

ÅRBOG 1995-96

Redigeret af Ole Pryds



DANSK PÆDIATRISK SELSKAB

Årbogen for Dansk Pædiatrisk Selskab 1995/96 er opbygget som de tidligere år og indeholder program samt referater fra årets møder. Herudover forefindes formandens beretning og beretninger fra samtlige udvalg under DPS. Kommissorier for udvalgene samt reglerne for DPS er medtaget.

Vi takker samtlige sponsorer for bidrag til bogens produktion.

Bestyrelsen

INDHOLDSFORTEGNELSE

MØDER OG REFERATER AF FOREDRAG	Side
658. møde, 6. oktober 1995 PERINATOLOGI	9
15. efteruddannelsesmøde, 7. oktober 1995 PERINATOLOGI	19
659. møde, 1. december 1995 GASTROENTEROLOGI	21
16. efteruddannelsesmøde, 2. december 1995 GASTROENTEROLOGI	28
17. efteruddannelsesmøde, 5. januar 1996 DE SMÅ HANDIKAPGRUPPER	29
660. møde, 6. januar 1996 DE SMÅ HANDIKAPGRUPPER	34
661. møde, 1. marts 1996 BØRNEPATOLOGI	47
662. møde, 10. maj 1996 VÅRMØDE I ODENSE	49
663. møde, 6. september 1996 DEN NATIONALE FØDSELSKOHORTE. Center for Epidemiologisk Grundforskning.	64
ORDINÆR GENERALFORSAMLING	

BERETNINGER

Side

Formandsberetning 1995-96	65
Allergologi-udvalget	69
Ernærings- og gastroenterologi-udvalget	71
Hæmatologi- og onkologi-udvalget	72
Infektions-udvalget	73
Neonatologi-udvalget	74
Neuropædiatri-udvalget	75
Screening og klinisk genetik-udvalg .	76
Uddannelses-udvalget	77
Ungdomsmedicin-udvalget	81
Sundhedsstyrelsens tilforordnede i pædiatri	84

REFERATER

Side

Generalforsamling i DPS 6. september 1996	85
Regnskab for perioden 16.6.95 - 15.6.96	88
Professor T. Iversens rejsefond	89
Legater til professor T. Iversens rejsefond	89
Nye medlemmer i DPS	90
DPS's bestyrelse	91
DPS's udvalg	92
Kommissorier for udvalg	95
Vedtægter for DPS	101
Vedtægter for professor Torben Iversens rejsefond	104
Enkeltklassificerede stillinger ved danske børneafdelinger	106

Selskabets 658. Videnskabelige møde 6. oktober 1995.

Mødeemne: **PERINATOLOGI**

Mødet er tilrettelagt og ledes af N.J. Secher og O. Pryds.

1. **Føtal misdannelsediagnostik.** Vibeke Brocks. Ultralydsafdelingen, Rigshospitalet.
- 2.# **TRH behandling til forebyggelse af RDS.** Gorm Greisen. Neonatalklinikken, Rigshospitalet.
3. **IVF og flerfoldsgraviditeter.** Jens Langhoff-Roos. DSI.
4. **Tvillinggraviditet - med død af den ene tvilling.** Ingrid Randbøll, Henrik Nyholm. Obstetrisk afdeling, Rigshospitalet.
5. **Hvad ved vi om effekten af antibiotika til forebyggelse og behandling af truende præterm fødsel ?** Rikke Helmig. Obstetrisk Afdeling, Århus Kommunehospital.
6. **Neonatal immun thrombocytopeni.** Jes Reinholdt, S. Petersen, E. Taaning, J. Bock. Neonatalklinikken og Obstetrisk Afdeling, Rigshospitalet og Klinisk Immunologisk afdeling, Glostrup.
- 7.# **Hyppeghed af indlæggelser på neonatalafsnit i Frederiksborg Amt og i Fyns Amt.** Helle Andersen. Børneafdelingen, Hillerød.
8. **Makronæringsstoffer i human mælk fra mødre som har født før terminen.** Jan Færk, L. Skafte, S. Petersen, B. Peitersen, K.F. Michaelsen. Kvindemælkcentralen, Rigshospitalet, Hvidovre, Glostrup, Hillerød.
9. **Forældreholdning til behandling af ekstremt tidligt fødte børn.** S. Munck, L. Skov, A. Sylvest, W. Schmelling, S. Jonassen, L. Petersen-Bjerregård, B. Peitersen. Neonatalafdelingen, Hvidovre.
10. **Cirkulerende ICAM-1 i forbindelse med neonatal sepsis.** Anita Hansen. Børneafdelingen, Holbæk.
- 11.# **Efterundersøgelse af børn med fødselsvægt mindre end 1500 g i Nordjyllands Amt.** Jens Schaarup. Børneafdelingen, Ålborg.
12. **Intrakranielle blødninger af ukendt årsag hos mature børn i Nordjyllands Amt.** A.S. Højberg, F. Ebbesen, E.B. Lund, H. Agerholm. Børneafdelingen, Ålborg.

Abstract ikke fremsendt.

FØTAL MISDANNELSESDIAGNOSTIK

Vibeke Brocks (Ultralydkliniken, Juliane Marie Centret, Rigshospitalet)

Udviklingen i ultralydteknik har tilladt bedre billeddannelse og dermed bedre føtal diagnostik af føtale misdannelser. Imidlertid er der problemer knyttet til anvendelsen af diagnostikken. Prævalensen af misdannelser i føtalivet er delvis ukendt. Det spektrum, der ses, er først ved at blive kortlagt, og det viser sig at være forskelligt fra det postnatale. Nogle malformationer vil ende som aborter eller intrauterint døde, og nogle malformationer kendt fra det postnatale sygdomsbillede kan endnu ikke identificeres prænatalt.

Ultralyddiagnostik af misdannelser er ikke som blodprøve-svar sort/hvidt, men afhængig af det anvendte udstyr, men hovedsagelig af undersøgernes dygtighed og træning samt supervision, med andre ord organisation. Endvidere er kvalitetskontrollen af undersøgelsen afhængig af grad af opfølgning, kvalitet af føtal patologi og pålidelig registrering af falsk positive/ falsk negative.

Der har været en debat om, hvorledes man bedst udnytter ressourcerne til påvisning og diagnosticering af misdannelser. Der foreligger 2 randomiserede studier (1,2) hvoraf det fremgår, at screening for misdannelser med ultralyd er afhængig af kvaliteten, idet det i det finske studie (1) viste sig "cost-effective" at screene med ultralyd, hvorimod det i det amerikanske multicenter-studie ikke viste sig at være tilfældet. Imidlertid var det i dette studie således, at de deltagende "tertiær"-centre havde resultater på linje med de skandinaviske, mens de "non-tertiære" centre fandt meget få malformationer.

I vort eget materiale (3) viste screening af lavrisikogrupper i et tertiær-center 0.36 % misdannelser i 2. trimester og 0.22 % i 3. trimester. De misdannelser, der diagnosticeredes tidligt, var fortrinsvis svære centralnervesystem-misdannelser, svære urinvejsmisdannelser og bugvægsdefekter, de misdannelser der diagnosticeredes sent, og som blev overset, var fortrinsvis mere benigne tilstande, ofte atresier og lignende.

Sensitiviteten for non-kardielle malformationer var 54.2 i 2. trimester, hvorimod den for kardielle var < 20 %. Betydende falsk positiv rate var i dette materiale 0, hvilket er karakteristisk for de fleste tertiær-centre. Der er dog eksempler på regioner, hvor screening for kardielle malformationer har vist sig effektiv.

Urinvejsmisdannelser har i flere undