte suppleres med ambulant behandling gennem årene, enten ved kliniken, ved vanføreforsorgsskole eller ved institutioner under forsorg for evnesvage.

På grund af hjerneskadens varierende manifestationstids-punkt og meget varierende, uforudsigelige, grad, har man ikke fundet det muligt at afgøre, om den iværksatte behandling eller barnets individuelle reparationsmekanismer har været mest afgørende for den cerebrale pareses forløb i de første barneår. Senere under opvæksten, hvor kontrakturrisiko bliver mærkbar, bør man selvsagt anse behandling, fysiurgisk og/eller ortopædkirurgisk for ubetinget nødvendigt. Vore erfaringer fra før 1950 ved Samfundet & Hjemmet for Vanføre, hvor fysioterapi - og navnlig postoperativ sådan - blev for-sømt, støtter dette.

TVÆRFAGLIG BEHANDLING AF HJEMMEBOENDE SMÅBØRN MED CEREBRAL PARESE.

H.R. Lie ("Solbakken", Højbjerg).

Foredragets formål er at præsentere en tværfaglig behandlingsstrategi overfor hjemmeboende småbørn med cerebral parese og redegøre for samarbejdsrelationer og overordnede behandlingsprincipper.

Solbakken er en boinstitution i Århus Amts Socialcenter for børn og unge med motoriske handicap. I 1972 blev der etableret et tidligt stimulationsprogram overfor hjemmeboende børn (specielt 0-6 årige), bag hvilket der står et tværfagligt sammensat vejleder- og behandlerteam. Dette team omfatter i dag følgende personer/fagområder: Forstander og socialrådgiver, læge, fysio- og ergoterapeut, talepædagog i børnehave og i legetek og leder af hjælpemiddelværksted. En psykolog er midlertidig tilknyttet.

Over en 7-årig periode (1975-1982) er der i det tidlige stimulationsprogram optaget i alt 245 småbørn med vidtgående fysisk handicap. I alt 68, eller knapt 30%, af disse nytilmeldte børn, var børn med cerebral parese.

Til 12 af disse 68 cerebral parese børn har man ydet rådgivning og vejledning overfor familie og daginstitution, medens de resterende - godt 80% - tillige har modtaget behandling.

Inden indsatsen igangsættes, gennemføres der en bred funktionsvurdering af barnet, hvorefter behandlingsindsatsen aftales mellem teamets fagpersoner. Vejlednings- og behandlingsindsatsen tager sit udgangspunkt i barnets funktionsniveau.

Der redegøres for indikation og indhold i musikterapien, fysio- og ergoterapi og svømmeterapi efter Halliwickmetoden. Endvidere beskrives samarbejdsrelationer til primær sundheds-tjeneste, hospitalsvæsen, social- og undervisningsforvaltning samt de tidligere særforsorgsgrene.

MUNDFYSIOTERAPI FOR SVÆRT HANDICAPPEDE.

Bjørn G. Russell (Sygehusafdelingen for multihandicappede, KAS Gentofte).

Multihandicappede børn og unge har ofte problemer i sutte-, synke- og tyggefunktionen (dysphagi). Dysphagibegrebet dækker også savlen og rumination.

Problemerkernes størrelse varierer afhængig af handicappets art, og i en tidligere undersøgelse (Russell 1976) af 297 multihandicappede børn i alderen fra 2 til 20 fandtes, at 36% havde dysphagi. 10% af den undersøgte gruppe havde ingen hovedkontrol, og ingen af disse patienter var i stand til at tygge deres mad, selv om de aldersmæssigt skulle kunne. 1% af den samlede undersøgte gruppe kunne ikke synke.

I forsøg på at hjælpe denne kategori patienter til en bedre "mundfunktion" har forfatteren udarbejdet stimulationsøvelser af de periorale muskler. Øvelserne har været foretaget som passiv-, ledet aktiv-, aktiv stimulation eller modstandsøvelser, udført umiddelbart før et måltid i 2-3 minutter.

Undersøgelsesmateriale bestod af 30 multihandicappede patienter med cerebral parese i alderen 3 måneder til 16 år, 13 piger og 17 drenge. Behandlingsperioden var 2 måneder til 2 år. Kontrolgruppen bestod af 35, 17 piger og 18 drenge, med tilsvarende handicaps, og med en observations-tid på mindst 3 år. Vurderet ud fra funktionsniveau fandtes ingen ændring i kontrolgruppen. I forsøgsgruppen fandtes en markant funktionsforbedring hos 26. 5 viste en bedre læbefunktion, og hos 3 fandtes ingen effekt.

Den målrettede stimulation af løbe-, kind- og tungemuskulaturen påvirker spytkirtlerne og medfører øget salivation. Denne første reaktion på stimulationsøvelserne kommer efter en uge til 14 dages forløb og plejer normalt at vare et par måneder, indtil patienten har lært at synke bedre. Ved stimulationsøvelserne opnås en bedre koordination og styrke af de periorale muskler, herunder også af de øverste svælgmuskler. Fra *musculus orbicularis oris* glider muskelstrøg i forbindelse med *musculus buccinator*, og fibre fra denne insererer sig i raphe pterygomandibularis, der også giver insertion til de øverste pharyngeale konstriktorer. Konstriktormusklen fortsætter posteriort og medially og mødes i midsagittal pla-

net med den kontralaterale muskel i den mediane raphe. Stimulationsøvelserne af læbernes og kindernes muskulatur kan derfor tænkes at påvirke de pharyngeale konstriktormuskler og hermed stimulere mundfunktionen.

Undersøgelsen er støttet af den tidligere Åndssvageforsorgs forskningsmidler.

LANGTIDSPROGNOSEN VED CEREBRAL PARESE

K. Taudorf, F.J. Hansen (Rigshospitalet, børneafdeling G, Klinik for Cerebral Parese og Børneneurologi).

Forløbet af cerebral parese (CP) afhænger af sygdommens sværhedsgrad, de ledsagende handicap og af behandlingen. Man har hidtil anset CP-patienternes tilstand for at være stationær når væksten var afsluttet. Men er den det? 44 CP-patienter i alderen 29 til 33 år er efterundersøgt og interviewet. De udgør 5 årgange af CP-patienter fra Ambulatoriet for Handicappede Børn, Rigshospitalet med diagnoserne hemiplegia, para -/diplegi og athetose, der er fulgt fra barndommen til de var udvoksede (i gennemsnit behandlet i 14 år og 8 mdr.).

Fra journalerne er registreret forløb og behandling i barndommen samt status ved afslutning. Gennem interview og undersøgelser er forløb og behandling efter afslutningen samt patienternes nuværende sociale og somatiske status registreret.

Patienternes handicapscore var enten uændret eller forværret fra afslutningen til ca. 30 års alderen. 24 patienter havde behandlingsbehov på undersøgelsestidspunktet. 9 havde behov for ortopædisk operation, 8 for intensiv øvelsesbehandling, 5 for korrektion af antispastica og 2 for korrektion af antiepileptica. Kun få af de 44 patienter havde taget behandlingsinitiativer efter afslutningen.

34% af patienterne var gift eller samlevende, 25% havde børn. 52% var fuldt socialiseret, 7% var arbejdsløse og 41% fik invalidepension. Den sociale og civilstandsmæssige prognose bestemmes ikke kun af det motoriske handicap. Også de ledsagende handicap (intelligens, tale og sansedefekter) har stor betydning.

Programoversigt

1. Valg af dirigent.
2. Valg af tilforordnet til Specialistnævnet.
3. Forelæggelse og drøftelse af Fremtidsudvalgets betænkning:
"Dansk pædiatri frem til år 2000".
 - a. Redegørelse fra Fremtidsudvalgets formand, professor J.C. Melchior.
 - b. Kommentar fra almenpraktiserende læge, Gert Almind.
 - c. Kommentar fra praktiserende speciallæge i børnesygdomme, Jens Løchte.
 - d. Kommentar fra hospitalslæge, Niels Chr. Christensen.
 - e. Kommentar fra børnekirurg, Ole Henrik Nielsen.
 - f. Kommentar fra professor, dr.med. B. Zachau-Christiansen.
 - g. Kommentar fra yngre pædiater, Elma Scheibel

den 4. november 1983

Else Andersen valgtes til dirigent.

Som tilforordnet til Sundhedsstyrelsens specialistanvæn opstillede Knud Petersen og Niels Chr. Christensen som kandidater. Bestyrelsen anbefalede at undgå en kombination af dette hverv med posterne som udvalgsformand og kursusleder, dvs. af den bedømmende og den administrerende funktion. Knud Petersen var ikke enig. Niels Chr. Christensen valgtes ved skriftlig afstemning.

Debat om FREMTIDSUDVALGETS BETÆNKNING:

Redegørelse fra Fremtidsudvalgets formand, professor J.C. Melchior.

Betænkningen som den foreligger idag er resultat af godt 2 års arbejde. Det foreslås, at man væsentligt koncentrerer sig om kapitel IV, og i resumé indeholder dette følgende:

Med hensyn til afdelingerne må vi forvente dem ændret med en øget ambulans virksomhed.

Afdelingerne bør også tilstræbe, at børn, der i øjeblikket ligger på ikke-pædiatriske afdelinger, bør udnytte eventuel ledig kapacitet på de egentlige børneafdelinger.

Udvalget peger på, at skadestuerne bør indrettes væsentligt mere børnevnlige end tilfældet er de fleste steder.

Speciallægepraksis har under udvalgsarbejdet ændret sin prognose væsentligt i gunstig retning efter den nye overenskomst i forsommeren 1983.

Som noget nyt peger udvalget på oprettelsen af distriktpædiatri. Dette bør tilstræbes, så der er faste stillinger, uanset hvortil tilknytningen måtte være, og funktionen skal først og fremmest være en konsulent- og kontaktfunktion over for den primære sundhedssektor og social- og sundhedsforvaltningen.

Skolelægeordningen bør bevares og gøres tiltagende attraktiv, også for pædiaterne.

Det tidligere sørforsorgsområde er et vigtigt og på mange måder særdeles truet område. Her peges på muligheden for at opretholde handicapteam lokalt.

Af andre emner peges der på forældre-børn kontaktgrupper, på adolescensmedicinen og ligeledes på pædiaterens øgede indsats inden for administration og information.

Speciallægeuddannelsen bør centreres om de tidligere B-afdelinger. Antallet af speciallæger under uddannelse er udvalget ikke enig om, men må afgive for dette område en delt indstilling.

Efteruddannelsen bør styrkes med alle til rådighed stående midler.

Subspecialiseringen, som kan falde inden for 3 delfunktioner 1) grenspecialisering 2) ekspertområder 3) interesseområder, må vi nok fra pædiatrisk side erkende først og fremmest vil gå på ekspertområderne i følge de informationer, vi er i besiddelse af fra de centrale administrative organer.

Uddannelse af andre er særdeles vigtig, specielt tænkes der her på vordende almen medicinere, der nu kan tilbydes stillinger inden for den pædiatriske blok med de mange yngre reserveløgestillinger, de senere år har medført.

Dette er en rent summarisk gennemgang af specielt kapitel IV i betænkningen og skulle gerne danne stikord for den efterfølgende debat.

Kommentar fra almenpraktiserende læge - Gert Almind.

Betænkningen kommer som en foreløbig kulmination af en debat om pædiatriens mål og indhold. De brede kapitler om børnefamiliens stilling, samt om sundhedstilstand og sundhedsproblemer giver en god baggrund for kapitlet om fremtiden.

Efter min mening indeholder betænkningen kun forslag, som bør kunne støttes af almenpraksis.

Det må være rimeligt og muligt at overføre flere børn fra voksenafdelinger til børneafdelinger. Dette skulle føre til mindre reduktion end planlagt af sengetal på børneafdelinger og til gengæld mere reduktion på voksenafdelinger.

Skal praktiserende pædiatere have et større arbejdsfelt, skal det nok i højere grad hentes fra de (voksene) pædiatriske ambulatorier end fra almenpraksis. For de fleste specialer har det været kendetegnende, at enhver ny nedsat speciallæge ret hurtigt har fået rigeligt arbejde - dertil en pæn venteliste. Dette har ikke været karakteristisk for praktiserende pædiatere.

Distrikts-pædiatri er som skitseret i betænkningen en god idé. Det er vigtigt, at det samarbejde på primært niveau mellem sundhedsplejersker og almenpraktiserende læger, som trods ofte uhensigtsmæssig struktur, langsomt opbygges, ikke slås i stykker af en distriktpædiater. Som distriktpædiatrien er skitseret i betænkningen behøver der ikke at opstå problemer. Men det vil kræve en betydelig behændighed fra den tilkomende distriktpædiater.

Udvalget foreslår, at pædiatrien stort set overtager det "tungere" særforsorgsklientel. Det er nok ikke nogen dårlig idé for dette klientels skyld - men det bør vel blive ved det "tungere".

Andre områder kræver en stor og bred indsats, f.eks. stof- og alkoholmisbrug hos børn og unge og børnemishandling. Det undrer mig, at betænkningen ikke har beskrevet en række oplagte opgaver overfor sidstnævnte.

Forslaget om 3 måneders pædiatrisk ansættelse i almen medicinsk uddannelse kan jeg uforbeholdent tilslutte mig.

Kommentar fra praktiserende speciallæge i børnesygdomme - Jens Løchte.

Der omtales indledningsvis enkelte fejl i de 3 første kapitler. Der gjordes opmærksom på, at det samlede billede af arbejdet i speciallægepraksis stod lidt svagt i forhold til hospitalssektorens.

Den nye honorering for arbejdet i speciallægepraksis har omsider bragt gerningen på lige fod med mange andre specialer i praksissektoren.

Indlægget koncentreredes om den nye figur, distriktspædiateren, som betænkningen nok ser lidt for optimistisk på. Alene stillingsbeskrivelsen og indplaceringen i det nuværende sundhedssystem også i relation til f.eks. almenpraksis - skønnes at ville volde problemer, ligesom de nødvendige penge i en sparetid kunne forventes bevilget med en vis træghed.

Selve ideen i den distriktspædiatriske funktion blev støttet varmt, også det, at den kunne drives fra såvel de pædiatriske afdelinger som fra speciallægepraksis. Fra begge sider kunne der, ud over arbejdet, der allerede udføres efter modellen, tilbydes konsulentfunktion honoreret enten efter konsulentoverenskomsten eller over sygesikringen. Sidstnævnte bør da udvide antallet af ydernumre, specielt i områder, hvor en pædiatrisk speciallægepraksis-funktion er et oplagt alternativ. Og samfundsøkonomisk formentlig den billigste løsning.

Sidst i indlægget efterlystes en form for vejledning af vordende og nye speciallæger, bl.a. med hensyn til geografiske muligheder, arbejdets eventuelle særlige karakter og nødvendig supplerende uddannelse. Selskabets bestyrelse, uddannelsesudvalg eller nynedsat permanent udvalg foreslås pålagt denne opgave.

Kommentar fra hospitalslæge - Niels Chr. Christensen.

Det er blevet en stor og grundig betænkning, som indfrier de forventninger om overblik og overordnede synspunkter, der var stillet, og jeg er enig i de fleste tilgrundliggende synspunkter. Betænkningen er svær at læse, da den stedvis er upræcis i sprogbrug og veg i præciseringen af synspunkterne.

Jeg tror, at usikkerheden på fagets egenart er baggrund for vor vegenhed i afgrænsning af vore ansvarsområder i forhold til almen medicin og i at ekspertområder og subspecialisering væsentligst synes udviklet på grund af og dirigeret af andre fags strandhugst i vore grænseområder.

Beskrivelsen af de pædiatriske funktioner, sikring af frihed for somatisk sygdom må suppleres med sikring af frihed med somatisk sygdom.

De tre karakteristika for sygdomme hos børn, skal præciseres og følges af konklusionen, at læger, der behandler børn, skal have en uddannelse, der sikrer viden om disse forhold.

Overfor almen medicin skal det præciseres, at den lægelige behandling af kronisk syge og handicappede børn bør varetages af pædiatere.

Varetagelsen af omsorgen for svært psykisk og fysisk handicappede (tidligere Sørforsorgsområdet) er kun få steder på vej til at finde en tilfredsstillende form. Begrebet "Handicapteam" er for mangetydigt til at de i den beskrevne form kan indføres og i beskrivelsen mangler også det nødvendige samarbejde med andre lægegrupper.

Vi må sigte på forskellige samarbejdsformer med læger og andre behandlere, hvor pædiatere må indtage en samordnende rolle, og hvor arbejdet må udgå fra de pædiatriske afdelinger.

Et udvalgsarbejde omkring organisation af dette arbejde kunne fremme denne udvikling.

Jeg er enig i, at funktionsområder svarende til det beskrevne under "Distriktpædiatri" må tages op, men ikke i, at det skal varetages af én enkelt dertil ansat person.

Almen pædiatri bør prioriteres over grenspecialisering. Det udelukker ikke ekspertområderne.

Interesseområder og ekspertområder er uddannelsesvejledende og forskningsstimulerende. Derfor bør de defineres og også interesseområderne defineres positivt og blandt andet rumme de centrale pædiatriske områder som vækst, ernæring, infektion, psykosomatiske sygdomme foruden de gængse områder som endokrinologi - cardiologi - neonatologi etc.

Kommentar fra børnekirurg - Ole Henrik Nielsen.

Børnekirurgerne betragter pædiaterne som vore allierede og Dansk Pædiatrisk Selskab som vort talerør. Vi er derfor skuffede over, at børnekirurgien ikke er behandlet i betænkningen.

Vi er bekymrede over den aktuelle situation. Nedskæringer truer overalt, og vor afdeling er allerede beskåret.

Vi deler pædiatriens bekymring over nedlæggelse af børneafdelinger, men gør opmærksom på, at nedlæggelse af blot een børnekirurgisk afdeling er identisk med udslætning af specialet og dermed en katastrofe.

Den økonomiske situation, yngre lægers overenskomst samt betalingsordningen for Rigshospitalet har tilsammen givet afdelingen problemer i form af faldende patienttilgang og vanskeligheder med at rekruttere kvalificeret personale. Fremmede afdelingers læger uden erfaring med børn er blevet involveret i vagtarbejdet.

Resultatet kan blive ødelæggende for den børnekirurgiske ekspertfunktion, hvis nødvendighed ikke bestrides. Kun få har imidlertid indset, at forudsætningen for at bevare ekspertisen er en fungerende afdeling med selvstændigt personale i alle situationer. Den stab, som kræver hertil, er for stor til en afdeling med 25 senge og lavt patienttal.

Den almindelige indstilling har været, at børnekirurgisk afdelings arbejdsområde er indskrænket til de meget specielle tilfælde. Af de nævnte grunde er det imidlertid nødvendigt, at afdelingens patientgrundlag forøges, samt at sengeantallet bringes op til det dobbelte. Vi behøver alle sjællandske pædiateres støtte hertil og deres henvisning af patienter med kirurgiske sygdomme. De argumenter, som gælder for bevarelsen af pædiatri som selvstændigt speciale, gælder fuldt så godt for børnekirurgien, og børn med kirurgiske lidelser har krav på adgang til samme niveau af ekspertise som andre pædiatriske patienter.

Dette indlæg lægger naturligvis ikke op til nogen konflikt mellem pædiatri og børnekirurgi, men snarere til en fælles kamp mod de faktorer, som for øjeblikket truer den optimale behandling af børnene - herunder især betalings- og kautionsordningen for lands-landsdelssygehus.

Frømtidsudvalgets rapport med etablering af distriktpædiatri i Danmark er spændende og banebrydende, men dermed forlades et princip for den ekstranosokomielle pædiatri, som jeg har været med til at arbejde for igennem årene i såvel DBO's som DPS' bestyrelse.

Det er naturligt, at når man ser, at der er en vis succes bag distriktpsykiatrien, så vil man forsøge med distriktpædiatri, og det er også meget muligt, PLO bedre kan affinde sig med en distriktpædiater, end PLO ellers kunne tænke sig at dele børnene med.

Ud fra FAS' helt klare tanker om at støtte de praktiserende speciallæger og også skolelægerne, har den hidtidige målætning, i hvert fald for mig, været, at pædiaterne burde bakke op omkring skolelægeordningen, også hvis den engang kommer til at hedde skolesundhedstjenesten, da skolelægearbejde er attraktivt arbejde for pædiatere, og at en kombination af skolelægegerning suppleret med pædiatrisk speciallægepraksis burde være attraktiv. Hertil kommer, at etablering af et socialpædiatrisk ekspertområde, som foreslået af speciallægekommissionen, kunne styrke den ekstranosokomielle pædiater, ligesom der, jævnfør den socialpædiatriske initiativgruppes forslag, vil være gode arbejdsmuligheder for en socialpædiater.

Jeg må selvfølgelig i dette efterår erkende, at betænkningen om skolesundhedstjenesten har sagt, at børn i dag kun fejler noget psykosocialt, at PLO ikke har villet tillade, at skolelægerne har noget at gøre med handicappede småbørn, og at hele skolelægeordningen måske nu står for fald på grund af lønkampen for kr. 200,- i timen for læger ansat under kommunernes social- og sundhedsforvaltning.

Principielt vil jeg synes, at det var rigtigt, at Dansk Pædiatrisk Selskab i øjeblikket støttede skolelægerne; en vedtagelse af de distriktpædiatriske tanker vil nok af mange blive taget som et yderligere spark til det betrængte skolelægearbejde. Jeg vil bestemt tro, at man uden for sygehusene ikke vil mene, at der er brug for begge slags "børnelæger".

Det er selvfølgelig en "politisk" vurdering, om pædiaterne skal kæmpe for skolelægerne eller komme med et alternativ, selvom det selvfølgelig ikke er tænkt som et alternativ; det er faktisk det, der skal tages stilling til den 4. november 1983.

Selvom Dansk Pædiatrisk Selskab ved mødet den 4. november 1983 måtte gå ind for distriktpædiatrien, håber jeg alligevel, at der vil blive mulighed for at vedtage en resolution til støtte for skolelægerne. En vedtagelse af distriktpædiatritanken vil utvivlsomt umuliggøre den socialpædiatriske ekspert, og dermed også meget vel børnelægers adgang til mere administrative funktioner overfor børn, dem vil de kommende mere teoretisk uddannede samfundsmedicinere så tage sig af.

Resumerende vil jeg derfor gerne overfor Dansk Pædiatrisk Selskabs medlemmer pege på, at jeg har forståelse for, at selskabet forsøger om det er muligt at få begrebet distriktpædiatri i sygehusregi accepteret i Danmark. Jeg må dog på det bestemteste advare imod, at dette skal medføre, at det af speciallægekommissionen foreslåede pædiatriske ekspertområde socialpædiatri opgives. Resultatet af at opgive dette ekspertområde, og at, i et hvert tilfælde indirekte, som betænkningen gør,

opdele pædiatrien i neuropædiatri, anden pædiatri og børnekirurgi, vil meget let medføre at en række pædiatriske funktioner bliver overtaget af voksenneurologer med kort pædiatrisk uddannelse, af samfundsmedicinere uden pædiatrisk uddannelse, af børnepsykiatere og af sundhedsplejersker.

Resumé af kommentar fra yngre pædiater - Elma Scheibel.

Det er vigtigt, at man indenfor pædiatrien med en betænkning gør sig tanker om, hvor og hvordan arbejdet for børn og børnefamilier kan bedres, og hvordan uddannelsen hertil kan optimeres.

I betænkningen afgrænses pædiatrien overfor andre fagområder, og det findes især af betydning, at man overfor børnepsykiatri argumenterer for, hvorfor den "nye sygelighed" hører ind under pædiatri.

Udvalget må under sit arbejde have fundet nogle væsentlige områder, hvor en øget pædiatrisk indsats kunne være formålstjenlig og har så kaldt denne funktion for distriktspædiatri. Der er fremkommet en meget omfattende funktion, som spænder vidt både over i embedslægers og skolelægers arbejdsområde, og det synes tvivlsomt, om en enkelt person kan opfylde det. Forhåbentlig bliver der mulighed for at arbejde med distriktspædiatri på trods af, at det nok vil kræve øgede ressourcer.

Betænkningen fremhæver betydningen af en bredt uddannet børnelæge, og at uddannelsen derfor ikke bør foregå udelukkende på højt specialiserede afdelinger. Jeg finder det dog nødvendigt, at den uddannelsessøgende på et tidspunkt, og bedst i undervisningsstillingen, er på en afdeling af en vis størrelse, f. ex. på mere end 50 senge eller 2-3.000 ambulante besøg. Mindre afdelinger vil ikke have det tilstrækkelige patientunderlag, som er nødvendigt for undervisningen. At alle pædiatere skal være bredt uddannede, og at det herudover er nødvendigt med opdyrkning af specialviden indenfor pædiatrien, findes helt væsentligt for at berettigede fagets beståen.

For at kunne deltage i en politisk debat bør der være en viden om hvor mange børn, der har hvilke sygdomme og hvem, der bør ses af enten en almen børnelæge eller af en børnelæge, der desuden har en subspecialiseret viden. Disse tal mangler, og jeg finder dem nødvendige at have som baggrund for, hvor mange børnelæger der i fremtiden bør uddannes og til hvilke arbejdsområder.

Der udtrykkes til sidst ønske om, at der fortsat arbejdes med pædiatriens fremtid, og at det vil lykkes at få gennemført nogle af de ideer, som udvalget har fremsat.

Betænkningens første 3 kapitler kommenteredes af Troels Lyngbye, som satte spørgsmål ved rapportens accept af, at mange profylaktiske børneundersøgelser foretages af læger uden pædiatrisk specialviden.

Betænkningens kapitel 4 blev kommenteret på 3 områder: Speciallægeuddannelsen, subspecialiseringen og distriktpædiatri.

Speciallægeuddannelsen.
Melchior anførte, at specialistanævnet arbejder med at begrænse introduktionsuddannelsen på grenspecialiserede afdelingen for at lægge dem over på de større almene afdelinger. Krasilnikoff, Skakkebæk, Hobolth og Thamdrup fandt, at betænkningen er grundig med hensyn til gennemgangen af socialpædiatrien, men udviklingen indenfor den traditionelle pædiatri havde fået en for beskeden plads. Haahr var enig, men påpegede, at pædiatrien først i de sidste 15 år er etableret som selvstændigt hospitalsspecialiale udenfor København. Udvalget har så taget stilling til hvorledes pædiatrien kunne brede sig ud i amterne.

Krasilnikoff og Knud Petersen fandt ikke så stor forskel på A og B afdelingernes tilbud af almenpædiatri, måske bortset fra Rigshospitalet. Derfor er kravet om, at uddannelsen skal foregå på B-afdelinger mindre relevant.

Krasilnikoff spurgte, om udvalget ikke fandt krav om videnskabelige eller forskningsmæssige kvalifikationer væsentligt, hvilket Ole Andersen imødegik med, at betænkningen understreger, at forskning er en fundamental nødvendighed.

Krasilnikoff, Thamdrup, Knud Petersen og Jørgen Bent Andersen fandt ikke, at betænkningen i sin foreliggende form var egnet til fremsendelse til politikere og andre udenfor pædiatriens kreds.

Dirigenten foreslog, at der i et resumé til betænkningen blev slået fast, at det er vigtigt at bevare og videreudbygge den traditionelle pædiatri, men at man derudover må beskrive de områder, hvor man kan komme ud i marken.

Melchior var enig i, at betænkningen kunne danne grundlag for udformning af et oplæg, der kan sendes til administrationer, Sundhedsstyrelsen og andre instanser.

Subspecialiseringen.

Jørgen Bent Andersen, Ramsøe, Krasilnikoff og Karsten Hjelt gik ind for formaliseret subspecialisering og advarede mod diffuse begreber som interesseområder eller ekspertområder. Scheibel og Ole Andersen fandt, at det eksisterende sundhedsvæsen har vist, at der udmærket kan være personer med specialviden uden at man nødvendigvis har formaliserede uddannelseskrav og diplom.

Haahr oplyste, at de øvrige nordiske lande har følgende subspecialer: Finland: der tages en specialuddannelse og derefter 2 år indenfor specialområdet efterfulgt af eksamen for allergologi, cardiologi, neonatologi og børneneurologi. Dertil overvejes oligofrenologi. Sverige: Neurologi, allergologi, cardiologi, rehabilitering, og man ønsker neonatologi og onkologi. Norge: Ingen formaliseret subspecialisering og ingen planer herom. I Danmark er der 20 grenspecialer og af ekspertområder kun medicinsk allergologi. Haahr fandt, ligesom Vagn Holm, at der kun indenfor neurologi og allergologi er behov for mere end en pædiater med specialviden i Danmark. Øvrige subspecialiserede områder bør have lands- eller landsdelsfunktion.

Gunnar Nielsen påpegede, at de seneste stillingsopslag har indeholdt

bemærkninger om, at man ønskede ansøgere med specielt kendskab til signerede interesseområder. Hobolth opridsede, at §14-kravene primært taler om almen pædiatrisk uddannelse, derudover er der mulighed for, at man kan annoncere efter personer med specialviden, men §14-udvalget har frarådet lokale afdelinger at søge efter eksperter.

Brock Jacobsen afviste rapportens henstilling om ikke at fokusere på belægningsprocenter. Betænkningens resumeet bør konkretisere, at indlagte børn bør være i pædiatriske senge.

Thamdrup erindrede om, at børnekirurgernes nødråd skyldtes de vanskelige visitationsregler, og betænkningens resumeet bør indeholde noget om børnekirurgien.

Dirigenten afrundede med at rapportens resumé bør indeholde betragtninger om nødvendigheden af at have pædiatere med specialviden.

Distriktpædiateren.

Ingomar påpegede, at offentlig ansættelse af distriktpædiater vil afskære mulighed for pression mod det offentlige system.

Dissing fandt distriktpædiatriens opgaveområde så vidt spændende, at det kræver flere personer.

Vagn Holm og Haahr erindrede om, at betænkningen understreger, at distriktpædiatriens arbejdsområder kan dækkes efter forskellige modeller afhængig af lokale forhold.

Klebak gik ind for at indføre distriktpædiatri som naturlig konsekvens af Sundhedsstyrelsens betænkning om udflytning af arbejdsopgaver fra sygehusvæsen til primær sundhedssektor og fandt, at funktionen skal være et subspecialt.

Praght mente, man har glemt det arbejdsområde, der ligger for danske pædiatere i international relation, specielt i U-landene.

Dirigenten bemærkede afsluttende, at Niels Chr. Christensen og Karstrup havde anbefalet, at der nedsættes et udvalg til behandling af særforårsproblemerne, og Løchte havde foreslået et udvalg til vejledning af vordende speciallæger samt at debatten måtte resultere i et resumé, der kan sendes til amter, ministerier og Sundhedsstyrelsen.

Ref.: N. CLAUSEN

Programoversigt

1. K. Tolstrup (Børnepsykiatrisk afd., Rigshospitalet):
Forløbet af anorexia nervosa - somatisk, psykisk og socialt.
2. F. Quaade (Endokrinologisk afd., Hvidovre Hospital):
Adipositas hos børn - patogenese og terapi.

FORLØBET AF ANOREXIA NERVOSA - SOMATISK, PSYKISK OG SOCIALT.
K. Tolstrup, Rigshospitalets børnepsykiatriske afdeling.

Copenhagen Anorexia Nervosa Follow-up Study omfatter 151 patienter med den reviderede diagnose anorexia nervosa, indlagt konsekutivt 1960-1976 på Rigshospitalets børnepsykiatriske, voksenpsykiatriske og medicinske afd. A. Efterundersøgelsen fandt sted 4-22 år efter primærkontakten på Rigshospitalet og bestod for 80% af probandernes vedkommende af et intensivt semistruktureret interview. På efterundersøgelsestidspunktet var 9 patienter døde, hvoraf 2 eller 3 af sygdommen, medens 6 eller 7 havde suicideret. Ca. halvdelen af de overlevende var raske somatisk og psykisk og socialt veltilpassede, ca. 1/4 havde kronisk anorexia nervosa og den sidste fjerdedel frembød forskellige psykiatriske diagnoser - undersøgelsen er ikke færdiganalyseret med hensyn til bl.a. de prognostiske faktorer og behandlingsresultaterne. Andre delprojekter vedrører vækst- og menstruationsforhold før, under og efter sygdommen, og probandernes senere reproduktion og forældrefunktion. Den foreløbige totalopgørelse fastslår, at sygdommen har en alvorlig prognose med en ikke ubetydelig dødelighed og tilbøjelighed til kronificering, men også med en opmuntrende tilbøjelighed til fuldstændig restitution.

ADIPOSITAS HOS BØRN - PATOGENESE OG TERAPI.

F. Quaade (Hvidovre Hospital, Endokrinologisk afdeling, København).

Svær børneadipositas er i Danmark en ret sjælden tilstand men lettere grader forekommer hyppigt og vil ofte persistere livet ud. Ætiologien er multifaktoriel og derfor også i nogen grad milieubetinget, men ufuldstændigt forståede arvelige faktorer gør sig stærkt gældende. Nedsat motorik (kropsladhed) er en vigtig vedligeholdende - og sommetider også initierende - faktor. Behandling af børneadipositas er særlig vanskelig af flere grunde: 1. ufuldstændig motivation og viljestyrke hos patienten 2. ambivalens hos familiemedlemmerne, specielt moderen 3. nutritionelle hensyn til vækst og udvikling.

Drastisk behandling, som er effektiv hos adipøse voksne, kan derfor sjældent anvendes. Det gælder langtidslavkaloriediæt med proteinpulver som eneste næring, og det gælder også de ventrikelspærrende kirurgiske indgreb, fordi de forudsætter diætetisk disciplin.

Det anbefales, at terapien af adipøse børn organiseres efter gruppeprincippet. Nye ernæringspædagogiske principper bør forsøges, f.eks. håndtering af fødemiddelportioner anskueliggjort ved isokaloriske symboler ("briksystemet"). Fysisk aktivitet (legemsøvelser og sport) bør opmuntres mest muligt. Dette er mindre svært end traditionel diætetisk restriktion og har appetitregulatoriske, metaboliske og psykologiske fordele.

Programoversigt

1. C. Grytter, M. Arrøe, J. Scheibel, G. Detlefsen & J. Junge (Børneafdeling og obstetrisk afd., FAC Hillerød og Institut for Medicinsk Mikrobiologi, København):
Chlamydia trachomatis infektioner hos gravide og spædbørn.
2. K. Taudorf & K.F. Michaelsen (Børneafdeling G, Rigshospitalet og Børnehospitalet på Fuglebakken):
Anfaldsfænomener hos børn forårsaget af kulilteforgiftning.
3. I. Asmussen (Rigshospitalet):
Den fysiologiske mislyd ved hjertestetoskopi - en mulig genese.
4. I. Asmussen (Rigshospitalet):
Kromatinforandringer i blodkar fra nyfødte børn, hvis mødre har røget under svangerskabet.
5. F. Ebbesen & J. Nyboe (Neonatalafdeling GN og Statistisk afd., Rigshospitalet):
Postnatale ændringer i plasma-albumins evne til at binde bilirubin.
6. K. Hjelt, P.C. Grauballe, P.A. Krasilnikoff & S. Winther Rasmussen (Børneafdeling, KAS Glostrup og KAS Gentofte samt Institut for Medicinsk Mikrobiologi, København):
Nosokamielle rotavirusinfektioner.

CHLAMYDIA TRACHOMATIS INFEKTIONER HOS GRAVIDE OG SPÆDBØRN.

C. Grytter, M. Arrøe, J. Scheibel, G. Detlefsen & J. Junge (Børneafdelingen og obstetrisk afdeling FAC Hillerød & Institut for Medicinsk Mikrobiologi, Københavns Universitet).

Chlamydia trachomatis (C.t.) serotype D-K kan under fødslen smitte barnet og medføre conjunctivitis og pneumoni. Conjunctiviten ses 4.-21. dag, er ofte primært unilateral med ødematøse, røde øjenomgivelser og mucøs, evt. purulent, sekretion. Forløb over uger, senere kan der hos få børn påvises micropannus, follikler og ar i conjunctiva, evt. med synsnedsettelse. Kan i 3 - 12 ugers alderen følges af en afebril pneumoni med tør hoste, takypnø, evt. apnø- og cyanosetilfælde. Forløb over een til flere måneder med persisterende krepitation og bilaterale interstitielle infiltrater samt hyperinflation på røntgen af thorax.

Vi C.t. dyrkede i graviditetsuge 36 ialt 893 kvinder fra urethra og cervix. Hos 33 (3.7%) kunne C.t. påvises. Af de vaginalt fødte C.t. eksponerede børn indgik 18 sammen med 9 ueksponerede kontrolbørn i den videre undersøgelse, hvor de fulgtes med kliniske undersøgelser, C.t. dyrkning og specifik IgG serologi til 6 måneders alderen. Ingen af de ueksponerede, men 9 (50%) af de eksponerede fandtes koloniserede: 8 havde signifikant titerstigning, 1 vækst fra conjunctiva + rectum, 6 vækst fra nasofarynx eller trachea. Blandt de koloniserede fandtes 5 tilfælde med recidiverende conjunctivitis, hos de resterende 18 børn kun 3 tilfælde. Spaltelampeundersøgelse af de symptomatiske børn viste normale øjne. Blandt de koloniserede fandtes 1 tilfælde af mulig chlamydiapneumoni. Ingen af børnene havde almensymptomer, alle var i normal vækst og trivsel.

Vi konkluderer - i uoverensstemmelse med visse udenlandske undersøgere - at der fra en pædiatrisk synsvinkel ikke er behov for screening af gravide for *Chlamydia trachomatis*.

ANFALDSFÆNOMENER HOS BØRN FORÅRSAGET AF KULILTEFORGIFTNING. K. Taudorf & K.F. Michaelsen (børneafdeling G, Rigshospitalet & Børnehospitalet på Fuglebakken).

I begyndelsen af 1983 blev der med godt 1 måneds interval indlagt 2 børn på københavnske børneafdelinger efter henholdsvis besvimelsestilfælde og grand mal anfald, som senere viste sig at være forårsaget af kulilteudvikling fra gasvandvarmere. De 2 børn og deres familiemedlemmer havde igennem flere måneder hyppigt haft symptomer på kulilteforgiftning i form af hovedpine, kvalme, opkastninger, træthed og temperaturforhøjelse.

Efter disse 2 tilfælde af primært miskendt kulilteforgiftning, er der foretaget en nærmere undersøgelse af forgiftningsfaren ved bygasvandvarmere i København. I alt 124 husestande med 5 liter bygasvandvarmere omfattende 241 personer indgik i undersøgelsen. Hver person blev interviewet med henblik på symptomer på kulilteforgiftning og hver gasvandvarmer blev undersøgt teknisk, blandt andet blev kulilteudskillelsen målt.

20 (16%) af de undersøgte gasvandvarmere udviklede kuliltemængder over 0,1 vol.% og er således potentielt livsfarlige. Symptomscoromedianen var signifikant højere blandt personer hvis gasvandvarmer udviklede kuliltemængder større eller lig 2 vol.% sammenholdt med gruppen med kulilteudvikling mindre end 0,1 vol.% ($p < 0,05$). Frekvensen af besvimelser, kramper, hovedpine, træthed og dårlig koncentration var signifikant forskellig for de tilsvarende grupper ($p < 0,05$).

Som konsekvens af undersøgelsen er der indført nye regler for installation af gasvandvarmere. Disse regler skaber ikke fuld sikkerhed for brugerne før 1990. Det er derfor fortsat vigtigt at være opmærksom på kulilteforgiftning som årsag til anfaldsfænomener, specielt hos børn.

DEN FYSIOLOGISKE MISLYD VED HJERTESTETOSKOPI - EN MULIG
GENESE

INGER ASMUSSEN, Rigshospitalet

Mislyd ved hjertestetoskopi hos børn er oftest tegn på hjertesygdom. Oplagt hjertesygge er børnene, når der er kliniske tegn på hjertelidelse, men en del har kun en mislyd. For den øvede vil det oftest være relativt let at rubricere en del af disse børn som hjertesunde, men med en fysiologisk mislyd, som de vil vokse sig fra. Mislyde må dog have en årsag.

Ved indførelse af ekkokardiografi har man fået en non-invasiv undersøgelsesmetode til belysning af det arbejdende hjertes strukturer og opbygning.

I et konsekutivt ekkokardiografisk materiale fra cardiologisk laboratorium, Rigshospitalet, blev 348 patienter undersøgt med ekko. De fleste var voksne. 8 % havde strenge, der gik tværs gennem hjertekamrene i venstre side af hjertet; således 4 % i venstre ventrikel, 4 % havde extra cordae til mitralen og 1 % strenge i venstre atrium. Morfologisk består disse strenge dels af fibrøst væv, dels af muskelfibre. Strenge i hjertet er et obligat fund hos en del dyr (får, kalv, hund). Umiddelbart synes det tænkeligt, at disse strenge ved kontraktion, udspænding eller ved blodets turbulens kan give årsag til "fysiologiske" mislyde. Sædvanligvis karakteriseres den fysiologiske /vibratoriske mislyd da også som "når man slår en streng an"!

Ved hjertets vækst øges hjertekamrenes mål, og det kan tænkes, at disse strenge "springer" med deraf følgende ophør af den fysiologiske mislyd med alderen.

KROMATINFORANDRINGER I BLODKAR FRA NYFØDTE BØRN, HVIS MØDRE HAR RØGET UNDER SVANGERSKABET

Inger Asmussen, Rigshospitalet.

Under svangerskabet forbindes tobaksrygning med risiko for fostret i form af aborter, dødfødsler, for tidlig fødsel, præmaturitet, small for date, lav fødselsvægt m.m.

De risici for helbredet man sædvanligvis forbinder med rygning så som aterosklerose og cancer tænker man sjældent på i forbindelse med nyfødte.

Undersøgelser af blodkar fra nyfødte børn af rygere sammenholdt "blindt" med aldrig-rygeres børn har dog vist en aktiv aterogenetisk proces i ryger-børnenes blodkar fra navlesnoren.

Ligeledes har ultrastrukturelle undersøgelser af navlesnorskarrene (barnets blodkar) desuden vist ændringer i kromatinets morfologi. Disse ændringer, der består af optræden af meget fint granulerede områder i cellekernen, er identiske med fund, der tidligere kun er observeret i celler fra cancersvulster hos mennesket. Kromatinforandringerne blev observeret "blindt" i navlesnorskar fra rygere, aldrig hos ikke-rygere.

Undersøgelser på dyr har i ryger-eksperimenter vist en signifikant øget cancerforekomst blandt afkom af "rygere".

Undersøgelser, der vurderer langtidsprognosen for børn af storrygere (≥ 10 cigaretter dagligt) må være indiceret med henblik på rygning som årsag til aterosklerose/cancer hos unge.

POSTNATALE ÆNDRINGER I PLASMA-ALBUMINS EVNE TIL AT BINDE BILIRUBIN.
F. Ebbesen & J. Nyboe (Neonatalafdeling & Statistisk afdeling,
Rigshospitalet, København).

Plasmakoncentrationerne af totalt albumin, ukonjugeret bilirubin og reservealbumin for bilirubinbinding blev bestemt hos 407 raske, nyfødte børn af forskellig alder op til 8 dage. Reservealbuminkoncentrationen blev bestemt med ¹⁴(C)-MADDS (monoacetyldiaminodifenylsulfon), som er en ligand, der konkurrerer med bilirubin om albumins bindingspladser. Den fraktion albumin, der var i stand til at binde bilirubin, blev bestemt som summen af koncentrationerne af bilirubin og reservealbumin, divideret med total albuminkoncentrationen. Vor data viste, at denne fraktion var lav (gennemsnitlig 0,36) og ikke ændredes i de første 24 levetimer. I denne periode var den uafhængig af barnets maturitet, udtrykt enten ved fødselsvægt eller gestationsalder. Fra omkring 24. levetime begyndte fraktionen at stige. Denne stigning fortsatte indtil 60 timer efter fødslen, hvorefter der ikke kunne observeres nogen ændringer i den de følgende 5 dage. Det niveau, den bilirubinbindende fraktion nåede 60 timer efter fødslen, var relateret til barnets maturitet: Det øgedes med stigende fødselsvægt op til 3000 g. og med stigende gestationsalder op til 275 dage, hvor den gennemsnitlig var ca. 0,58. Den bilirubinbindende fraktion af albumin var uafhængig af kønnet.

NOSOKOMIELLE ROTAVIRUSINFEKTIONER

K.Hjelt; P.C.Grauballe; P.A.Krasilnikoff og S.Winther Rasmussen (Børneafdelingerne KASGlostrup og KASGentofte samt Institut for Medicinsk Mikrobiologi, Københavns Universitet).

På børneafdelingen KASGlostrup undersøgte igennem en 12-måneders periode den mikrobielle årsag til tilfælde af nosokomial akut gastroenteritis (AG). Patienter med nosokomial AG blev undersøgt for forekomsten af rotavirus, patogene tarmbakterier og parasitter i fæces. På den baggrund kunne tilfældene opdeles i 2 ætiologiske grupper - én rotavirus-gruppe og en non-rotavirus gruppe. Den evt. mikrobielle årsag til AG i sidstnævnte gruppe kunne ikke påvises.

Antallet af patienter med nosokomial rotavirus AG og non-rotavirus AG var henholdsvis 17 og 6. I samme 12-måneders periode blev 47 børn med "samfunds-erhvervet" (SE) rotavirus AG indlagt i afdelingen. Sæson- og aldersfordelingen af de to grupper nosokomial AG svarede til de respektive grupper hospitaliserede SEAG. Tilfælde med nosokomial non-rotavirus AG var spredte og optrådte enkeltvis. Det samme gjaldt halvdelen af patienterne med nosokomial rotavirus AG, medens sygdommen hos de øvrige patienter fandt sted under en epidemi i et åbent småbørnsafsnit.

Opkastning og diaré var mindre udtalte symptomer hos patienter med nosokomial rotavirus AG sammenlignet med hospitaliserede SEAG. Med hensyn til de øvrige symptomer fandtes imidlertid ingen forskel de to grupper imellem.

Nosokomial rotavirus AG forlængede patientens hospitalsophold med gennemsnitlig 3.8 dage. Ca.40% af patienterne med nosokomial rotavirus AG havde symptomer på øvre luftvejsinfektioner eller fik antibiotika. Således formodede klinikerne ofte, at disse forhold var årsag til patientens diarésymptomer, medens den egentlige årsag var rotavirusinfektionen.

På baggrund af undersøgelsen foreslås nye retningslinier for isolation af patienter med rotavirus AG i håb om at reducere antallet af disse tilfælde.

Programoversigt

1. C. Grytter (Børneafd., FAC Hillerød):
Et barn med cøliaci og kronisk aktiv hepatitis.
- 2.* I. Westphall, P. Rørdam, J. Fog Pedersen (Børneafd., Kir. afd.,
og Ultralydlab., KAS Glostrup):
Cholelithussten diagnosticeret ved ultralydsscanning hos 11-årig
dreng.
3. K.E. Petersen, E. Hasch & P.-E. Kofoed (Børneafd. og Ultralydlab.,
Kolding og Pædiatrisk afd., Odense):
Ultralyddiagnosticeret galdesten hos en 5 mdr. gammel dreng.
- 4.* N. Andersen & I. Søgaard (Neurokir. afd., Odense):
Termokonduktion til vurdering af ventrikuloatriale og ventriku-
loperitoneale shunts.
5. F. Güttler (J.F. Kennedy Instituttet, Glostrup):
Strategien for restriktionsenzym analyse af DNA med genspecifikke
sonder (probes).
6. F. Güttler (J.F. Kennedy Instituttet, Glostrup):
Prænatal- og heterozygoti diagnostik af PKU ved analyser af re-
striktionsenzym-spaltede DNA-fragmenter med en phenylalaninhydro-
xylase gen-specifik sonde (probe).
7. K. Brøndum Nielsen (J.F. Kennedy Instituttet, Glostrup):
Fragilt X-syndrom. Kliniske og cytogenetiske aspekter belyst ud
fra undersøgelse af 15 danske familier.

* Referat ikke modtaget.

ET BARN MED CØLIACI OG KRONISK AKTIV HEPATITIS.

C. Grytter (Børneafdelingen, FAC Hillerød).

Der beskrives en pige, som 6 år gammel får konstateret cøliaci. I relation til gluten-provokation 4 år senere indlægges hun med et hepatitis-lignende billede som primært svinder på fornyet glutenfri kost for få måneder senere at recidivere. Der er stærkt forhøjet IgG, i hele forløbet hypogammaglobulinæmi A og ingen påviselige autoantistoffer. Leverbiopsi viser kronisk aktiv hepatitis (CAH) med makronodulær cirrose. Barnet bliver asymptomatisk med normale leverfunktionsparametre under immunosuppression (prednison og Imurel).

Ud fra sygehistorien diskuteres en mulig patogenetisk mekanisme i form af glutenprodukters eventuelle toksiske virkning på leveren fulgt af en immunologisk, muligvis autoimmun, proces hos et individ der via sin vævstype (HLA-DR 3,7) er disponeret for en defekt interaktion mellem de immunregulatoriske celler. Leverpåvirkning ved cøliaci er tidligere beskrevet, men ikke udvikling af CAH i relation til glutenprovokation.

Endvidere diskuteres et udredningsprogram ved hepatitis hos børn. Blandt leverbiopsikriterier lægges vægten på 1) kliniske eller biokemiske abnormiteter ved øjensynlig akut hepatitis persisterer mere end 2 - 3 måneder, 2) akut hepatitis med hypergammaglobulinæmi, autoantistoffer (specielt ANA) eller nedsat PP samt 3) recidiv af akut hepatitis. Herved vil man fange den autoimmune eller idiopatiske CAH, der er tilgængelig for behandling. CAH debuterer i 50 - 60% af tilfældene hos børn akut og i 40 - 50% af tilfældene er der cirrose-dannelse på diagnosetidspunktet, hvorfor tidlig diagnose er af stor betydning.

ULTRALYDDIAGNOSTICERET GALDESTEN HOS EN 5 MDR. GAMMEL DRENG.
K.E. Petersen, E. Hasch & P.-E. Kofoed (børneafdelingen og
ultralydlaboratoriet, Kolding sygehus & pædiatrisk afdeling
H, Odense sygehus).

Da drengen var ca. 4½ måned gammel bemærkede man, at han virkede gul i huden, der kom gradvis tiltagende icterus med mørk urin og kitfarvet afføring. Se-bilirubin 173 mikromol/l, forhøjet alanin-aminotransferase, aspartat-aminotransferase, lactatdehydrogenase og basiske fosfataser.

Ved ultralydscanning fandtes et 5 x 5 mm stort konkrement med typisk slagskygge og let dilaterede galdegange, bekræftet ved røntgenoversigt over galdevejene.

HIDA-isotopundersøgelse tydede på total afløbshindring i galdevejene.

Der foretoges choledochotomi med stenfjernelse.

De mulige ætiologier til galdesten i den tidlige barnalder diskuteres.

1. STRATEGIEN FOR RESTRIKTIONSENZYM ANALYSE AF DNA MED GEN-SPECIFIKKE SONDER (PROBES). 2. PRÆNATAL- OG HETEROZYGOTI DIAGNOSTIK AF PKU VED ANALYSE AF RESTRIKTIONSENZYM-SPALTEDE DNA-FRAGMENTER MED EN PHENYLALANINHYDROXYLASE GEN-SPECIFIK SONDE (PROBE).

F. Güttler (John F. Kennedy Institutet, Glostrup)

En human lever cDNA-rekombinant sekvens på 1,4 kb viste sig at have en baseskevens, der var mere end 90% homolog med basesekvensen for rotte lever phenylalanin hydroxylase cDNA, syntetiseret ved revers transcription.

Denne humane lever phenylalanin hydroxylase [³²P] cDNA-probe samt udvalgte restriktionsenzymmer anvendtes i en analyse af polymorfisme omkring det humane phenylalanin hydroxylase locus. Analyse af DNA isoleret fra tilfældige personer uden kendte tilfælde af PKU i familien, afslørede 12 forskellige alleler, forårsaget af base-udskiftninger i phenylalanin hydroxylase gen regionen.

Analyse af lymfocyt-DNA separeret fra blodprøver fra danske PKU-familier, afslørede kobling mellem de gennem fordøjelse med restriktionsenzymmer opnåede DNA-fragmenter i phenylalaninhydroxylase genregionen og PKU-allelet.

PKU-familierne udvalgte efter følgende kriterier: det skulle gennem hyppige reevalueringer af PKU-barnets phenylalanin-tolerance være godtgjort, at barnet (børnene) havde den klassiske, svære form for PKU med lav phenylalanintolerance. Yderligere skulle barnet have en eller flere søskende, der ikke har PKU. Endelig skulle kombinationen af forældrenes fænotype, bedømt ud fra phenylalanin belastnings-undersøgelser, være forenelig med, at de ville få børn med den klassiske form for PKU.

I alle de undersøgte familier var det muligt at påvise med hvilket DNA-restriktions-fragment PKU-allelet segregerede. Dette gjaldt også eentydigt i en familie med to PKU-børn. Hos alle søskende uden PKU kunne det påvises, at de enten havde arvet et (var heterozygot for PKU) eller ingen (normale homozygot) af forældrenes DNA-fragmenter med hvilket PKU-allelet segregerede. Analyse af DNA-fragment-mønsteret i en enkelt familie under anvendelse af to restriktionsenzymmer viste værdien af haplotype analyser.

Foreløbige beregninger viser, at prænatal- og heterozygoti-diagnostik kan tilbydes 75% af alle familier med et PKU-barn. Gennem igangværende studier er det målet, at kunne udstrække dette tilbud til at gælde alle PKU-familier.

FRAGILT X-SYNDROM. KLINISKE OG CYTOGENETISKE ASPEKTER BELYST UD FRA UNDERSØGELSE AF 15 DANSKE FAMILIER.

K. Brøndum Nielsen (John F. Kennedy Instituttet, Glostrup & Børneafdelingen KAS Gentofte).

Det fragile X-kromosom er en nyopdaget cytogenetisk markør som kan påvises hos drenge/mænd med en særlig form for X-bunden åndssvaghed.

På basis af undersøgelser af 15 danske familier med dette syndrom redegøres for de kliniske og cytogenetiske forhold. Hos voksne mænd med syndromet findes foruden åndssvaghed karakteristiske dysmorfologiske træk (langt, smalt ansigt, prognatisme, store ører) samt makroorkidisme. Testes størrelse er ofte 3-4 gange det normale.

Kromosomalt findes et specifikt brud/gap lokaliseret til den lange arm af X-kromosomet. Afvigelsen påvises aldrig i 100% af cellerne, og manifestationsgraden er delvis afhængig af celledyrkningsomstændighederne. Hos heterozygote kvinder kan det fragile X oftest kun påvises i lav % af cellerne, og ca 1/3 af obligate heterozygoter viser ikke afvigelsen.

Patogenesen til de kliniske træk er ukendt. Prænatal diagnostik er mulig i risikofamilier.

Programoversigt

1. E. Scheibel & J.H. Olsen (Børneafd. G, Rigshospitalet og Cancerregisteret): *Cancer i barnealderen. En opgørelse af tilfælde registreret i Cancerregisteret 1943-1980.*
2. J.H. Olsen (Cancerregisteret): *Risiko for sekundær cancer efter malign sygdom i barnealderen.*
3. C.J. Edeling (Klinisk fysiologisk afd., Frederiksberg Hospital): *Scintigrafi af maligne tumorer hos børn.*
4. M. Yssing (Børneafd. G, Rigshospitalet): *Medulloblastomer i Norden.*
5. J. Müller, N.E. Skakkebæk & H. Hertz (Børneafd. G, Reproduktionsbiologisk lab. Y, Rigshospitalet og Børneafd., Hvidovre Hospital): *Kvantitative undersøgelser af testis' histologi hos drenge i behandling med cytotoxiske stoffer for akut lymfoblastær leukæmi.*
6. N.L.T. Carlsen, H. Schrøder, P.V. Bro, G. Erichsen, B. Hamborg-Pedersen & K.B. Jensen (Rigshospitalet, Århus Kommunehospital, Ålborg- og Odense Sygehus): *Prognostiske faktorer for 248 danske neuroblastomtilfælde.*
7. N. Kvist og Ole H. Nielsen (Børnekir.afd. GK, Rigshospitalet): *Teratomer hos børn. 43 tilfælde med 5 forskellige lokalisationer.*
8. N. Clausen (Børneafd. G, Rigshospitalet): *Senere recidiver af Wilms' tumorer.*

CANCER I BARNEALDEREN. EN OPGØRELSE AF TILFÆLDE REGISTRERET I CANCERREGISTERET 1943-1980.

E. Scheibel & J.H. Olsen (Børneafdeling G, Rigshospitalet & Cancerregisteret).

I alt 5323 concertilfælde var registreret i perioden 1943-1980 hos børn i alderen 0-14 år, hvilket giver gennemsnitlig 140 nye tilfælde per år - 78 blandt drenge og 62 blandt piger.

En opgørelse af den køns- og aldersspecifikke hyppighed i perioden viste en større hyppighed blandt drenge end blandt piger for samtlige tumorers og for leukæmiernes vedkommende, mens en øget forekomst hos drenge ikke fandtes ved hjernetumorer og for samtlige solide tumorer kun tydeligt i de første leveår. Blandt drenge fandtes den største forekomst af cancer i 3 års alderen, blandt piger lidt før. Leukæmi udgjorde 1/3 og var ansvarlig for den øgede forekomst i 2-3 års alderen. De solide tumorer var hyppigst i første leveår. Hjernetumorerne havde en ensartet aldersfordeling.

Opgørelsen af det årlige gennemsnitlige antal nyopståede concertilfælde i perioden inddelt i syv 5-års perioder og en sidste 3-års periode viste en 40%'s stigning efterfulgt af et fald på ca. 10%. Når der blev taget hensyn til ændringen i alderssammensætningen fandtes en stigning på knap 15%. Hyppigheden var uændret ca. 20% større blandt drenge end blandt piger. Som aldersstandard blev brugt den midterste periode (1958-1962). Hyppigheden af leukæmi var uændret, mens det såes, at en øget hyppighed af de solide tumorer kunne tilskrives hjernetumorerne.

Der blev således påvist en stigning i incidensen af cancer i barnealderen, som dog slet ikke kommer på højde med den, der er fundet hos voksne.

Jørgen H. Olsen, Cancerregisteret.

Forekomsten af børnetumorer er højest i de første 3 leveår, derefter faldende med laveste niveau i præpuberteten, hvorpå incidensen igen stiger. Den tilsyneladende meget korte latenstid for flertallet af børnetumorer i forhold til den estimerede latenstid for cancer i voksenalderen kunne indicere, at der i tilfælde af cancerudvikling i tidlig alder er tale om en særlig variation i den kancerogene mekanisme. Alfred Knudson med andre har foreslået, at et såkaldt 2-trins mutationsforløb går forud for tumorfremkomst. Når første mutation indtræffer præzygotisk, dvs. i en af forældrenes kønsceller, er afkommet i højere grad end andre mennesker disponeret for malign lidelse med tumorudvikling i tidlig alder og større risiko for multiple tumorer.

I forlængelse af denne teori har Cancerregisteret set på samtlige tilfælde af børnetumorer siden 1943, ialt godt 5.000. Disse børn med primær tumor i barnealderen er derefter fulgt til død eller til udgangen af 1980 m.h.p. registrering af en sekundær tumor. Ialt 23 tumorer observeres, svarende til 1,1 tumortilfælde pr. 1.000 observationsår blandt mænd og 0,8 tumortilfælde pr. 1.000 observationsår blandt kvinder.

Det er især primærtumorer lokaliseret til knogler (osteogene sarcomer) og bloddannende organer (akutte leukæmier), som giver anledning til fremkomst af sekundære tumorer.

Det konkluderes, at primærtumor i barnealderen øger risikoen for en sekundær tumor med en faktor 3-4. Eventuel kancerogen effekt af behandlingen af primærtumoren er ikke vurderet. Selvom resultatet ikke kan tages som et bevis for eksistensen af en præzygotisk variation af teorien om to-trins mutationsmodellen, må det noteres at undersøgelsens udfald er i god overensstemmelse med nævnte teori.

SCINTIGRAFI AF MALIGNE TUMORER HOS BØRN.

C.J. Edeling (Klinisk fysiologisk afdeling, Frederiksberg Hospital).

Nuklearmedicinske metoder til påvisning af primære og sekundære maligne tumorer hos børn har betydning for en præcis stadieinddeling.

Hjernescintigrafi har en træfsikkerhed på 75% hos børn med hjernetumor. Dybtliggende tumorer kan kun vanskeligt påvises, da der her er tale om høj baggrundsstråling.

Leverscintigrafi hos børn er mere nøjagtig til påvisning af malign tumor end det er tilfældet hos voksne. De tumortyper, som forekommer hos børn, akkumulerer ofte 67-Ga i højere grad end det normale levervæv, hvilket tilsvarende kan udnyttes diagnostisk.

Knoglescintigrafi med 99m-Tc-fosfonat er indiceret ved primær og sekundær knogletumor, fordi denne metode kan påvise metastaser tidligere end røntgenundersøgelse. Scintigrafi med 99m-Tc-fosfatkomplekser har også fundet anden anvendelse, f.eks. ved påvisning af visse bløddelstumorer hos børn. Akkumulation i abdominale neuroblastomer ses i ca. 60% af tilfældene, hvilket kan udnyttes diagnostisk.

Mistanken om malign tumor er indikationsgrundlaget for 67-Ga scintigrafi. I en analyse af 169 børn under denne mistanke, fandtes 78 sandt positive scintigrammer, 13 falsk positive, 16 falsk negative og 62 sandt negative scintigrammer. Med henblik på malign sygdom var den diagnostiske specificitet 86% og diagnostisk sensitivitet 79%. Det konkluderes, at 67-Ga scintigrafi kan anvendes til primær påvisning og kontrol af maligne tumorer hos børn.

MEDULLOBLASTOMER I NORDEN.

M. Yssing (Børneafdeling G, Rigshospitalet).

Et fælles-nordisk forskningsprojekt omfattende en efterundersøgelse af børn med histologisk verificeret medulloblastom, diagnosticeret i perioden 1. januar 1968 til 31. december 1977 og som på diagnosetidspunktet ikke var fyldt 15 år, er blevet gennemført. En række kolleger i Norge, Sverige, Finland, Island og Danmark har deltaget i projektet, som har til formål 1) at vurdere incidens og overlevelsesserater for medulloblastom i de nordiske lande, 2) at vurdere langtidsprognosen hos medulloblastopatients, som har overlevet i mindst 5 år fra tidspunktet for klinisk/radiologisk diagnose.

Baseret på gennemgang af journaler fra 265 børn, som opfylder kriterierne for at indgå i undersøgelsen, kan - refererende til projektets første formål - konkluderes at

Incidensen udgør 0,54 pr. 100.000 børn 0-14 pr. år

Kønsratio D/P udgør 2,0

Den årlige tilgang af nye patienter er jævnt fordelt igennem perioden 01.01.1968 - 31.12.1977

Hyppigste debutalder er 3-4 år

Overlevelsesseraten udgør 18,5% og viser stigende tendens i diagnose-årene 1974-1977 sammenlignet med diagnoseårene 1968-1973. Overlevelsesseraten er højst ved debutalder >10 år. Overlevelsesseraten er uafhængig af køn og af varighed af "diagnostisk forsinkelse"

Overlevelsesvarighed fra klinisk/radiologisk diagnose varierer hos

a) Døde børn fra <4 uger til 9 2/12 år (median 11 måneder)

b) Levende børn fra 5 0/12 år til 14 0/12 år (median 8 1/12 år)

Hyppigste formodede dødsårsager udgøres af tumorvækst/metastaser (83%) og af operative komplikationer (13%)

Ved 111 autopsier med kendt resultat fandtes tumor/metastaser hos 106 (95%), heraf havde 6 børn (5%) metastaser uden for CNS.

KVANTITATIVE UNDERSØGELSER AF TESTIS' HISTOLOGI HOS DRENGE I BEHANDLING MED CYTOTOKSISKE STOFFER FOR AKUT LYMFBLASTISK LEUKÆMI.

J. Müller, N.E. Skakkebæk & H. Hertz (Børneafdeling G, Reproduktionsbiologisk laboratorium Y, Rigshospitalet & Børneafdelingen, Hvidovre Hospital, København).

Med den betydeligt forbedrede prognose for børn med ALL er det blevet vigtigt at undersøge, hvilke langtidsbivirkninger behandlingen påfører patienterne, herunder specielt hvilke muligheder børnene har for, som voksne, at opnå seksualfunktion og fertilitet. Med henblik på at undersøge hyppigheden og betydningen af leukæmisk infiltration i testis hos drenge med ALL har alle sådanne patienter, indlagt på afd. G, Rigshospitalet, siden 1.7.79 fået taget bilateral testisbiopsi 3 gange under behandlingen og 1 gang efter dennes ophør. Denne undersøgelsesprotokol gav samtidig mulighed for at studere behandlingens påvirkning af testis' histologi. Pr. 15.12.83 var der foretaget 93 biopsier på 56 patienter. Efter eksklusion af patienter med kryptorkisme og kromosomanomalier samt biopsier, som var teknisk utilfredsstillende eller med leukæmisk infiltration bestod materialet af 67 biopsier fra 43 patienter. 14 af patienterne havde på opfølgningstidspunktet fået foretaget mindst 2 biopsier i. h.t. projektplanen, og disse drenge kunne vurderes longitudinelt. Kvantitative histologiske undersøgelser af testis' modning og udvikling blev foretaget v.h.a. stereologi og følgende parametre blev målt: 1) antallet af germinale celler pr. volumen testisvæv, 2) den gennemsnitlige diameter af tubuli seminiferi, og 3) den procentvise fordeling af testisparenkymet i tubulært og interstitielt væv.

15 (22%) af de 67 biopsier havde et nedsat antal germinale celler. I kun 3 (8%) af 36 tilfælde havde drengene fået behandling efter standard risiko regime, mens 12 (39%) af 31 tilfælde havde fået intensiveret terapi. Der fandtes endvidere svær hæmning af den gennemsnitlige tubulus diameter, idet 70% af biopsierne havde værdier under det normale. Dette forhold kan ikke umiddelbart forklares, og betydningen for senere opnåelse af normal fertilitet er uvis. Endelig fandtes i samtlige biopsier på nær én en normal relativ mængde tubulusvæv, hvilket ikke støtter tidligere kvalitative observationer af en øget interstitiel fibrose under cytotoxisk behandling. Den longitudinelle undersøgelse afslørede, at antallet af germinale celler ikke ændredes signifikant under behandlingen ($P > 0.1$, Wilcoxon's test), mens både den gennemsnitlige tubulusdiameter og fraktionen af tubulusvæv steg ($P < 0.01$ og $P < 0.05$). Endelig udviklede 3 af 5 pubertale drenge komplet spermatogenese under behandlingen.

Konklusion: kombinationskemoterapi af drenge med ALL påvirker testis' strukturer, herunder germinalecellepopulationen, men der foregår dog en vis modning af testisvævet under behandlingen, og drenge i begyndende pubertet kan endog udvikle potentiel fertilitet under cytotoxisk behandling. Fertilitetsprognosen for drenge behandlet med standard risikoterapi må bedømmes optimistisk, mens behandlingsprotokoller inkludering i hvert fald endoxan og cytosar indebærer en betydelig risiko for svær hæmning af testis' histologiske udvikling og dermed infertilitet i voksenalderen.

PROGNOSTISKE FAKTORER FOR 248 DANSKE NEUROBLASTOMTILFÆLDE.

N.L.T. Carlsen, H. Schrøder, P.V. Bro, G. Erichsen, B. Hamborg-Pedersen & K.B. Jensen (Rigshospitalet, Århus Kommnehospital, Aalborg- og Odense Sygehus).

Næst det maligne lymfom er neuroblastomet den hyppigste solide, maligne tumor udenfor CNS i barnealderen. Modsat de fleste andre børnetumorer er overlevelsen ikke rapporteret signifikant bedret efter indførelsen af kemoterapi. Derimod synes alder, lokalisation og stadie at være prognostiske faktorer. Nærværende arbejde baserer sig på 248 neuroblastomtilfælde diagnosticerede i Danmark 1943-80. Materialet er retrospektivt stadieinddelt efter Evan et al., og den behandling børnene modtog i 5 grove kategorier: A) Ingen behandling, B) Stråleterapi, C) Kemoterapi +/- stråleterapi, D) Tumorexcision + stråleterapi og E) Tumorexcision + stråleterapi + kemoterapi.

Materialet opgjort efter kalenderår viste en bedre prognose efter 1965, men prognosen var ikke signifikant bedre for 10 året 1971-80 end for 10 året 1961-70. Hele materialet opgjort efter lokalisation viste en signifikant bedre overlevelse, hvis tumor var lokaliseret på hals eller i brysthule (45%) end hvis tumor sad i abdomen (15%) med dårligst prognose for tumorer lokaliseret til binyre. En tilsvarende opgørelse efter alder viste en signifikant bedre prognose for børn under 1 år (45% overlevelse) end for børn over 1 år (15% overlevelse). Materialet opdelt efter stadie viste en god opsplittelse i prognosegrupper med 81% overlevelse i stadie I, 58% overlevelse i stadie II, 44% overlevelse i stadie IV-s og kun 4% overlevelse i stadierne III-IV.

Materialets størrelse tillod nærmere undersøgelse af de prognostiske faktorerets betydning for stadie II og stadie III-IV. Såvel i stadie II som i stadie III-IV fandtes alderen at have selvstændig prognostisk betydning, hvorimod lokalisationen ikke havde selvstændig betydning. I såvel stadie II som i stadie III-IV viste den behandling barnet modtog sig at have selvstændig betydning for prognosen. Børn i stadie II, der var over 1 år og som fik supplerende kemoterapi, havde en lige så god prognose som børn under 1 år (80% overlevelse), mens kun 33% af børn over 1 år, der ikke fik kemoterapi, overlevede. I stadie III-IV overle-

vede ingen, der ikke fik supplerende kemoterapi, og ingen der var over 2 år. Kombineres alder og behandling overlevede 33% af børn under 1 år som fik kemoterapi.

Da de fleste neuroblastomtilfælde (alle?) kan være kongenitte, kan alderens betydning for prognosen måske bedst forklares som et indicium om større tumorbyrde på diagnosetidspunktet. Det konkluderes, at lokalbehandling af tumor i stadie I uanset alder måske kan være tilstrækkelig behandling, at lokalbehandling af tumor i stadie II hos børn under 1 år måske kan være tilstrækkelig behandling, men at supplerende kemoterapi må tilrådes til børn med tumor i stadie II ved alder over 1 år, og ved alle højere stadier uanset alder.

TERATOMER HOS BØRN. 43 TILFÆLDE MED 5 FORSKELLIGE LOKALISATIONER.
Nina Kvist og Ole Henrik Nielsen (Børnekirurgisk afdeling, Rigshospitalet, København).

Behandlingsresultaterne for 43 teratomer, hos 29 piger og 14 drenge, refereres.

Af tumorerne var 33 mature, 4 immature og 6 maligne. Hovedparten (27) var sacrococcygeale teratomer, hvoraf de fleste diagnosticeredes ved fødslen.

Resten var testikulære (5), ovariale (3), mediastinale (3), retroperitoneale (2) eller cervikale (3).

Behandlingen var excision, og ved primær eller sekundær malignitet desuden stråle- og kemoterapi.

Forekomsten af såvel primær malignitet som recidiv af benign tumor var tiltagende med alderen.

5 patienter døde. Af disse havde 2 en matur, 2 en immatur og kun 1 en malign primærtumor.

Under kombineret behandling er således helbredt 5 patienter med malignt teratom.

SENE RECIDIVER AF WILMS' TUMORER.

N. Clausen (Børneafdeling G, Rigshospitalet).

3 patienter med Wilms' tumor præsenteres med recidiv efter henholdsvis 9 år i et organiseret abdominalhæmatom, efter 10 år i lungerne og efter 11 år i centralnervesystemet. Blandt litteraturens 23 tilfælde med recidiv senere end 36 måneder efter operation havde kun 4 patienter recidiv lige så sent eller senere end de aktuelle. Det antages, at nefroblastomcellerne har overlevet i en latent eller meget langsomt voksende tilstand. En gennemgang af den nyere litteratur viser, at hyppigheden af recidiver efter ikke metastaserende Wilms' tumorer senere end 24 måneder efter operation er 0,4 - 3,9% af alle recidiver.

Programoversigt

1. N. Hobolth (Pædiatrisk afd., Kolding Sygehus):
Mucopolysaccharidoser. Klinik.
2. F. Güttler (J.F. Kennedy Instituttet):
Urinscreening ved diagnostik af mucopolysaccharidoser.
3. T. Tønnesen, F. Güttler, C. Lykkelund & N. Hobolth (J.F. Kennedy Instituttet og Pædiatrisk afd., Kolding Sygehus):
³⁵SO₄-indbygningsanalyser til postnatal differentialdiagnostik af mucopolysaccharidoser.
4. C. Lykkelund, A. Petterson, V. Rasmussen, E. Røngaard Clausen, F. Søndergaard, T. Tønnesen & F. Güttler (J.F. Kennedy Instituttet):
Pre- og postnatal diagnostik af Hunters sygdom og detection af anlægsbærere for denne sygdom.
5. B. Beck (Afsnit for klin.genetik, børneafd., Rigshospitalet):
Mucopolysaccharidose uden mucopolysaccharid i urinen?
6. M. Schwartz, N.J. Brandt & I. Thorn (Afsnit for klin. genetik, børneafd., Rigshospitalet og Børneafd., KAS Gentofte):
Diagnostik af Maroteaux Lamy's syndrom, præ- og postnatalt.
7. T. Tønnesen (J.F. Kennedy Instituttet):
Prænatale diagnoser af mucopolysaccharidoser.
8. T. Tønnesen, J.F. Kennedy Instituttet):
Heterozygoti-diagnostik for Hunter's sygdom ved anvendelse af fruktose 1-phosphate.
9. F. Güttler (J.F. Kennedy Instituttet):
Opsummering af hidtidige forsøg på behandling af mucopolysaccharidoser.
10. N. Hobolth (Pædiatrisk afd., Kolding Sygehus):
Mucopolysaccharidoser. Ethiske overvejelser vedrørende behandling.

MUCOPOLYSACCHARIDOSER. KLINIK.

N. Hobolth (pædiatrisk afdeling, Kolding sygehus.)

Med MPS I, Hurlers syndrom, som model påpeges de forskellige karakteristika ved mucopolysaccharidoserne og deres udvikling.

Diskrete eller ingen symptomer hos den nyfødte.

Vekslende hastighed i symptomudviklingen, såvel indenfor samme type, som især de forskellige typer imellem.

De klassiske symptomer er: Scaphocephali. Ansigt præget af markerede øjenbryn, lav bred næseryg, stor næse med fremadrettede nases, bred mund med stor tunge. Kort hals, abnorm thoraxform, lav thoraco-lumbal gibbus. Stort abdomen med hepato-splenomegali, hernier. Extensionsdefekter i extremiteterne. Røntgen viser karakteristisk næb form af de øverste lumbale vertebrae, samt plumpe brede metafysen, især i hænderne. Fremtræden iøvrigt præget af kronisk rhinitis, høretab og nedsat syn på grund af cornea uklarhed og senere retinitis. Nedsat længdevækst efter måneder eller år.

Om de forskellige fænotyper svarende til Mc Kusicks typer I - IV og VI fremhæves: MPS II er den eneste Xbundne, de øvrige recessivt arvede. MPS II, Hunters syndrom, har klare cornea og ingen lumbal gibbus, ellers symptomer som MPS I, Hurlers syndrom, men mildere. MPS III, Sanfilippo syndrom har diskrete somatiske symptomer, men svær mental retardering. MPS IV Morquio syndrom har normal intelligens, svære skeletanomalier og diskrete ansigtsanomalier. MPS VI, Maroteaux-Lamy syndrom, fremtræder som en mellemting mellem type I og IV. Typerne VII og VIII nævnes, men omtales ikke.

URINSCREENING VED DIAGNOSTIK AF MUCOPOLYSACCHARIDOSER.
F. Güttler (John F. Kennedy Institutet, Glostrup).

Mucopolysaccharidoserne hører til gruppen af medfødte stofskiftesygdomme, der skyldes en arvelig defekt i et af de enzymer, der er lokaliseret til cellens lysosomer. Lysosomerne indeholder en række sure hydrolaser, der er ansvarlige for nedbrydningen af store molekyler, som f.eks. mucopolysaccharider (glycosaminoglycaner), glycoproteiner, glycolipider, cerebrosider og gangliosider. Mangel på et af de lysosomale enzymer der er ansvarlige for nedbrydningen af mucopolysacchariderne: dermatansulfat, heparansulfat og keratansulfat medfører en inkomplet nedbrydning af disse molekyler således, at de ophobes i organismen og udskilles i urinen. Som ved alle lysosomale ophobningssygdomme viser mucopolysaccharidoserne en fremadskridende forværing der involverer mange væv og organer, herunder centralnervesystemet med progredierende psykomotorisk retardering til følge.

Endnu inden kliniske tegn og symptomer præsenterer sig klart, dvs. indenfor 1. leveår, har patienterne en øget udskillelse af uronsyre i urinen, beregnet såvel pr. mmol kreatinin som pr. døgn. En øget udskillelse af inkomplet nedbrudt mucopolysaccharid er ligeledes et tidligt vigtigt fund ved urinscreeningen. Endelig vil en elektroforetisk og tyndtlagskromatografisk fraktionering af de udskilte mucopolysaccharider klart afsløre, om barnet udskiller abnorme mængder dermatansulfat og/eller heparansulfat eller keratansulfat. Normalt udskiller vi næsten udelukkende chondroitin-4-6-sulfat i urinen. Patienter med Hurler eller Hunter syndrom udskiller overvejende dermatansulfat og heparansulfat, medens patienter med Sanfilippo syndrom overvejende udskiller heparansulfat og patienter med Maroteaux-Lamy syndrom overvejende udskiller dermatansulfat. De fle-

ste patienter med Morquio syndrom udskiller overvejende keratansulfat.

Urinscreening vil således på et tidligt tidspunkt afsløre om et barn har en mucopolysaccharidose og give et fingerpeg om hvilken type der kan være tale om. Den egentlige typebestemmelse af den pågældende mucopolysaccharidose vil bero på de efterfølgende enzymatiske analyser samt en undersøgelse af hvilke celler, der er istand til at korrigere den forøgede indbygning af radioaktivt svovl i dyrkede hudfibroblasters mucopolysaccharider.

$^{35}\text{SO}_4$ - INDBYGNINGSANALYSER TIL POSTNATAL DIFFERENTIALDIAGNOSTIK AF MUCOPOLYSACCHARIDOSER.

T. Tønnesen, F. Güttler, C. Lykkelund & N. Hobolt (John F. Kennedy Instituttet & Pædiatrisk afdeling, Kolding sygehus).

Alle kendte mucopolysaccharidoser kan i dag diagnosticeres enzymatisk, da man kender alle de tilsvarende enzymdefekter. For Hunter, Morquio B, Sanfilippo C og D er substraterne dog ikke kommercielt tilgængelige, og disse analyser kan kun udføres på meget få special-laboratorier verden over.

Vi anvender en anden diagnostisk metode, som udnytter, at alle celler fra patienter med mucopolysaccharidoser opbeholder store mængder sure mucopolysaccharider og disse kan med undtagelse af Morquio detekteres ved forhøjet indbygning af $^{35}\text{SO}_4$ i sure mucopolysaccharider i fibroblast-kulturer.

Ved måling af indbygning af $^{35}\text{SO}_4$ i sure mucopolysaccharider kan man først diagnosticere, at den pågældende patient har en mucopolysaccharidose. Ved en korrektions-analyse kan man dernæst type-bestemme mucopolysaccharidosen. Ved denne analyse anvender man det forhold, at lysosomale enzymer udveksles frit mellem celler og medium. Dyrkes to forskellige celletyper i samme medium vil de kunne supplere hinanden med "normalt enzym" og derved vil indbygningen af $^{35}\text{SO}_4$ i sure mucopolysaccharider kunne normaliseres. Dyrkes to ens celletyper i samme medium vil en sådan normalisering (korrektion) ikke finde sted, da begge celle-typer har samme enzymdefekt. Ved anvendelse af bl.a. disse metoder har vi siden 1974 på Kennedy Instituttet diagnosticeret 6 Hurler-, 16 Hunter-, 1 Sanfilippo A-, 1 Sanfilippo B-, 2 Morquio- og 2 Maroteaux-Lamy-patienter. Af disse var de 27 danske patienter, mens resten var fra Østtyskland.

PRE- OG POSTNATAL DIAGNOSTIK AF HUNTERS SYGDOM OG
DETECTION AF ANLÆGSBÆRERE FOR DENNE SYGDOM.

C. Lykkelund, A. Petterson, V. Rasmussen, E. Røngaard
Clausen, F. Søndergaard, T. Tønnesen & F. Güttler
(John F. Kennedy Instituttet).

Hunters sygdom er en mucopolysaccharidose, som skyldes en meget kraftigt nedsat aktivitet af enzymet iduronat sulfatase. Sygdommen i dens klassiske form fører til vidtgående mentale og fysiske handicaps.

På John F. Kennedy Instituttet er der fremstillet et substrat, O-(α -L-idopyranosyluronsyre 2-sulfat)-(1 \rightarrow 4)-2,5-anhydro-D-[3 H-1]-mannitol 6-sulfat, som tillader bestemmelse af iduronat sulfatase aktivitet. Postnatal diagnostik for Hunters sygdom kan udføres ved måling af enzymaktiviteten i serum og/eller i dyrkede fibroblaster, medens prenatal diagnostik traditionelt gennemføres ved måling af iduronat sulfatase aktivitet i cellefri amnionvæske og i dyrkede amnionceller.

Fostervandsprøven udtages normalt omkring 17. svangerskabsuge og eventuel abortus provocatus på eugenetisk indikation bliver først mulig i 19.-21. svangerskabsuge, hvor mange gravide allerede kan mærke fosterbevægelser og derfor har stor emotionel binding til den aktuelle graviditet. For at mindske det psykologiske pres, som opleves under en risikograviditet, er der udviklet en metode, som tillader prenatal diagnostik for Hunters sygdom ved måling af iduronat sulfatase aktivitet direkte i en chorion villus biopsi, som kan udtages i 8.-9. svangerskabsuge. Analyse svaret foreligger allerede 4 dage efter modtagelsen af biopsien. Residualaktiviteten i chorion villi fra afficerede fostre udgør kun 2-4% af den normale aktivitet, hvilket sammen med den relativt ringe interindividuelle variation i kontrolgruppen (variationskoefficient = 22%) viser, at analyse-metoden differentierer klart mellem normale og afficerede fostre.

Mange kvindelige pårørende til patienter med Hunters sygdom har et stærkt udtalt ønske om at få oplyst, hvorvidt de er anlagsbærere for sygdommen. Med udgangspunkt i dette ønske er der udviklet en metode, som tillader beregning af sandsynligheden (p) for at være anlagsbærer på basis af en måling af iduronat sulfatase aktiviteten i serum. Blandt 22 mulige anlagsbærere gav metoden en god information ($p < 5\%$ eller $p > 95\%$) i 73% af tilfældene, medens informationen var svag ($5\% \leq p \leq 25\%$ eller $75\% \leq p \leq 95\%$) hos 18% eller uden reel betydning ($25\% < p < 75\%$) hos 9%. Et kontrolforsøg viste, at 11 obligate heterozygoter alle havde $p > 85\%$, medens 13 normale kvinder havde $p < 6\%$.

MUCOPOLYSACCHARIDOSE UDEN MUCOPOLYSACCHARID I URINEN?

B. Beck, afsnit for klinisk genetik, børneafdelingen, Rigshospitalet.

Påvisning af sure mucopolysaccharider i urinen anvendes ved diagnostik af mucopolysaccharidose. Sammenholdt med klinikken kan arten af det udskilte sure mucopolysaccharid i mange tilfælde føre til diagnosticering af patientens lidelse. Ved nogle mucopolysaccharidoser kan aldersvariationer i stofferne udskillelse i urinen eller alternativ nedbrydning af stofferne give diagnostiske vanskeligheder.

Der beskrives en patient med talrige kliniske karakteristika forenelige med mucopolysaccharidose: patologisk graviditet med lave østrioler og hydramnion, påfaldende udseende med grove ansigtstræk, lave hårgrænser, stor tunge, gibbus med tiltagende røntgenologiske forandringer med næbdannelse af hvirvelcorpora, bilaterale ingvinalhernier, svær psykomotorisk retardering og nanismus. Der fandtes ingen corneaforandringer eller lever-miltsvulst. Ingen vacuoliserede leucocytter. Samtlige kendte mucopolysaccharidoser kunne udelukkes efter specifik enzymdiagnostik samt tyndtlagskromotografi af urin med henblik på keratansulfat. Det eneste positive metaboliske fund var let forøget svovlincorporering i fibroblaster. Mucolipidose kunne udelukkes ved fund af normal sialidaseaktivitet i fibroblaster, normal sialyreudskillelse og normale hexosaminidaser i plasma.

Elektronmikroskopisk påvistes imidlertid talrige aflejringer af sure mucopolysaccharider i hudbiopsi.

Sygehistorien bekræfter nødvendigheden af fortsatte undersøgelser ved overbevisende kliniske fund og antyder fund af en mucopolysaccharidose/mucolipidose, der ikke kan incorporeres i de hidtil kendte syndromer.

DIAGNOSTIK AF MAROTEAUX LAMY'S SYNDROM, PRÆ- OG POSTNATALT.
M. Schwartz, N.J. Brandt & I. Thorn (Afsnit for klin.genetik, Rigshospitalet og Børneafdelingen, KAS Gentofte).

Maroteaux Lamy's syndrom, mucopolysaccharidose, type VI, diagnosen er stillet hos to patienter. Den første patient var en 1½ år gammel dreng, der henvistes på grund af to små buler i hårbunden. Mikroskopi viste lymfosarkom. Røntgenrøntgen af skelettet viste typiske forandringer, svarende til en mucopolysaccharidose.

Biokemiske undersøgelser viste store mængder dermatansulfat, dels i urinen, forøget mængde 35S sulfat inkorporering i fibroblaster og lave arylsulfatase B-aktivitet i både leukocytter og dyrkede fibroblaster, hvilket alt sammen er i overensstemmelse med diagnosen Maroteaux Lamy's syndrom. Patienten døde som 5-årig på grund af metastaser. Familien har siden fået to børn, hvor der ved begge svangerskaber blev foretaget prænatal diagnostik i 16. svangerskabsuge ved bestemmelse af arylsulfatase B-aktivitet på dyrkede amnionceller. Begge gange viste dette normale forhold.

Patient nr. 2 henvistes på grund af smerter i fingerleddene på begge hænder samt smerter over lænden. Røntgenforandringer viste spondyloepifysær dysplasi. Der fandtes forøget udskillelse af dermatansulfat i urinen samt lav arylsulfatase B aktivitet i leukocytter og fibroblaster. Begge forældre samt en søster havde arylsulfatase B aktiviteter i leukocytter og fibroblaster svarende til anlægsbørestatus. Patienten var 10 år, vokset normalt. Ansigtstrækkene var ændret moderat svarende til en mild form for Maroteaux Lamy's syndrom.

PRÆNATALE DIAGNOSER AF MUCOPOLYSACCHARIDOSER.

T. Tønnesen, F. Güttler, N. Hobolt & C. Lykkelund (John F. Kennedy Instituttet og Pædiatrisk afdeling, Kolding Sygehus).

Ved anvendelse af enzymatiske analyser og $^{35}\text{SO}_4$ -indbygningsanalyser har vi på Kennedy Instituttet foretaget 14 prænatale diagnoser for mucopolysaccharidoser på amnion-celler, og herved blev 4 afficerede fostre fundet.

Udredningen af et afficeret Hurler-foster blev gennemgået. Iduronidase-aktiviteten i dyrkede amnionceller var lige så lav, som i fibroblaster fra index-patienten. Ved $^{35}\text{SO}_4$ korrektionsforsøg mellem index-patientens fibroblaster og amnion-cellerne fandtes negativ korrektion som udtryk for, at de to celletyper havde samme enzymdefekt. På basis af disse resultater valgte forældrene abort. I en blodprøve udtaget ved hjertepunktur på det prostaglandin-aborterede foster fandtes tilsvarende lav iduronidase-aktivitet som hos index-patienten, hvilket bekræftede, at diagnosen var korrekt.

Vi har ligeledes foretaget en prænatal diagnose på chorion villi på et foster mistænkt for Hurlers syndrom. Iduronidase-aktiviteten i chorion villi var normal. Ved en efterfølgende amniocentese bekræftedes det normale resultat fra chorion villi-analysen.

Den fremtidige mulige anvendelse af DNA-rekombinant-teknologi i forbindelse med præ- og postnatal diagnostik af mucopolysaccharidoser blev kort omtalt med eksempler hentet fra nogle af de sygdomme (β -thalassaemia, phenylketonuria), hvor man allerede i dag anvender disse metoder ud fra genspecifikke DNA-sekvenser.

Til sidst blev omtalt muligheden af at udføre koblingsanalyser med ukendte DNA-sekvenser, som afslører restriktions-enzym-fragment-længde polymorphisme. Sådanne sekvenser anvendes allerede i forbindelse med Duchenne muskel dystrofi, Menkes sygdom, Huntingtons chorea, fragilt X, haemophilia A, haemophilia B, osteogenesis imperfectum.

PRÆNATALE DIAGNOSER AF MUCOPOLYSACCHARIDOSER.

T. Tønnesen, F. Güttler, N. Hobolth & C. Lykkelund (John F. Kennedy Institutttet og Pædiatrisk afd., Kolding Sygehus).

Ved anvendelse af enzymatiske analyser og $^{35}\text{SO}_4$ -indbygningsanalyser har vi på Kennedy Institutttet foretaget 14 prænatale diagnoser for mucopolysaccharidoser på amnion-celler, og herved blev 4 afficerede fostre fundet.

Udredningen af et afficeret Hurler-foster blev gennemgået. Iduronidase-aktiviteten i dyrkede amnionceller var lige så lav, som i fibroblaster fra index-patienten. Ved $^{35}\text{SO}_4$ -korrektionsforsøg mellem index-patientens fibroblaster og amnion-cellerne fandtes negativ korrektion som udtryk for, at de to celletyper havde samme enzymdefekt. På basis af disse resultater valgte forældrene abort. I en blodprøve udtaget ved hjertepunktur på det prostaglandin-aborterede foster fandtes tilsvarende lav iduronidase-aktivitet som hos index-patienten, hvilket bekræftede, at diagnosen var korrekt.

Vi har ligeledes foretaget en prænatal diagnose på chorion villi på et foster mistænkt for Hurlers syndrom. Iduronidase-aktiviteten i chorion villi var normal. Ved en efterfølgende amniocentese bekræftedes det normale resultat fra chorion villi-analysen.

Den fremtidige mulige anvendelse af CNS-rekombinant-teknologi i forbindelse med præ- og postnatal diagnostik af mucopolysaccharidoser blev kort omtalt med eksempler hentet fra nogle af de sygdomme (β -thalassaemia, phenylketonuria), hvor man allerede i dag anvender disse metoder ud fra genspecifikke DNA-analyser.

Til sidst blev omtalt muligheden af at udføre koblingsanalyser med ukendte DNA-sekvenser, som afslører restriktions-enzym-fragment-længde polymorfisme. Sådanne sekvenser anvendes allerede i forbindelse med Duchenne muskel dystrofi, Menkes sygdom, Huntingtons chorea, fragilt X, hæmophilia A, hæmophilia B, osteogenesis imperfectum.

HETEROZYGOTI-DIAGNOSTIK FOR HUNTER'S SYGDOM VED ANVENDELSE AF FRUCTOSE 1-PHOSPHATE.

T. Tønnesen (John F. Kennedy Institutet).

Fructose 1-phosphate kan hindre cellers optagelse af lysosomale enzymer fra dyrkningsmediet. Tilsættes fructose 1-phosphate til en blanding af 2 forskellige celle-typer, vil disse ikke kunne udveksle enzymer. I en celle-kultur fra en obligat heterozygot for Hunter's sygdom vil de to celle-populationer der findes således ikke kunne korrigere (normalisere) hinanden, hvis fructose 1-phosphate er tilstede, og man finder en forøget $^{35}\text{SO}_4$ -indbygning i de sure mucopolysaccharidoser i dette tilfælde.

Efter fastlæggelse af øvre grænser for normalområdet har jeg først testet 31 obligate anlægsbærere. Af disse gav 28 abnorme resultater, mens 3 gav helt normale resultater. Metoden kan således fange 90% af obligate anlægsbærere.

Ved testning af 49 mulige anlægsbærere fandtes 16 kvinder med abnorme resultater. Beregnes antallet af forventede anlægsbærere ud fra den *à priori* genetiske risiko hos de 49 mulige anlægsbærere fåes 15.8. Foruden de 16 kvinder med abnorme resultater fandtes 3 kvinder med normale resultater, men hos disse 3 kvinder fandtes enten søstre eller døtre at være anlægsbærere, således at disse 3 kvinder ved genetisk interferens er vist at være anlægsbærere.

Som en anden test på metoden har jeg undersøgt døtre af obligate anlægsbærere samt de anlægsbærere, som blev fundet ved metoden. Halvdelen af disse døtre burde give et normalt resultat og den anden halvdel et abnormt resultat. Ved testning af 49 døtre findes 27 at være anlægsbærere, hvilket stemmer fint overens med forventningerne.

Den anvendte metode er således velegnet til at fange 90% af anlægsbærere for Hunter's sygdom, men på grund af den tilfældige inaktivisering af X-chromosomerne kan et normalt resultat ikke helt frikende den pågældende kvinde for at være heterozygot, såfremt hun har en høj genetisk risiko.

OPSUMMERING AF HJDTIDIGE FORSØG PÅ BEHANDLING AF MUCOPOLYSACCHARIDOSER.
F. Güttler (John F. Kennedy Institutet, Glostrup).

Behandling af mucopolysaccharidoser har været forsøgt gennem transfusion af leukocytter fra raske personer, subkutan transplantation af dyrkede, normale fibroblaster samt siden 1980 ved knoglemarvstransplantation. Alene behandlingsforsøgene med knoglemarvstransplantation har givet lovende resultater. Knoglemarvstransplantationer er foretaget af J.R. Hobbs og medarbejdere, Westminster Bone Marrow Team, London, der ultimo 1983 havde foretaget knoglemarvstransplantation af i alt 13 børn med mucopolysaccharidoser: 8 Hurler, 2 Sanfilippo B, 1 Sanfilippo A, 1 Hunter og 1 Morquio A. Børnenes alder ved transplantationen var 0.11 til 3.11 år. Den gennemsnitlige overlevelse var 60%, - for de senest transplanterede dog næsten 75%. Børnene var fulgt i gennemsnitlig 15 mdr. (range 3-33 mdr.).

I alle de transplanterede tilfælde kunne det enzym barnet hidtil havde manglet påvises i plasma 5 uger efter transplantationen med en aktivitet svarende til enzymaktiviteten i donors blod. Enzymaktiviteten holdt sig konstant i efterundersølgelsesperioden. 6 mdr. efter transplantationen havde udskillelsen af mucopolysaccharider i urinen ændret sig til næsten normale værdier.

De kliniske fund var svind af hepatomegali (normal biopsi), svind af corneauklarhed, stagnation af forøget vækst i hovedomfang og i det hele en normalisering af patientens fysiske udvikling med mindre grad af extensionsdefekt og mere normal mobilitet af hænder og fingre til følge. NMR-undersøgelse viste en tilsyneladende betydelig forbedring i graden af myelinisering og differentiering mellem hvid og grå substans. Alle børnene blev vurderet efter Ruth Griffith's Developmental Scale. Undersøgelserne viste på alle områder enten en forbedret eller i det mindste uændret præstation. Dette i modsætning til den fremadskridende mentale retardering man normalt ser ved de klassiske former for mucopolysaccharidoser.

MUCOPOLYSACCHARIDOSER. ETISKE OVERVEJELSER VEDRØRENDE BEHANDLING.

N. Hobolth (pædiatrisk afdeling, Kolding sygehus).

Med reference til de tidligere foredrag, specielt de omtalte behandlingsforsøg af mucopolysaccharidoser med knoglemarvstransplantation samt egne aktuelle erfaringer med familie med barn med Hurlers syndrom opstilles følgende præmisser som må indgå i den etiske vurdering af behandlingen.

1. Patient og families -
 - 1.1 - forhold til sygdommen nu
 - 1.2 - forhold til prognosen for den ubehandlede sygdom
 - 1.3 - behov for aktuelle behandling.
2. Er behandlingen effektiv?
3. Hvor stor er risikoen ved behandlingen
 - 3.1 for død?
 - 3.2 for forværring?
4. Hvordan belaster behandlingen.
 - 4.1- patienten
 - 4.2- familien
5. Hvordan er økonomien.

Forfatteren har ingen løsning på problemet, men overvejelserne har i et konkret tilfælde i 1983 ført til afvisning af behandlingsforsøg.

Programoversigt

1. B. Hamborg-Petersen, G. Pallesen & B. Petersen (Børneafd., Patologisk afd., Randers og Kræftforskningsinstituttet, Århus):
Hudmanifestationer som første symptom ved kongenit leukæmi.
2. B. Hamborg-Petersen & Johanne Heilskov (Børneafd., Randers):
Terpentin og lampeolieforgiftninger hos børn.
3. A.M. Kousholt & H. Beck-Nielsen (Børneafd., Randers og Med. afd. III, Århus Amtssygehus):
Insulin receptorer hos børn med Prader-Willi syndrom.
4. H.T. Lund, M. Muff Nielsen og J. Møller (Børneafd., Randers og Centrallab., Århus Kommunehospital):
Cortisol/kreatinin ratio hos diabetikere.
5. E. Lund (Neuroradiologisk afd., Århus Kommunehospital):
CT-scanning i neonatalperioden.
6. P. Glenting (Børneafd., Randers):
Ætiologiske faktorer ved epilepsi hos børn.
7. S. Frogner & J. Heilskov (Børneafd., Randers):
Hydrancefali hos et adoptivbarn.
8. G. Stafanger, J. Koch, Chr. Koch, O. Østerballe & B. Schwartz (Børneafd., Rigshospitalet og Viborg Sygehus samt allergologisk Lab.):
Sensitivitet og specificitet af allergologiske undersøgelser i udredning af eksogen asthma bronchiale hos børn.
9. S. Pedersen & L. Frost (Børneafd., Aalborg Sygehus Nord):
Sprayproblemer hos børn.

10. *H. Krogsgaard (Børneafd., Hjørring sygehus):
Værdien af kontinuerlig blodsuktermåling i kontrollen af juvenil diabetes mellitus.*
- 11.* *N. Nyegaard Rasmussen, S. Pedersen & O.P. Andersen (Børneafd. og børnekir. afd., Odense):
Børneinvaginationer behandlet i Odense 1936-1982. Faktorer ansvarlige for faldende succes med colonindhældning.*
12. *T. Lyngbye (Børneafd., Århus Kommunehospital):
Pædiaterens tværfaglige rolle ved svære medfødte misdannelser be-
lyst ved et tilfælde af cystisk hygrom.*

Søndag den 6.5.1984

Diskussion af bestyrelsens forslag til vedtægtsændringer for DPS.

** Referat ikke modtaget.*

HUDMANIFESTATIONER SOM FØRSTE SYMPTOM VED KONGENIT LEUKÆMI.
B. Hamborg-Petersen, G. Pallesen & B. Petersen (Børneaf-
delingen Randers Centralsygehus, Patologisk afdeling &
Kræftforskningsinstituttet Århus Kommunehospital).

Der refereres et tilfælde, som opfylder kriterierne for kongenit leukæmi: 1) højt leukocyttal med proliferation af leukocytforstadier 2) infiltration af disse ind i extrahæmopoietisk væv i en sådan grad at man ikke kan forestille sig det opstået extrauterint 3) symptomer indenfor første levemåned.

Circa halvdelen af disse børn har som første symptom $\frac{1}{2}$ -4 cm. store blå-røde noduli spredt i huden. Ofte er der hverken adenitis eller hepatosplenomegali, og anæmi og thrombopeni er ikke fremtrædende initialt.

Differentialdiagnosen overfor leukæmoid reaktion, hvor hudnoduli også kan ses, er vanskelig. Diagnosen sikres ved mikroskopi af hudnoduli, idet noduli ved leukæmoid reaktion praktisk taget aldrig indeholder myeloide elementer.

TERPENTIN OG LAMPEOLIEFORGIFTNINGER HOS BØRN.

B. Hamborg-Petersen & Johanne Heilskov (Børneafdelingen Randers Centralsygehus).

På børneafdelingerne Randers Centralsygehus og Århus Kommunehospital har i perioden januar 1978 til januar 1984 ialt 58 børn været indlagt efter indtagelse af kulbrinteholdige organiske opløsningsmidler, svarende til 8,4 % af børn indlagt på grund af veneficium. I halvdelen af tilfældene drejede det sig om indtagelse af terpentin, næsthypigst var indtagelse af lampeolie.

Respirationspåvirkning og røntgen forandringer sås især efter indtagelse af lampeolie, og 3/4 af disse børn udviklede tp. 38°C indenfor 1 døgn efter indtagelsen.

Ætiologien menes at være binding af kulbrinterne til alveolernes surfactant medførende ændret overfladespænding med alveolær kollaps og atelektase til følge. Der er i dag størst evidence for at kulbrinterne når lungerne via aspiration og ikke via absorption fra gastrointestinalkanalen.

Behandlingen er rent symptomatisk. Hverken profylaktisk antibiotika eller steroid er indiceret. Indgift af parafin kan øge risikoen for pulmonale komplikationer, og må derfor frarådes. Tømning af ventriklen frarådes ligeledes med mindre der er tale om indtagelse af store mængder svarende til 1-2 ml./kg. På grund af den stærkt lokalirriterende virkning bør tøjet tages af børnene og huden afvaskes.

Røntgen forandringerne kan bestå i uger til måneder, der foreligger kun få efterundersøgelser, i disse har man ikke kunnet dokumentere senkomplikationer.

INSULIN RECEPTORER HOS BØRN MED PRADER-WILLI SYNDROM
A.M. Kousholt & H. Beck-Nielsen (pæd. afd., Randers
Centralsygehus og med. afd. III, Århus Amtssygehus)

Prader-Willi syndrom er bl.a. karakteriseret ved adipositas og en høj prævalence af glukoseintolerance. Faste insulin og insulinrespons på glukose er ofte forhøjet, tydende på en vis insulinresistens. For at undersøge, om dette skyldes en insulinreceptor defekt, blev 7 ptt. med Prader-Willi syndrom, 10 normalvægtige og 8 adipøse testet for bindingen af ^{125}I -insulin til monocytter. Monocytter fra patienter med Prader-Willi syndrom bandt signifikant mindre insulin end celler fra normalvægtige ($P < 0.01$). Der fandtes ingen forskel mellem Prader-Willi patienter og adipøse kontroller ($P > 0.1$). Det konkluderes, at insulinresistensen hos patienter med Prader-Willi syndrom delvis kan forklares af en insulinreceptor defekt på samme måde som hos normale adipøse.

CORTISOL/KREATININ RATIO HOS DIABETIKERE.

H.T. Lund, M. Muff Nielsen og J. Møller (pædiatrisk afdeling, Randers Centralsygehus, og centrallaboratoriet, Århus Kommunehospital).

Modregulation hos insulinbehandlede diabetikere har været tilskrevet hypoglykæmisk udløst stimulation af cortisol, glukagon, adrenalin og væksthormonsekretion. Arbejder omhandlende cortisoludskillelsen i morgenurinen som indikator for nokturn hypoglykæmi har givet modstridende resultater. Kun et af arbejderne vedrører juvenile diabetikere.

Patientmaterialet omfatter 23 diabetikere i alderen 6-17 år. Ved ambulante kontrolundersøgelser er på fraktioneret 3-delt døgnurin foretaget bestemmelse af cortisol/kreatinin ratio. Cortisol er bestemt som frit, ikke konjugeret cortisol ved RIA.

Ved sammenligning af cortisol/kreatinin ratio hos 13 diabetikere uden og 10 diabetikere med hypoglykæmiske symptomer findes ingen signifikant forskel.

For at se, hvorledes cortisol/kreatinin ratio forholdt sig i en gruppe ikke-diabetikere, foretoges urinalyse hos 10 indlagte børn uden endokrin lidelse, matchet med hensyn til køn og alder.

Resultatet viste signifikant højere cortisol/kreatinin ratio ($P < 0,01$) hos diabetiske børn i forhold til kontrolmaterialet.

Cortisol/kreatinin ratio udviser ikke i denne undersøgelse nogen sammenhæng med hypoglykæmiske symptomer. Fundet af en forhøjet cortisoludskillelse hos diabetiske børn kan give anledning til overvejelser vedrørende dette forholds mulige indflydelse på udvikling af senkomplikationer hos børnene i voksenalder.

CT-SCANNING I NEONATALPERIODEN.

E. Lund

Neuroradiologisk afdeling, Århus Kommunehospital.

I 5 års perioden november 1977 - november 1982 blev der på neuroradiologisk afdeling, Århus Kommunehospital udført 92 kranielle CT-scanninger på børn i 1. - 35. levedøgn. (38 piger, 54 drenge). 9 patienter \leq 2500 g. 12 patienter \geq 4000 g. 43 patienter havde Apgar score $<$ 10/1 min. 31 patienter frembød fokale symptomer i form af kramper og pareser, medens resten af patienterne kun havde uspecifikke symptomer. Hos patienterne med fokale symptomer kunne en fokalt lokaliseret ætiologi påvises hos de 13 (1 epiduralt hæmatom, 2 subdurale ansamlinger, 3 intracerebrale hæmatomer, 4 infarkter, 1 malformation, 1 tumor, 1 lokaliseret encefalitis). På disse 92 patienter blev i 5 års perioden udført ialt 287 CT-scanninger. Heraf de 216 alene hos 37 patienter, som således udgør en meget belastet og undersøgelseskrævende gruppe.

Manglende erfaringer vedrørende det normale billede er et væsentligt problem ved CT-scanning i neonatalperioden. Hvor stor indflydelse har gestationsalderen? Fremkalder en normal fødsel forandringer, som man sædvanligvis ville tolke som patologiske? Meget fåtallige CT-undersøgelser på raske nyfødte sandsynliggør at 1) Det er normalt med lav-absorberende områder periventrikulært (ufuldendt myelinisering) 2) at ventrikelsystemet kan være sammenklemt til næsten usynligt i op til 4-5 døgn efter fødslen og 3) at der kan være blødning formentlig sub- eller intraduralt lokaliseret interhemisfærisk. Med stigende gestationsalder øges absorptionsværdierne periventrikulært. Foredraget afsluttedes med demonstration af CT-scanninger udført sekventielt på svært asfyktiske børn. CT-billedet i denne patientgruppe varierer i udtalt grad, afhængigt af tidspunktet for udført undersøgelse - men vil som helhed være præget af varierende grader og kombinationer af ødem, hæmorrhagiske/ikke hæmorrhagiske infarkter, hovedsageligt subependymalt lejrede hæmatomer, intraventrikulære/sub-arachnoidale blødninger og eventuelt hydrocephalus.

ÆTIOLOGISKE FAKTORER VED EPILEPSI HOS BØRN.

P. Glenting (Randers Centralsygehus, pædiatrisk afd.B).

I alt 184 børn er undersøgt med henblik på den relative betydning af forskellige ætiologiske faktorer.

22 % af patienterne havde epilepsi i nedadstigende linjer fra bedsteforældrene og 15 % blandt forældre og søskende. Familiær forekomst af epilepsi kunne ikke særligt korreleres til køn, anfaldstype eller misdannelser hos patienterne. Genetiske syndromer med epilepsi forekom kun hos 1%.

Kun 16 % af epilepsipatienterne havde plausible ætiologiske faktorer i svangerskabet. 43 % af disse havde også plausible perinatale faktorer, et forhold som kunne hænge sammen med en indirekte virkning af prænatale faktorer i form af negativ indflydelse på fødselsprocessen.

Specifikke prænatale infektioner forekom kun hos 1% af patienterne.

24 % af patienterne havde plausible perinatale ætiologiske faktorer, hvilket er cirka en tredjedel af forekomsten ved spastisk og dyskinetisk cerebral parese.

Blandt patienter med plausible postneonatale faktorer havde 20 % også plausible perinatale faktorer imod 25% hos patienter uden postneonatale faktorer. Den beskedne forskel tyder i retning af en vis additiv virkning mellem perinatale og postneonatale faktorer.

De vigtigste perinatale faktorer var af traumatisk og anoksisk karakter. Grand mal anfald kombineret med psykomotoriske anfald synes særligt korreleret til natale faktorer og grand mal anfald alene synes særligt korreleret til neonatale faktorer.

11 % af epilepsipatienterne havde ledsagende cerebral parese og 43 % af disse havde plausible perinatale ætiologiske faktorer. Det anses for sandsynligt at de senere års forbedringer af de perinatale forhold her i landet vil afspejle sig i en vis nedgang i hyppigheden af epilepsi hos

børn, ligesom den af forfatteren viste nedgang i hyppigheden af cerebral parese.

21 % af epilepsipatienterne havde plausible postneonatale faktorer omfattende 8 % med sværere kranietraumer og en række faktorer som hypoglykæmi, meningoencefalit, bakterielle infektioner, vaccinationsreaktioner og forgiftninger som hver tegnede sig for få tilfælde.

Lettere kranietraumer blev primært ikke anset for plausible faktorer, men forekomsten af signifikant flere lettere kranietraumer blandt patienter, som ikke havde andre plausible faktorer, end blandt de øvrige patienter tyder i retning af, at lette kranietraumer ved fald eller afstraffelse af børn måske ikke er så uskyldige som tidligere antaget.

Ukomplerede feberkræmpes blev primært anset for ikke plausible faktorer og her blev der fundet samme hyppighed hos patienter med og uden plausible ætiologiske faktorer.

12 % af patienterne havde medfødte misdannelser, hvilket er godt det dobbelte af forekomsten af misdannelser som erkendes indenfor de første år blandt alle fødte.

HYDRANCEFALI HOS ET ADOPTIVBARN

S. Frogner & J. Heilskov (pædiatrisk afdeling, Randers Central-sygehus)

Et 6 måneder gammelt koreansk adoptivbarn blev 3 måneder efter, at hun på blank helbredsattest var ankommet til landet, indlagt på børneafdeling. Barnet fandtes udtalt retarderet på basis af total hydrancefali.

Ud fra sygehistorien diskuteres den nuværende rutine i forbindelse med adoption af udenlandske børn og deres indslusning i det danske sundhedssystem. Følgende konklusioner drages:

- 1) Behov for sikring af barnets retsstilling indtil afsluttet adoptionssag,
- 2) Behov for somatisk efterundersøgelse over længere periode af udenlandske adoptivbørn,
- 3) Man foreslår indførelse af rutinemæssig pædiatrisk undersøgelse kort efter børnenes ankomst til Danmark.

SENSITIVITET OG SPECIFICITET AF ALLERGOLOGISKE UNDER-
SØGELSER I UDREDNING AF EKSOGEN ASTHMA BRONCHIALE HOS BØRN.
G. Stafanger, J. Koch, C. Koch, O. Østerballe og B. Schwartz
(Pæd. afd., Rigshospitalet og Viborg Sygehus og Allergolo-
gisk Laboratorium).

På 26 børn med diagnosen ekstrinsic asthma, stillet ved sygehistorie, blev foretaget 122 undersøgelser fordelt ligeligt mellem priktest, RAST, histaminfrigørelse fra basofile leucocyter og bronchialprovokation. Resultatet af bronchialprovokationen blev betragtet som "den sande diagnose".

Der blev benyttet 9 forskellige allergener fra følgende 4 grupper: Husstøvmide, dyrehår, pollen og skimmel-svampe.

Til vurdering af den diagnostiske troværdighed blev sensitivitet og specificitet udregnet. Generelt var priktest den mest pålidelige undersøgelse, men bronchialprovokation er stadig nødvendig i mange tilfælde, hvor en endelig, specific diagnose er påkrævet.

SPRAYPROBLEMER HOS BØRN

S. Pedersen og L. Frost (Børneafdelingen, Aalborg sygehus Nord, Aalborg)

Ved den ambulante kontrol i allergiambulatoriet demonstrerede 256 børn med astma deres inhalationsteknik. Alle børn anvendte dagligt en eller anden inhalator (en dosisaerosol, en dosisaerosol med inhaletforsats eller en rotahaler). Der blev målt lungefunktion før og efter at barnet havde taget en inhalation af en β_2 -agonist, og desuden noteredes hvilke fejl barnet lavede under demonstrationen. 242 børn havde reversibel astma den dag de deltog i undersøgelsen. Af disse var kun 45% i stand til at bruge deres inhalator således at deres lungefunktion (FEV_1) bedredes mere end 15% (effektiv teknik).

Hyppigheden af en effektiv teknik var meget afhængig af den instruktør der havde lært børnene brugen af inhalatoren. Således varierede hyppigheden af effektiv teknik fra 17% i en instruktørgruppe til 84% i en anden instruktørs gruppe. Resultatet afhang også af hvilken inhalator barnet brugte: kun 46% af de der brugte en dosisaerosol eller en rotahaler havde en effektiv teknik, hvorimod 59% af dem der anvendte en dosisaerosol med inhalet gjorde dette effektivt. Endelig var det vigtigt at man ved instruktionen havde kontrolleret inhalationsteknikken ved hjælp af lungefunktionsmåling før og efter behandling med en β_2 -agonist.

Børn under 6 år lavede flere fejl og havde sjældnere en effektiv teknik end de ældre børn, men ellers var barnets alder uden betydning for resultatet. Det spillede overraskende nok heller ingen rolle hvor længe det var siden at barnet sidst havde lært inhalationsteknik.

Det konkluderes derfor at en meget grundig instruktion med anvendelse af lungefunktionskontrol er af altafgørende betydning for resultatet af den inhalationsterapi der ordineres, og at mange børn har lettere ved at anvende en dosisaerosol med inhaletforsats. Når først teknikken er lært glemmes den sjældent når blot inhalatoren anvendes dagligt.

VÆRDIEN AF KONTINUERLIG BLODSUKKERMÅLING I KONTROLLEN AF JUVENIL DIABETES MELLITUS.

H.Krogsgaard (Børneafdelingen, Hjørring sygehus).

Værdien af blodsukkerhjemmemåling i kontrollen af juvenil diabetes mellitus belyses på grundlag af en retrospektiv opgørelse over regulationsforløbet før og efter introduktion af blodsukkerhjemmemåling v.hj.a.reflektometer og ved sammenligning med kontrolgruppe, hvor alene urinundersøgelse anvendtes.

På opgørelsestidspunktet, ult.83., udgjorde observationsperioden for blodsukkerhjemmemåling ca. 1 år (9-20 mdr) for 8 pt. tilknyttet børneafdelingen. Kontrolgruppen bestod af 8 børn, som m.h.t.alder og diabetesvarighed ikke adskilte sig fra primærgruppen. Samtlige børn kontrolleredes i børneambulatoriet fire gange årligt, HbA₁ og urinus. gennemførtes ens i de to grupper. Reflektometeranskaffelsen var et primært forældredønske hos 4 børn, medens andre 4 børn fik det på afdelingens initiativ p.g.a.reguleringsbesvær.

Efter en latensperiode på ca. 9 mdr., hvor forløbet var ens og svagt faldende, fremkom et markant fald i HbA₁ i reflektometergruppen på ialt 17% (7,7% i kontrolgruppen). Tilsvarende sås en forholdsvis større stigning i insulinbehovet i reflektometergruppen (udregnet i i.e.pr.kg pr. døgn) på 25% (17% i kontrolgruppen) for samme gennemsnitlige vægtstigning. Derimod sås ingen forskel i døgnurinsukkerudskillelsen.

Opgørelsen synes at bekræfte, at indførelse af blodsukkerhjemmemålerapparat i kontrollen af juvenil diabetes mellitus kan medføre en bedre regulation, omend et vist forbehold må tages for mulig forskel i gruppernes motivation. En væsentlig gevinst ved reflektometeranskaffelsen har været en forøgelse af trykthed og sygdomsindsigt i familierne.

PÆDIATERENS TVÆRFAGLIGE ROLLE VED SVÆRE MEDFØDTE MISDANNELSER BELYST VED ET TILFÆLDE AF CYSTISK HYGROM.

T. Lyngbye (Pædiatrisk afdeling, Århus Kommunehospital).

Cystisk hygrom diagnostiseret prænatalet er publiceret flere gange i de senere år. De hidtil beskrevne tilfælde er gået ad mortem. Her beskrives det første tilfælde, hvor barnet overlever uden andre handicaps end hygromet.

Der beskrives en række kritiske faser i den somatiske behandling. Forældrenes reaktioner sættes i relation til sygdomsforløbet. Familiens reaktioner beskrives ud fra "krisebegrebet" og "copingbegrebet". Det vises, hvorledes forældrenes reaktioner er nøje forbundet med personalegrupperes accept af forældrene, og pædiaterens rolle i den sammenhæng beskrives.

I en tid, hvor pædiatrien søger sin identitet, er dette et eksempel på, at der er behov for, at børnelægen arbejder på tværs af fødselsterminsgrænser, afdelingsgrænser, faggrænser og hospitalsgrænser.

Programoversigt

T. Munkner (Nuklearmed.afd., Rigshospitalet):

Pædiatrisk nuklearmedicin.

Derefter

Ordinær generalforsamling med følgende dagsorden:

1. Valg af dirigent.
2. Formandsberetning.
3. Beretning fra udvalgene:
Specialistnævnets tilforordnede, §14-udvalget, uddannelsesudvalget, diagnoseudvalget, allergologiudvalget, onkologiudvalget, vaccinationsudvalget, arbejdsgruppen vedrørende fremtidsbetænkningen, screeningudvalget, myelomeningocelegruppen, repræsentanter for bestyrelsen for Nordisk Pædiatrisk Forening, repræsentanter i Foreningen for Familieplanlægning.
4. Fremlæggelse af regnskab.
5. Forslag fra bestyrelse og medlemmer.
6. Valg til udvalg.
7. Valg af revisorer.
8. Valg af bestyrelse.
9. Eventuelt.

PÆDIATRISK NUKLEARMEDICIN.

T. Munkner (Rigshospitalet, Nuklearmedicinsk afdeling NU, København).

Undersøgelser af børn med radioaktive forbindelser er i de sidste lo år steget absolut og relativt. På Rigshospitalets nuklearmedicinske afdeling undersøges ca. 500 børn om året. Omkring halvdelen af undersøgelserne er nyreundersøgelser, og en sjettedel er skeletscintigrafier.

I en enquete over nuklearmedicinske undersøgelser af børn i Europa i 1983 fik man svar fra 279 hospitaler i 18 lande. Enqueten omfattede 62.000 børn fordelt på følgende organundersøgelser: lunge perfusion/ventilation 4,2%, hjerte 4,3%, nyre - gamma kamera 34,9%, nyre - global clearance 11,1%, knogler 17,2%, lever/milt 4,0%, galdeveje (HIDA) 0,9%, abdomen 2,1%, RES i milt 0,2%, blood pool 0,2%, gastrooesophageal reflux 1,1%, hjerne 4,5%, thyreoidea 6,3%, andre organer 8,4%, diverse specialundersøgelser (In-111 0,2%, gallium 0,5%). Denne fordeling af undersøgelserne er anderledes end hos voksne patienter.

Ved undersøgelser af børn er der specielle forhold, som tages i betragtning, f.eks. afpasning af den radioaktive indgift i forhold til barnets alder eller højde og vægt, præmedicinering, information af forældre og af plejepersonalet. Ved alle undersøgelser med radioaktive forbindelser vil man holde dosis så lille, som det er muligt for at opnå et godt resultat (ALARA-princip: "As low as reasonably achievable").

Der blev ved mødet givet eksempler på anvendelsen af radioaktive forbindelser til børn, primært til diagnostik, men en sjælden gang også til behandling. Scintigrafi af neuroblastomer, som er det nyeste område inden for pædiatrisk nuklearmedicin, blev illustreret på grundlag af undersøgelser på 13 patienter.

FORFATTERINDEX

	<i>side</i>
<i>Almind, G.</i>	20
<i>Arrøe, M.</i>	31
<i>Asmussen, I.</i>	33, 34
<i>Beck, B.</i>	58
<i>Beck-Nielsen, H.</i>	69
<i>Brandt, N.J.</i>	59
<i>Brandt, S.</i>	12
<i>Bro, P.V.</i>	48
<i>Carlsen, N.L.T.</i>	48
<i>Christensen, N.C.</i>	21
<i>Clausen, E. Røngaard</i>	57
<i>Clausen, N.</i>	51
<i>Detlefsen, G.</i>	31
<i>Ebbesen, F.</i>	35
<i>Edeling, C.J.</i>	45
<i>Erichsen, G.</i>	48
<i>Frogner, S.</i>	74
<i>Frost, L.</i>	76
<i>Glenting, P.</i>	72
<i>Grauballe, P.C.</i>	36
<i>Grytter, C.</i>	31, 38
<i>Güttler, F.</i>	40, 54, 56, 57, 60, 61, 63
<i>Hamborg-Petersen, B.</i>	48, 67, 68
<i>Hansen, F. Juul</i>	16
<i>Hasch, E.</i>	39
<i>Heilskov, J.</i>	68, 74
<i>Hertz, H.</i>	47
<i>Hjelt, K.</i>	36
<i>Hobolth, N.</i>	53, 56, 60, 61, 64
<i>Jensen, K.B.</i>	48
<i>Junge, J.</i>	31
<i>Koch, C.</i>	75
<i>Koch, J.</i>	75
<i>Kofoed, P.-E.</i>	39
<i>Kousholt, A.M.</i>	69
<i>Krasilnikoff, P.A.</i>	36
<i>Krogsgaard, H.</i>	77
<i>Kvist, N.</i>	50

<i>Lie, H.R.</i>	13
<i>Lund, E.</i>	71
<i>Lund, H.T.</i>	70
<i>Lykkelund, C.</i>	56, 57, 60, 61
<i>Lyngbye, T.</i>	78
<i>Løchte, J.</i>	21
<i>Melchior, J.C.</i>	19
<i>Michaelsen, K.F.</i>	32
<i>Müller, J.</i>	47
<i>Møller, J.</i>	70
<i>Nielsen, K. Brøndum</i>	41
<i>Nielsen, M. Muff</i>	70
<i>Nielsen, O.H.</i>	22, 50
<i>Nyboe, J.</i>	35
<i>Olsen, H.J.</i>	43, 44
<i>Pallesen, G.</i>	67
<i>Pedersen, S.</i>	76
<i>Petersen, B.</i>	67
<i>Petersen, K.E.</i>	39
<i>Petterson, A.</i>	57
<i>Plum, P.</i>	11
<i>Quaade, F.</i>	29
<i>Rasmussen, S. Winther</i>	36
<i>Rasmussen, V.</i>	57
<i>Russell, B.</i>	14
<i>Scheibel, E.</i>	24, 43
<i>Scheibel, J.</i>	31
<i>Schrøder, H.</i>	48
<i>Schwartz, B.</i>	75
<i>Schwartz, M.</i>	59
<i>Skakkebæk, N.E.</i>	47
<i>Stafanger, G.</i>	75
<i>Søndergaard, F.</i>	57
<i>Taudorf, K.</i>	16, 32
<i>Thorn, I.</i>	59
<i>Tolstrup, K.</i>	28
<i>Tønnesen, T.</i>	56, 57, 60, 61, 62
<i>Yssing, M.</i>	46
<i>Zachau-Christiansen, B.</i>	23
<i>Østerballe, O.</i>	75

Selskabet har nu 295 medlemmer. I beretningsperioden har 21 søgt om optagelse og 4 er udmeldt. Der henvises til vedlagte navneliste over optagelsessøgende, der vil blive optaget som medlemmer under forudsætning af generalforsamlingens godkendelse.

Efter generalforsamlingen den 2.9.1983 konstituerede bestyrelsen sig med Vagn Holm som næstformand, Jens Løchte (repræsentant for DBO) som kasserer, Niels Clausen som videnskabelig sekretær, Elma Scheibel (repræsentant for YP) som faglig sekretær og undertegnede som formand. Den 1.1.1984 indtrådte Joes Ramsøe Jacobsen som medlem af DPS's bestyrelse i stedet for Løchte.

Der har i årets løb været afholdt 9 møder, hvoraf de 4 var temamøder. Decemberrmødet med ledsagere fandt sted på Domus Medica med foredrag om adipositas og anorexia nervosa, herefter spisning og dans. Det traditionelle vårmøde var i maj 1984 arrangeret af børneafdelingen i Randers. Bestyrelsen vil hermed gerne takke de kolleger, der har arrangeret temamøderne og rette en speciel tak til Løchte for julemødet samt Glen-ting og Lund for vårmødet.

Fremtidsudvalget havde efter 2 års arbejde afleveret sin betænkning, der blev drøftet på ekstraordinær generalforsamling den 4.11.1983. Der var stor mødedeltagelse og livlig, til tider skarp debat, der helt overvejende drejede sig om betænkningens kapitel 4, som en del anså lagde hovedvægten på socialpædiatriske funktioner og gik for let hen over den klassiske hospitalsbundne pædiatri. Man efterlyste en mere indgående beskrivelse af udviklingen i faget, herunder formaliseret grenspecialisering (subspecialisering, ekspertområder). - Allerede fra starten af mødet var det blevet gjort klart, at det var hensigten på basis af betænkningen at udarbejde en redegørelse, der også skulle omfatte de synspunkter, der blev fremført ved generalforsamlingen, og som skulle kunne fremstå som selskabets officielle holdning. Umiddelbart efter generalforsamlingen blev der nedsat en arbejdsgruppe til dette arbejde med medlemmer fra fremtidsudvalget og bestyrelsen: Melchior, Ole Andersen, Løchte, Scheibel, Vagn Holm og Ramsøe Jacobsen.

Den 1.2.1984 modtog bestyrelsen et brev fra 9 medlemmer, der ikke fandt betænkningen anvendelig i forhold til den passus i kommissoriet, der angiver, at betænkningen "kan bruges som grundlag for såvel en faglig som en politisk debat om pædiatriens fremtid". Efter forslag fra bestyrelsen udpegede disse 9 medlemmer Brock Jacobsen samt Krasilnikoff til at indgå i den ovennævnte arbejdsgruppe. - Efter nogle møder i foråret er den således udvidede arbejdsgruppe enedes om indholdet i redegørelsen, der vil blive forelagt den ordinære generalforsamling den 7.9.1984.

Bestyrelsen modtog den 27.1.1984 Sundhedsstyrelsens notat af september 1983 vedrørende retningslinier for svangerskabshygiejne og fødselshjælp.

Der blev afgivet kommentarer, udarbejdet af Kamper i samråd med Friis-Hansen og Melchior (vedlægges i kopi).

Det tidlige eksisterende, vistnok aldrig officielt nedlagte, neonatologiudvalg er blevet genoprettet med Else Andersen, Friis-Hansen, Kamper og Lillquist som medlemmer. Udvalgets kommissorium er: "at beskrive de vigtigste neonatale behandlingsrutiner i landet som helhed med rekommendationer for det fremtidige samarbejde mellem fødeafdelinger/-steder og børneafdelinger samt mellem disse indbyrdes. Der ønskes endvidere forslag til det uddannelsesmæssige indhold i et ekspertområde/interesseområde inden for neonatologi (perinatalmedicin). Der ønskes en foreløbig redegørelse i løbet af 1 og en afsluttende betænkning i løbet af 2 år".

Fra specialistnævnets forretningsudvalg er det blevet oplyst, at alle sager angående godkendelse af ekspertområder etc. hviler i øjeblikket. Årsagen hertil skulle være, at man ikke kan få arbejdsgiverens accept af nye områder, da man mener, det vil virke omkostningsforøgende.

Den Almindelige Danske Lægeforenings hygiejnekomité har nedsat en arbejdsgruppe vedrørende forebyggelse blandt børn og unge. Hygiejnekomiteen armode den 2.4.1984 selskabet om at udpege en repræsentant til at indgå heri. Erik Thandrup har accepteret at påtage sig denne opgave.

Bestyrelsen har nedsat et udvalg bestående af N.J. Brandt, Viggo Faber, Flemming Güttler, Niels Hobolth og Freddy Karup Pedersen med følgende kommissorium: "at analysere behovet i Danmark for knoglemarvstransplantationer hos børn med metaboliske sygdomme og ikke-maligne blodsygdomme samt tage stilling til om behandlingen bør udføres i Danmark eller i udlandet. Udvalgets arbejde forventes afsluttet i løbet af et år".

Bestyrelsen har annonceret om uddeling af i alt 6.000 kr. fra jubilæumsfonden til forskningsformål. Der meldte sig ingen ansøgere!

Bestyrelsen har udarbejdet forslag til nye vedtægter for selskabet. Forslaget blev forelagt til diskussion ved vårmødet, og efter fornyet bearbejdelse forelægges det generalforsamlingen til godkendelse. Hvis det vedtages, foreslår bestyrelsen en glidende ikrafttrædelse, således at de udvalgsmedlemmer, der i øjeblikket sidder i 4-årige valgperioder og som ifølge de foreslåede vedtægtsændringer ikke kan genvelges, afløses når nuværende valgperiode udløber.

HANS JØRGEN ANDERSEN

I kursus 1983/84 deltog de 8 ansatte i undervisningsstilling + 5 på overgangsordning i de 4 obligatoriske kurser. Der har været deltagelse i Sundhedsstyrelsens integrerede kurser i klinisk immunologi (8) og hematologi (10). Herudover har der været deltagelse i forskellige SOSA kurser. I selskabets eget regi er der afviklet 4 valgfri kurser i socialpædiatri (10), neurologi (16), gastrocenterologi (16), nefrourologi (16).

Der er afholdt (som forsøg) et tverfagligt valgfrit kursus i psykosomatik for pædiatere og børnepsykiatere med Torben Isager og M. Fjord Christensen som kursusledere.

Udgifterne til speciallægekurser i pædiatri i året 1983 var kr. 174.397 (integrerede kurser ikke medregnet).

Ud fra foreliggende evalueringer og kursuslederens møde med kursisterne er der udarbejdet et notat, som er sendt til delkursuslederne, om forskellige principielle punkter.

Udvalget har været repræsenteret ved kursusledermøde, ved et møde om efteruddannelse i Den Almindelige Danske Lægeforening og i en drøftelse af speciallægernes funktion og uddannelse i FAS.

Et underudvalg har udarbejdet et forslag til en mål- og indholdsbeskrivelse for speciallægeuddannelsen i pædiatri m.h.p. drøftelse ved generalforsamlingen.

Kursus 1984/85. Forsøg gennemføres i et 2 gange 3 dage varende tverfagligt kursus i klinisk genetik med deltagelse af pædiatere og obstetrikere i september 1984 i stedet for det sædvanlige kursus i klinisk genetik.

I øvrigt gennemføres de sædvanlige 3 obligatoriske kurser i vækst og udvikling, neonatologi og børnepsykiatri og udviklingspsykologi.

Der gennemføres valgfri kurser i pædiatrisk cardiologi, endokrinologi, ernæring og lungesygdomme.

Der er deltagelse i Sundhedsstyrelsens tverfaglige kurser i klinisk mikrobiologi, klinisk farmakologi og SOSA.

Emnet for et efteruddannelseskursus i 1985 er endnu ikke fastlagt.

Undervisningsstillinger 1984/85 blev opslået med de nye kriterier, vedtaget af generalforsamlingen 1983. Der var i år indkommet 32 ansøgninger (1983: 24), og Uddannelsesudvalget placerede 4 ansøgere i gruppen ikke kvalificerede, 15 kvalificerede og 13 velkvalificerede. Efter nedsettelsen af kravet om ansættelse uden for speciallet fra 30 til 24 måneder har udvalget ikke dispenseret, hvis der manglede noget inden for

dette punkt. Udvalget har maksimalt medregnet 6 måneder af klinisk assistenttid eller videnskabelig ansættelse inden for almenuddannelsen til A-kriterierne. Ved et møde med undervisningsafdelingernes chefer udpegedes 8 blandt de velkvalificerede til de 8 undervisningsstillinger. Een har senere trukket sig tilbage og en anden velkvalificeret blev udpeget.

Spændvidden i videnskabelig erfaring er stor, adskillige af de kvalificerede har ingen publicerede arbejder, to af de velkvalificerede har forsvaret eller indleveret disputats.

I kursus 1984/85 deltog udover de 8, der er ansat i undervisningsstillinger, 4 på overgangsordning (de sidste).

Kurserne 84/85 annonceres i kursusoversigten, og der udsendes ikke længere besked til selskabets medlemmer.

Udvalget. K.W. Kastrop har erstattet Henrik Hertz under dennes ophold i Saudi Arabien.

Børnepsykiatriske ansættelser. Dette er obligatorisk efter de nye speciallæge-regler, men det er fortsat vanskeligt at opnå denne ansættelse for pædiatere. Spørgsmålet har været rejst over for Sundhedsstyrelsen og Specialistnævnet, og der har været holdt møde med børnepsykiatriske videreuddannelsesudvalg og med Specialistnævnets formand Hans Karle. En nynormering af 4 børnepsykiatriske stillinger til besættelse med pædiatere under uddannelse er drøftet.

Kapacitet i pædiatri. Ajourført tabel over afdelingernes normering og sengetal vedlagt.

KNUD E. PETERSEN

Tabel
 ANTALLET AF AFDELINGER, SENGEPLADSER OG STILLINGER
 PÅ PÆDIATRISKE AFDELINGER pr. 1. SEPTEMBER 1984

Afdelinger	Senge	O	R ₁	r
<u>Afdelinger med undervisnings-</u> <u>stillinger ("a")</u>				
Rigshospitalet, afd. G	77	7	7	16
Hvidovre	75	3 (4)	9	12
KAS Gentofte	62	2	6	8
KAS Glostrup	82	4	5	8
Odense	78	4	6	6
Århus	84	3	5	7
Ålborg	85	3	5	11
I alt	543	26	43	68
<u>Afdelinger, godkendt til 18 mdr. R₁</u> <u>("b")</u>				
Sundby Hospital	40	1	4	7
Hillerød	71	3	8	8
Næstved	41	2	4	8
Kolding	52	3	5	7
Herning	55	3	4	6
Viborg	50	3	4	8
Roskilde	46	2	4	7
Esbjerg	53	2	5	6
Randers	27	2	2	5
I alt	435	21	40	62
<u>Afdelinger, godkendt til 6 mdr. R₁ og/</u> <u>eller 6 mdr. introduktionsuddannelse</u> <u>("d")</u>				
Nykøbing F.	30	2	0	2
Holbæk, incl. Slagelse	43	2 (3)	5	6
Sønderborg	46	2	2	4
Hjørring	21	1	2	4
Rigshospitalet, afd. GN	30	1	4	9
Rigshospitalet, afd. G: C.P.-klinik	0	0	0	1
- - - : Soc.pæd.amb.	0	0	1	1
- - - : Allergiamb.	0	0	0	1
- - - : Klin.genetik	0	0	1	0
I alt	170	8	15	28
Alle afdelinger	1148	55 (2)	98	158

SPECIALLÆGEUDDANNELSEN I PÆDIATRI

Et forslag til mål- og indholdsbeskrivelse udarbejdet af en arbejdsgruppe nedsat af Dansk Pædiatrisk Selskabs Uddannelsesudvalg. Maj 1984.

INDLEDNING

Ifølge nyordningen for speciallægeuddannelsen med virkning fra 1.1.1983 er det fastlagt, at der i videreuddannelsen til speciallæge indgår ansættelse som yngre læge på sygehusafdelinger i forskellige stillinger, der repræsenterer forskellige niveauer i speciallægeuddannelsen. Det drejer sig om

1. turnusstilling
2. introduktionsstilling, som er det første led i den egentlige speciallægeuddannelse
3. undervisningsstilling med ansættelse på afdelinger indenfor specialet på landsdelsygehus. Undervisningsstillingen skal ved sit indhold gives en særlig uddannelsesmæssig værdi, og der er derfor på afdelinger med undervisningsstillinger udpeget en speciallæge til varetagelse af den kliniske tutorfunktion. Indenfor specialet pædiatri er der oprettet 8 uddannelsesstillinger
4. 1.reservelægestilling, som er et afsluttende led i speciallægeuddannelsen.

Der henvises til bestemmelserne vedrørende uddannelse til speciallæge (UFL 1983:145:2708-2710) og Lægeforeningens vejviser 1983, p.57.

Dansk Pædiatrisk Selskab har fra specialistanævnet modtaget anmodning om at formulere forslag til målsetning for de enkelte led i speciallægeuddannelsen.

Ved Dansk Pædiatrisk Selskabs Uddannelsesudvalgsmøde primo november 1983 blev det vedtaget at nedsætte en arbejdsgruppe, som skulle beskæftige sig med at udarbejde en sådan mål- og indholdsbeskrivelse. Medlemmer af arbejdsgruppen har været

Niels Christian Christensen, overlæge, børneafdelingen, Sønderborg Sygehus
Arne Høst, 1.reservelæge, børneafdelingen, Odense Sygehus
Knud William Kastrup, overlæge, børneafdelingen, KAS-Glostrup
Torben Sørensen, reservelæge, børneafdeling G, Rigshospitalet
Poul Aabel Østergaard, overlæge, børneafdelingen, Ålborg Sygehus Nord

Målsetning for den pædiatriske speciallægeuddannelse har været genstand for diskussion i Dansk Pædiatrisk Selskab igennem flere år, og en detaljeret fremstilling er givet i selskabets årbog 1980/81, side 81-85. Foreningen af Yngre Pædiatere har udarbejdet et forslag vedrø-

rende undervisningsstillingens indhold, som er tilstillet Uddannelsesudvalget.

Arbejdsgruppens forslag er i meget høj grad baseret på disse fremstillinger og på ovennævnte bestemmelser.

I det følgende findes en omtale af introduktionsuddannelse, uddannelsesstilling og 1.reservelægeuddannelsen. Beskrivelsen af introduktionsstillingen og 1.reservelægestillingen omfatter dels generelle, dels de for specialet pædiatri specielle forhold og er relativt kortfattet.

Beskrivelsen af undervisningsstillingen er betydelig mere omfattende og detaljeret. Dette er sket ikke mindst af hensyn til afgrænsningen af den kliniske tutors opgaver og planlægningen af arbejdet på afdelingen. Efter arbejdsgruppens mening er dette en basal forudsætning for, at udbyttet af uddannelsesstillingen kan blive så stor som muligt.

Der vil i en sådan formåls- og indholdsbeskrivelse af flere niveauer i en uddannelse kunne forekomme overlapninger. Men det er arbejdsgruppens opfattelse, at oplæring i en given funktion netop finder sted på flere niveauer.

Beskrivelsen af undervisningsstillingen og forudsætningerne for at gennemføre intentionerne har været drøftet ved et møde med de kliniske tutorer.

Arbejdsgruppen har afsluttet sine overvejelser primo april 1984 og fremsendt sin redegørelse til Uddannelsesudvalget medio maj 1984.

INTRODUKTIONSUDDANNELSEN

Ifølge Sundhedsstyrelsens bestemmelser er det hensigten med introduktionsuddannelsen at give den uddannelsessøgende indsigt i fagets almindelige arbejdsområder.

Lægen skal ved afslutningen af dette uddannelsestrin have opnået indsigt i de fleste almindeligt forekommende problemstillinger og i et begrænset omfang - specielt akutte situationer - kunne træffe selvstændige beslutninger. Det forudsættes, at patientgrundlaget er tilstrækkeligt stort og alsidigt sammensat. Lægen er under uddannelsen placeret i de yngste reservelægelag i afdelingen.

En reservelæge, der har gennemgået 12 måneders introduktionsuddannelse i pædiatri bør kunne følgende

1. optage en pædiatrisk journal
2. gennemføre en pædiatrisk undersøgelse, herunder vurdering af almentilstand og psykisk/somatisk udvikling
3. indlede uopsættelig akut behandling
4. udføre basale undersøgelsesprocedurer (eksempelvis blodprøvetagning, intravenøs dropplægning, lumbalpunktur)

5. behandle væske- og elektrolytforstyrrelser
6. beherske principperne for pædiatrisk farmakoterapi
7. visitere patienter i skadestue/modtagelse primært
8. under supervision deltage aktivt i ambulatoriebehandling
9. undersøge og vurdere tilstanden hos nyfødte børn
10. gennemføre superviseret stuegang

Der bør løbende gives individuel vejledning i ovennævnte, fremsættes konstruktiv kritik og planlægges deltagelse i ambulatorium, konference samt gives vejledning i pædiatrisk litteratur efter ønske.

Ved introduktionsuddannelsens afslutning skal lægen have opnået rutine og erfaring i diagnostik og behandling af almindelige, hyppigt forekommende sygdomme i alle aldersgrupper inden for pædiatrien.

UNDERVISNINGSSTELLINGEN I PÆDIATRI

Målsætningen for undervisningsstillingen er, at lægen ved afslutningen af dette uddannelsestrin skal kunne disponere selvstændigt såvel i dagfunktionen som under vagtarbejde. Målsætningen omtales detaljeret nedenfor. Desuden gives en omtale af de ydre rammer og forudsætninger.

Undervisningsstillingens formål er for indehaveren:

- a. At erhverve viden om normal vækst og udvikling og erkende afvigelse herfra gennem anvendelse af udviklingsprøver, vækstkurver og den kliniske undersøgelse.
- b. At erhverve kendskab til profylaktiske foranstaltninger, normal ernæring og opvækstbetingelser for herigennem at kunne give vejledning med henblik på at opretholde optimal sundhedstilstand samt til generelle retningslinjer for genetisk rådgivning.
- c. At udvikle kendskab til og opøve færdighed i undersøgelse, diagnostik, behandling og efterbehandling af patienter repræsenterende almindeligt forekommende og typiske pædiatriske sygdomsgrupper omfattende såvel akutte som kroniske tilstande.
- d. At udvikle kendskab til miljøets betydning for barnets opvækst og samfundets sociale støtteordninger for børnefamilier, herunder opøvelse af færdighed i brugen af disse ved socialpædiatriske problemstillinger.
- e. At opnå træning i klinisk videnskabelig tankegang og metode, herunder oplæring af kritisk holdning, bl.a. til videnskabelig litteratur og opøvelse i relevant pædiatrisk litteratursøgning med henblik på ajourføring af pædiatrisk viden.
- f. At få indsigt i den behandling af børn, som foregår inden for andre specialer.
- g. At opnå viden om forældre/barn reaktioner såvel under normale forhold som under belastning og sygdom.

Undervisningsstillingens rammer

Forudsætningen for at der opnås bedst muligt udbytte i undervisningsstillingen er, at lægen frigøres for en del af rutinearbejdet svarende til timeantallet for den formaliserede kliniske undervisning, samt at vagtbyrden nedsættes, eksempelvis til højst 6-skiftet vagt. I sidste halvdel af undervisningsstillingen bør funktion i bagvagtslaget tilstræbes. Desuden bør der etableres en fast tilknytning til eet afsnit af længere varighed. Der bør gives mulighed for rotation mellem afdelingens forskellige afsnit. I øvrigt må der foregå en kontinuerlig bedømmelse af forløbet i undervisningsstillingen ved anvendelse af et evalueringsskema (eksempelvis ved en ugentlig samtale om dette emne med den kliniske tutor) og ved anvendelse af en "checkliste". Det betragtes i denne forbindelse som en forudsætning, at kursisten søger at deltage aktivt.

Formålet tilsigtes opnået ved følgende:

1. Kursisten bør deltage aktivt i formaliseret og superviseret klinisk undervisning på afdelingen.
2. Superviseret virksomhed i ambulatorium og tilsyn.
3. Superviseret varetagelse af forældrekontakt.
4. Løsning af socialpædiatriske problemer i samarbejde med socialrådgiver, psykolog, børnepsykiater, pædagoger og primærsektoren.
5. Kostvejledning i samarbejde med klinisk diætassistent ved specielle diæter.
6. Specialundersøgelser i nabo-discipliner.
7. Deltagelse i tværfaglige konferencer med et undervisningsmæssigt sigte.
8. Deltagelse i afdelingens kliniske konferencer med patientdemonstration og i teoretiske konferencer af undervisningsmæssig værdi.
9. Deltagelse i afdelingens videnskabelige aktiviteter og modtage løbende orientering herom.
10. Mulighed for at aflægge besøg på særforsoargsinstitutioner.

Evalueringsskemaer/"checklister" vedrørende undervisningsstillingens indhold, diagnostik og behandling samt specielle procedurer udfyldes af kursisten fortløbende under uddannelsesforløbet. Besvarelserne foreslås indsendt af kursisten ved undervisningsstillingens ophør til formanden for Dansk Pædiatrisk Selskabs Uddannelsesudvalg med henblik på vurdering. Derefter afholdes fællesmøde mellem kursisterne (evt. repræsentanter for kursisterne) og Uddannelsesudvalget (evt. formanden for dette) med henblik på samlet vurdering og kritik.

1. RESERVELÆGEUDDANNELSEN

Ifølge Sundhedsstyrelsens bestemmelser er det hensigten med 1. reserve-lægeuddannelsen at opøve den uddannelsessøgende i selvstændig funktion i specialet såvel med hensyn til almene som mere specielle problemstillinger. Ansættelsen indebærer bagvagtsfunktion og selvstændig deltagelse

se i eventuel ambulatoriefunktion. Ved afslutningen af dette uddannelsesstrin skal lægen have betydelig rutine i specialiets samlede arbejdsområde, gerne en vis erfaring i undervisningsopgaver og nogen indsigt i administrativ funktion. Lægen skal ved sin placering i dagarbejde og vagtfunktion have opnået erfaring inden for alle aspekter af afdelingens funktioner i det pågældende speciale.

Afdelinger, der er godkendt til 1.reservelægeuddannelsen skal have passende størrelse og alsidigt arbejdsområde og have mindst 2 fastansatte speciallæger. Det anførte mål indebærer, at 1.reservelægen ved afslutningen af uddannelsen i pædiatri skal kunne:

1. påbegynde, planlægge og afslutte behandling af alle almindeligt forekommende pædiatriske lidelser
2. arbejde selvstændigt i ambulatorium og til en vis grad supervisere yngre lægers arbejde dér
3. fungere som konsulent for andre afdelinger
4. gennemføre samtaleforløb og vejledning af forældre
5. varetage kontakten med andre afdelinger på selvstændig måde, herunder visitation af specielle tilfælde
6. deltage i og planlægge undervisning af yngre kolleger og andre personalegrupper
7. under hele uddannelsen opøve kendskab til og deltage i afdelingens daglige arbejdstilrettelæggelse
8. vejlede forældre om det normale barns udvikling i bredeste forstand og påpege afvigelser herfra på et tidligt tidspunkt
9. i samarbejde med social- og sundhedsvæsen i øvrigt på fyldestgørende måde være i stand til at udfærdige erklæringer osv.
10. ud fra kendskab til børnepsykiatriske og psykosomatiske lidelser kunne varetage indledende undersøgelse og behandling i samarbejde med børnepsykiatriske speciallæger.
11. være i stand til at foretage løbende revision af retningslinjer for undersøgelse og behandling på baggrund af udvikling inden for faget.

BERETNING FRA SCREENINGUDVALGET 1983/84

Der screenes fortsat her i landet kun for hyperfenylalaninæmi og kongenit hypothyreose; sidstnævnte overvåges af udvalget, der efter chef-skifte på Serum instituttet søger at etablere et nærmere samarbejde.

Dataindsamlingen vedrørende det to årige forskningsprojekt fortsætter med opfølgning af børnenes fysiske og psykiske tilstand. Fem års undersøgelsen er netop afsluttet, og resultaterne heraf vil blive meddelt i Dansk Pædiatrisk Selskab.

Screening for 21-hydroxylasedefekt er ikke blevet etableret bl.a. fordi Serum instituttet mangler prøvemateriale. Tidligere udsendt opfordring om indsendelse af blodprøve til Serum instituttets hormonafdeling fra nydiagnosticerede patienter eller fra patienter i behandling med sygdommen har desværre ikke givet resultat, og udvalget skal derfor endnu engang opfordre pædiaterne til at indsende prøver på sådanne patienter.

Udvalget finder fortsat ikke, at screening for cystisk fibrose er aktu-
el.

Et forskningsprojekt vedrørende screening for familiær hypercholesterol-æmi er igang i samarbejde mellem dr.med. Gunnar Eg Andersen og Serum instituttets hormonafdeling.

N.J. BRANDT

I det forløbne år er den fælles nordiske registrering og opfølgning af børn med leukæmi forløbet plannæssigt og uden problemer, såvel på nordisk som på lokalt dansk plan. De indtil d.d. foreliggende resultater af den fælles nordiske ALL behandling må, på grund af kort observations-tid og et numerisk mangelfuldt patientgrundlag, opfattes som inkonklusiv. Det er derfor vedtaget, at de nugældende retningslinier for behandling af danske ALL børn i standard- og intermediær risikogrupper følges uændrede i mindst endnu 1 år. Der er endnu ikke vedtaget fælles nordiske behandlingsprotokoller for ALL børn i højrisikogrupper.

En fælles nordisk registrering af børn med solide maligne tumorer diagnosticeret i kalenderåret 1982 er gennemført. Registreringen havde karakter af et pilotstudium og var tænkt som oplæg til en prospektiv, langsigtet fælles nordisk opgørelse af solide tumorer hos børn i Norden. En sådan registrering, med senere opfølgning af forløbet hos de registrerede børn, kan antagelig iværksættes fra og med kalenderåret 1985.

Der er vedtaget en fælles nordisk behandlingsprotokol for børn med AML. Protokollen forventes aktiveret pr. 1.7.1984 i samtlige nordiske lande. Registrering af patienter, behandlingsforløb samt langtidsopfølgning er samtidig planlagt. I Danmark er det vedtaget, at behandlingen centraliseres til følgende børneafdelinger: Odense, Ålborg, Århus og Rigshospitalet.

Som forventet er Nordisk Forening for Pædiatrisk Onkologi ved fusion med Nordisk Børnehæmatologiklub omdannet til Nordisk Forening for Pædiatrisk Hæmatologi og Onkologi (NOPHO). Den nye forening afholdt stiftende generalforsamling i Reykjavik maj 1984.

Udvalget har vedtaget et dansk multicenterprojekt omfattende børn i cytostatisk behandling (vurdering af effekt af visse antiemetika). Forslag til endnu et multicenterprojekt omfattende danske børn med ITP (vurdering af effekt af Gammonativ ved steroid refraktor sygdom) blev positivt modtaget i udvalget og vil blive taget op til endelig beslutning, når projektprotokol er udarbejdet.

Udvalget har foreslået, at Henrik Hertz indtræder som medlem af udvalg vedrørende behov for knoglemarvstransplantation af børn i Danmark med inborn errors of metabolism, non-maligne hæmatologiske sygdomme og immundefekter; indtil 1.12.1984 vil Hertz være repræsenteret ved F. Karup Pedersen.

Udvalget har indstillet Henrik Hertz som ad hoc medlem i det under Sundhedsstyrelsens nedsatte landsdækkende Onkologiudvalg, således at Hertz deltager i udvalgets behandling af sager, som angår visitation af pædiatriske/onkologiske patienter.

MINNA YSSING

BERETNING FRA DIAGNOSEUDVALGET 1983/84

Medicinaldirektøren har foranlediget, at overlæge H. Bay-Nielsen, der er impliceret i Sundhedsstyrelsens diagnoseregistrering, har haft en samtale med Vesterdal, hvor man i løbet af ca. 10 min. har fået løst de problemer, som har stået på i årevis vedrørende tildeling af nogle numre til et vist antal (ret få) diagnoser.

At Kommunedata har overtaget edb-behandlingen har medført, at diagnose-numrene kun kan angives med 5 cifre, således at det 6. ciffer, som er anvendt til udspecificering af visse diagnoser, må udgå. Sundhedsstyrelsen er opmærksom på dette, og man må håbe, at der genindføres mulighed for registrering af et 6. ciffer.

Spørgsmålet om ajourføring af den forhåndenværende pædiatriske diagnose-liste er udskudt, idet der er en vis sandsynlighed for, at der snart skal udarbejdes en helt ny liste med nogle andre numre.

Den i øjeblikket anvendte liste er baseret på WHO's 8. revision af diagnoselisten (1967). Den 9. revision er udarbejdet af WHO i 1977 og den anvendes bl.a. af de andre skandinaviske lande og af England. Det svenske og det engelske pædiatriske selskab har allerede udarbejdet detaljerede pædiatriske diagnoselister svarende hertil.

Så vidt vides påtænker Sundhedsstyrelsen i efteråret 1984 at udsende forespørgsel til specialselskaberne, idet man ønsker at vide, hvor utilfreds man er med den nuværende liste.

Først når Sundhedsstyrelsen har givet grønt lys for udarbejdelsen af en ny liste efter den 9. revision af WHO-listen, kan vi udarbejde en dansk pædiatrisk diagnoseliste.

Såfremt Sundhedsstyrelsen ikke bestemmer sig til at den 9. revision af WHO-listen skal anvendes, er alternativet, at man fortsætter med listen fra 1967, og man må da forvente, at man ikke før hen imod årtusindskiftet får en ny liste, og på det tidspunkt vil den nuværende være helt forhistorisk.

JØRGEN VESTERDAL

BERETNING FRA MYELOMENINGOCELEGRUPPEN 1983/84

Det tværfaglige udvalg har kun holdt et møde i årets løb. Ingen af de involverede selskabsrepræsentanter er således særlige aktive for at færdiggøre arbejdet, dels fordi tilgangen af myelomeningocелеpatienter er blevet så sparsom, og dels fordi man gerne vil bruge udvalgsarbejdet til yderligere at fremme det profylaktiske arbejde. Det er planen, at Nørgård-Petersens ansættelse på Statens Seruminstitut skal fremme arbejdet, således at det kan afsluttes inden udgangen af 1984.

B. ZACHAU-CHRISTIANSEN

BERETNING FRA §14-UDVALGET

Dansk Pædiatrisk Selskab's §14-udvalg har i det forløbne år behandlet 5 sager, nemlig vurderingen af ansøgerne til 2 overlægestillinger (Odense og Rigshospitalet) og 3 stillinger som vikar for overlæge (Rigshospitalet, Kolding og Hvidovre).

JØRGEN VESTERDAL

Nathan blev valgt til dirigent.

Formandsberetningen var udsendt i forvejen. Under diskussion af denne nævnte Vagn Holm, at der intet står om pædiaterens rolle i Indenrigsministeriets udkast til vejledende retningslinier for fødselstjenesten i amterne. Formanden meddelte, at bestyrelsen vil tage et initiativ i sagen. Vedrørende det genoprettede neonatologiuvalg anførte Niels Christian Christensen, at man burde overveje at omdanne udvalget til et perinatal-udvalg. Eriis-Hansen oplyste, at udvalget allerede har kontakt med Dansk Selskab for Obstetrik og Gynækologi.

Formanden meddelte, at bestyrelsen har modtaget en forespørgsel fra FAS vedrørende den fastansatte speciallæge. Betsyrelsen har videregivet brevet til de enkelte børneafdelinger. Scheibel redegjorde for besvarelsenerne. Konklusionen var, at alle børneafdelinger undtagen een ønskede 1. reservelægestillinger konverteret til faste speciallæger. På "D"-afdelingerne ønskes alle konverteret. På de øvrige afdelinger ca. halvdelen. Mange afdelinger ønskede en §14 vurderet fastansat speciallæge. Knud Petersen redegjorde for hvor mange stillinger, der bør bevares af hensyn til speciallægeuddannelsen. Hvis det forudsattes, at der fremover skal uddannes 8 pædiatere om året kunne der konverteres i størrelsesordenen 50 1. reservelægestillinger til faste speciallægestillinger.

Formandsberetningen blev godkendt.

Herefter fulgte beretninger fra udvalgene:

Fra Specialistnævnets tilforordnede meddelte Thømdrup, at man havde besvaret en forespørgsel om afdelingernes klassifikation.

Sardemann spurgte §14-udvalget, om der var faste retningslinier for hvornår en ansøger er kvalificeret/særligt kvalificeret. Vesterdal svarede, at der ikke fandtes faste retningslinier, men man brugte sin sunde fornuft, og at det afhang af stillingsopslaget. Hobolth advarede mod, at man anførte specielle krav i stillingsopslagene til overlæger. Fra uddannelsesudvalget fremhævede Knud Petersen nogle punkter fra den udsendte beretning og meddelte, at man overvejede, om næste efteruddannelseskursus skulle være i klinisk genetik. Desuden bad han om nogle kommentarer til kursistersnes kvalifikationsniveau, idet mange af kursisterne har en stor videnskabelig produktion, og han mente ikke, at reservelægerne på mange af "B"-afdelingerne vidste, at det var nødvendigt med en sådan. Krasilnikoff syntes ikke, reglerne skal ændres. Zachau-Christiansen mente, at det er vigtigt med klinisk relevant forskning, og at der bør være flere uddannelsesstillinger.

Forslag til mål og indholdsbeskrivelse af speciallægeuddannelsen i pædiatri blev godkendt. Det blev vedtaget, at bestyrelsen skal videregende forslaget til Specialistnævnets kliniske udvalg, og at det skal fremhæves, at opfølgelse af målætningen kræver tilførsel af ressourcer. Der var ingen kommentarer til diagnoseudvalgets beretning.

Fra allergiudvalget bad Østerballe om, at bestyrelsen rykker for en

stillingtagen til den indsendte ansøgning om ekspertområde i pædiatrisk allergologi. Hvis Sundhedsstyrelsen ikke ønsker at oprette et ekspertområde, foreslog Østerballe, at man i stedet for ansøgte om oprettelse af et grenspeciale. Formanden fortalte, at man fra Specialistnævnets forretningsudvalg er blevet oplyst om, at man ikke for øjeblikket er indstillet på godkendelse af ekspertområder eller yderligere grenspecialer.

Fra vaccinationsudvalget meddelte Koch, at en arbejdsgruppe har udarbejdet en rapport, som påviser besparelser ved anvendelse af MMR-vaccinen, men at rapporten endnu ikke er færdigvurderet i Indenrigsministeriet. Det blev besluttet, at vaccinationsudvalget i samarbejde med bestyrelsen skal udarbejde en skrivelse til Indenrigsministeren og anbefale, at vaccinationen indføres.

Herefter gik man over til diskussion af Redegørelsen fra arbejdsgruppen vedrørende fremtidsbetænkningen. Torben B. Sørensen anbefalede, at man betragtede redegørelsen som et internt dokument, idet han fandt, at den ville binde selskabet fremover og hindre officiel anerkendelse af ekspertområder indenfor pædiatrien. Vagn Holm mente, det var urimeligt med krav til uddannelse til en slutstilling hvert 20. år. Det blev herefter ved afstemning vedtaget, at redegørelsen kan stå som selskabets officielle mening, og ved efterfølgende afstemning blev det vedtaget, at redegørelsen kan fremsendes som der står anført i indledningen. Fremtidsudvalget blev nedlagt.

Herefter fulgte en diskussion om subspecialiseringen af pædiatere. Efter forslag fra Hobolth blev det vedtaget, at det er generalforsamlingens ønske, at der arbejdes intenst videre med subspecialiseringen.

Screeningsudvalgets beretning blev oplæst.

Der var ingen kommentarer til myelomeningocelgruppens beretning.

Fra Nordisk Pædiatrisk Forening blev der gjort opmærksom på kongressen i Uleåborg i juni 1985.

Fra Foreningen for Familieplanlægning anførte Friis-Hansen, at de amtskommunale præventionsklinikker bliver nedlagt.

Der var ingen bemærkninger fra neonatologiudvalget eller det nyoprettede knoglemarvstransplantationsudvalg.

Kassereren fremlagde regnskabet, som blev godkendt, og påpegede, at efteruddannelsesfonden nu er på 27.800 kr. Der blev vedtaget uændret kontingent på 400 kr.

Bestyrelsens forslag til vedtægtsændringer blev vedtaget. Et forslag om afstemning ved fuldmagt blev ikke vedtaget.

Herefter fulgte valg til udvalg:

Brook Jacobsen blev valgt til suppleant for Specialistnævnets tilfornordnede i stedet for Knud Petersen.

Kastrup blev valgt til uddannelsesudvalget i stedet for Vollmond.

Knud Petersen havde ønsket at træde ud af Foreningen for Familieplanlægning. I stedet blev Skakkebæk valgt.

Efter forslag fra Vesterdal blev det besluttet, at diagnoseudvalget

kunne supplere sig med Ursin Knudsen.
Vesterdal og Pærregaard blev genvalgt som revisorer.

Herefter fulgte valg til bestyrelse efter de nye vedtægter:
Hans Jørgen Andersen afgik som formand. Som bestyrelsesmedlemmer blev
Holm, Sardemann, Clausen og Dissing valgt, og efter indstilling fra hhv.
DBO og YP blev Ramsøe og Scheibel valgt.

Under eventuelt foreslog Hansted, at bestyrelsen sikrede sig faste pro-
cedurer for valgene, og Hobolth foreslog, at bestyrelsen inden general-
forsamlingen meddelte, hvilke poster der var ledige i bestyrelse og ud-
valg.

Ref.: ELMA SCHEIBEL

V E D T Æ G T E R

for

DANSK PÆDIATRISK SELSKAB

stiftet den 13. oktober 1908

(Lovændring af 9.3.1960, 12.11.1969, 14.10.1970 og 7.9.1984)

§ 1

Selskabets formål er at fremme videnskabelig og praktisk udvikling indenfor pædiatrien i Danmark. Selskabet er tilsluttet Dansk Medicinsk Selskab.

§ 2

Som ordinære medlemmer kan optages danske læger. Som ekstraordinære medlemmer kan optages udenlandske læger og andre personer, som har vist pædiatrien i Danmark særlig interesse. Optagelse af medlemmer sker ved skriftlig henvendelse til bestyrelsen. Nægtelse af optagelse kan indbringes for generalforsamlingen. Selskabet kan udnævne æresmedlemmer.

§ 3

Generalforsamlingen er selskabets øverste myndighed. Generalforsamling indkaldes af bestyrelsen med mindst 14 dages varsel ledsaget af eventuelle forslag fra bestyrelsen og medlemmerne. Beslutninger træffes ved almindeligt flertal. Stemmeret har kun ordinære medlemmer. Afstemning kan på forlangende være skriftlig.

Ordinær generalforsamling finder sted ved første møde i efteråret og har følgende dagsorden:

1. Valg af dirigent.
2. Formandens beretning, herunder meddelelse om optagelse af nye medlemmer.
3. Beretning fra udvalg.
4. Aflæggelse af det reviderede regnskab.
5. Fastsættelse af kontingent.
6. Forslag fra bestyrelsen og medlemmerne.
7. Valg af bestyrelse blandt de ordinære medlemmer.
8. Valg af 2 revisorer.
9. Valg af udvalgsmedlemmer og repræsentanter for selskabet.
10. Eventuelt.

Extraordinær generalforsamling kan indkaldes af bestyrelsen og skal endvidere afholdes inden 2 måneder, hvis 25 medlemmer fremsætter skriftligt motiveret krav herom.

Selskabet ledes af en bestyrelse, der består af 6 personer, som vælges for 1 år ad gangen ved almindeligt flertal på den ordinære generalforsamling. Genvalg kan finde sted. En sammenhængende funktionsperiode må ikke overstige 6 år. Til bestyrelsen vælges et medlem fra Danske Børnelægers Organisation og et medlem fra Yngre Pædiatere efter indstilling fra disse foreninger.

Bestyrelsen konstituerer sig med en formand og en næstformand, som skal være speciallæger i pædiatri, samt en faglig og en videnskabelig sekretær og en kasserer. I tilfælde af stemmelighed er formandens stemme afgørende. Formandsposten kan kun beklædes af samme person 3 år i træk. Kassereren tegner selskabet i økonomiske anliggender.

I tilfælde af vakance supplerer bestyrelsen sig selv indtil førstkommande generalforsamling. Der føres protokol over bestyrelsens forhandlinger.

Generalforsamlingen vælger:

1. Repræsentanter til Dansk Medicinsk Selskabs repræsentantskab. Repræsentanterne, der skal være læger, har en funktionstid på 3 år. Umiddelbart genvalg kan finde sted een gang.
2. Det råd, som i henhold til lægelovens §14 overfor Sundhedsstyrelsen afgiver sagkyndig vurdering af ansøgere til ledende lægestillinger. Rådet består af 3 medlemmer og 3 personlige suppleanter, der alle skal have speciallægeanerkendelse i pædiatri. Højest 2 medlemmer og 2 suppleanter må have deres virke på afdelinger med undervisningsstillinger i pædiatri. Mindst eet medlem og dettes suppleant skal have tjenestested udenfor Stor-København. Rådsmedlemmernes funktions-tid er 4 år. Umiddelbart genvalg kan finde sted een gang.
3. De i lov om udøvelse af lægegerning i §4, stk. 2 omhandlede 2 speciallæger i pædiatri tillige med 2 suppleanter, som indstilles til Sundhedsstyrelsen som Specialistnævnets tilforordnede i pædiatri. De tilforordnede indstilles for 4 år. Umiddelbart genvalg kan finde sted een gang.
4. En kursusleder og yderligere 8 medlemmer til et uddannelsesudvalg, som leder videre- og efteruddannelsen i pædiatri. Mindst 3 og højst 5 medlemmer må ved valget være i slutstilling. Valgene gælder for 1 år. En sammenhængende funktionsperiode må kun for kursuslederen overstige 6 år. Ved vakance supplerer uddannelsesudvalget sig selv indtil førstkommande generalforsamling.
5. Fire personer, som indstilles til Nordisk Pædiatrisk Forening's styrelse. Genindstilling kan kun finde sted for i alt 4 valgperioder.

Ingen må beklæde poster i henhold til stk. 2, 3 eller 4 samtidig.

Medlemsbidraget fastsættes på generalforsamlingen. Medlemmer over 70 år og æresmedlemmer er kontingentfrie. Ekstraordinære medlemmer betaler et kontingent fastsat af bestyrelsen til dækning af udgifterne ved produktion

*tion og udsendelse af selskabets meddelelser.
Selskabets regnskab føres af kassereren. Regnskabet revideres af 2 revisorer valgt på generalforsamlingen.*

§7

Forslag om lovændringer og bestemmelser om selskabets opløsning skal tages på dagsordenen og diskuteres på et møde mindst 4 uger før den endelige beslutning kan træffes ved en generalforsamling. Vedtagelse kræver, at 2/3 af de fremmødte medlemmer stemmer derfor.

KOMMENTAR TIL SUNDHEDSSTYRELSENS NOTAT
VEDRØRENDE SVANGERSKABSHYGIJNE OG FØDSELSHJÆLP

Det stadige fald i den perinatale dødelighed dokumenterer på overbevisende måde, at indsatsen på det perinatale område (svangerskabshygiejnen, fødselshjælpen samt neonatologien: behandling af nyfødte børns sygdomme) er inde i en dynamisk og god udvikling, der nu placerer Danmark blandt de 3 bedste lande i verden. Denne kendsgerning understreges yderligere af faldet i hyppigheden af medfødt hjernelammelse (kongenit cerebral parese). Der synes derfor at skulle tungtvejende grunde til at standse den igangværende udvikling. Den behandling og pleje, som en moderne børneafdeling kan yde, spiller selvsagt en væsentlig rolle ved at sikre risikobørnene mod følgerne efter komplikationer før, under og efter fødslen - en rolle som kun er omtalt overfladisk i Sundhedsstyrelsens redegørelse. Der skal derfor henvises til fyldestgørende beskrivelser som f.eks. den amerikanske publikation "Guidelines for Perinatal Care". Brann, A.W., Cephalo, R.C. (Eds.). Evanston (Ill.)/Washington (DC): American Academy of Pediatrics/American College of Obstetricians and Gynecologists 1983. Den igangværende udvikling omfatter altså også en løbende oprustning af børneafdelinger og neonatalafsnit, som burde findes ved ethvert fødested, der påtager sig ansvaret for risikofødsler. Som bekendt er vi i Danmark endnu et stykke fra at nå dette mål; og når man på det seneste har lukket en børneafdeling i Slagelse og nedlagt et neonatalafsnit på børneafdelingen ved Københavns Amts Sygehus i Gentofte, må Dansk Pædiatrisk Selskab med beklagelse konstatere, at den perinatale udvikling nu er på vej tilbage mod fortidige tilstande. Selskabet må på det skarpeste tage afstand fra sådanne tilbageskridt.

Som det fremgår af Sundhedsstyrelsens notat og andre undersøgelser, kan intet risikosystem gardere mod komplikationer under eller efter fødslen for moder eller barn, og komplikationer vil ved for sent indsat behandling - det kan dreje sig om minutter - kunne føre til død eller hjerne-skade med blivende invaliditet hos barnet. Som repræsentanter for den erhvervsgruppe, hvis opgave det er at arbejde med børn og børnefamilier, som er ramt af forskellige handicaps - hjernelammelse, intelligensdefekt, epilepsi, sansedefekter m.v. - som er eller kan være det direkte resultat af en kompliceret fødsel, er det magtpåliggende for Dansk Pædiatrisk Selskab på det bestemtteste at advare mod en tilbagevenden til traditionelle hjemme- eller klinikfødsler. De må høre en svunden tid til.

En barnefødsel vil altid være en stor familiebegivenhed, og bestræbelserne bør da også gå ud på, at den foregår så naturligt og afslappet, som tilstanden tillader herunder først og fremmest hensynet til sikkerheden for moder og barn. Vi finder det derfor rigtigt, når Sundhedsstyrelsen anbefaler forsøg med særlige fødselsafsnit med "hjemligt" miljø (ABC-afdelinger) kombineret med anvendelse af ambulante fødsler og barselshvileafdelinger.

På lang sigt bør det som hovedregel tilstræbes, at fødsler finder sted på eller i tilknytning til obstetriske specialafdelinger, således at

særlige risikogrupper bør føde på afdelinger med adgang til akut børnelægeassistance i påkommende tilfælde. Der bør for fremtiden ikke oprettes obstetriske afdelinger, uden at der samtidigt oprettes børneafdelinger med neonatalafsnit, ligesom der selvfølgelig ikke bør nedlægges børneafdelinger eller neonatalafsnit ved allerede fungerende fødesteder.

JENS KAMPER

DANSK PÆDIATRISK SELSKAB

Regnskab for perioden 15.7.1983 - 31.7.1984

INDTÆGTER

Kontingenter, indgåede	99.200	
tilgodehavende	8.900	
Overført fra Jubilæumsfond	4.000	
Overskud fra vårmøde 1983	<u>3.232</u>	115.332

UDGIFTER

Administration	31.749	
Rejse- og mødeudgifter	11.325	
AV-udgifter	1.798	13.123
Oktober- og julemøder		
Udgifter	20.633	
Indbetalinger	11.510	
Tilskud		9.123
Kontingenter	3.574	
Gaver	546	
Regnskabsudarbejdelse 1983	976	
Årbog		
Udgifter	13.859	
Annonceindtægter	18.000	-4.141
		<u>54.950</u>
Resultat før renter		60.382
Renteindtægter		<u>2.953</u>
Resultat		<u>63.335</u>
Heraf udgør efteruddannelsesfond		<u>27.800</u>

FORMUE pr. 15.7.1983

Girobeholdning	5.566	
Københavns Handelsbank 4720-658631	74.216	79.782
Resultat for året 1983/84		<u>63.335</u>
Formue pr. 1.8.1984		<u>143.117</u>

Som specificeres således

Girobeholdning	17.892	
Københavns Handelsbank 4361-849760	116.325	
Tilgodehavende kontingenter	8.900	<u>143.117</u>

København, den 5. august 1984

JOES RAMSØE JACOBSEN
kasserer

DANSK PÆDIATRISK SELSKABS JUBILÆUMSFOND

Regnskab for perioden 15.7.1983 - 31.8.1984

INDTÆGTER

Renteindtægter 2.161 2.161

UDGIFTER

Overført til Dansk Pædiatrisk Selskab 4.000 4.000
Resultat -1.839

FORMUE pr. 15.7.1983

Københavns Handelsbank 4361-651499 20.968
Resultat 1983/84 -1.839

FORMUE pr. 1.8.1984 19.129

Som specificeres således:

Københavns Handelsbank 4361-849752 19.129

København, den 5. august 1984

JOES RAMSØE JACOBSEN
kasserer

BESTYRELSE, UDVALG m.v. UNDER DANSK PÆDIATRISK SELSKAB
OG BESLÆGTEDE ORGANISATIONER pr. 7. SEPTEMBER 1984

BESTYRELSE

V. Holm, formand (1981), H. Sardemann, næstformand (1984), N. Clausen, videnskabelig sekretær (1983), J. Rømsøe Jacobsen, kasserer (1984), E. Scheibel, faglig sekretær (1982), Ragnhild Dissing (1984).

UDDANNELSESUDVALG

K.E. Petersen, kursusleder og formand, J. Christoffersen (1983), E. Nathan (1980), K.W. Kastrup (1984), H. Hertz (1982), C. Heilmann (1981), A. Høst (1983), M. Arrpø (1982) og K. Brostrøm (1982).

§14-UDVALG

B. Friis-Hansen (1978) med E. Ryssing (1978) som personlig suppleant.
J. Vesterdal med E. Thamdrup som personlig suppleant.
N. Hobolth (1977) med P. Kildeberg (1977) som personlig suppleant.

SPECIALISTNÆVNETS TILFORORDNEDE I PÆDIATRI

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

DIAGNOSEUDVALG

J. Vesterdal, Henrik Sardemann (1979), Gunnar Eg Andersen (1979) og F. Ursin Knudsen (1984).

ALLERGIUDVALG

K. Wilken-Jensen, J.B. Andersen, O. Østerballe (1979) og C. Koch (1979).

SCREENINGUDVALG

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

VACCINATIONSUDVALG

C. Koch og F. Karup Pedersen (1980).

HÆMATOLOGI OG ONKOLOGIUDVALG

T. Iversen, H. Hertz, F. Ursin Knudsen (1982), J. Christoffersen (1978), J. Kamper (1978), B. Peitersen (1978) og M. Yssing (1982).

NEONATOLOGIUDVALG

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

KNOGLEMARVSTRANSPLANTATIONSUDVALG

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

MEDLEMMER AF BESTYRELSEN I NORDISK PÆDIATRISK FORENING

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

REPRÆSENTANTER I DANSK MEDICINSK SELSKABS REPRÆSENTANTSKAB

P. Pærregaard (1983), J. Vesterdal og T. Klinge (1982).

REPRÆSENTANT I DEN TVÆRFAGLIGE MYELOMENINGOCELEGRUPPE

B. Zachau-Christiansen (1983).

REPRÆSENTANTER I FORENINGEN FOR FAMILIEPLANLÆGNING

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

DANSKE BØRNELÆGERS ORGANISATIONS BESTYRELSE

J. Rømsø Jacobsen, formand, J. Løchte, N. Michelsen og N.C. Christensen.

YNGRE PÆDIATERES BESTYRELSE

E. Scheibel, formand, C. Heilmann, T.B. Sørensen, P. Uldall og A. Høst.

NYE MEDLEMMER I DPS 1983/84

Anders Pærregaard, Vedbæk
Flemming Güttler, Hørsholm
Hans Chr. Jacobsen, København
Claus Thøger Nielsen, Hellerup
Antoaneta Micaela Ciurea, Rumænien
Werner Petersen, Charlottenlund
Mogens Hejl, Hellerup
Kjeld Schmiegelow, Charlottenlund
Axel Lademann, Ålborg
Poul-Erik Kofoed, Odense
Ulla Hesselbjerg, Odense
Susanne Blichfeldt, Næstved
Viggo Faber, København
Lise Bjerglund Nielsen, København
Troels Herlin, Århus
Erik Friis-Hasché, København
Tove Elisabeth Reiter, Næstved
Karl Wulff, Sorø
Karen Nørgaard Hansen, Viborg
Stig Winther-Rasmussen, Værløse
Vagn Brændholt Jensen, Virum

UDMELDTE AF DPS 1983/84

Ulla Merete Møller, Charlottenlund
Peter Barner-Rasmussen, Risskov
N.J. Boesen, Kolding
Hannah Wulffsberg, København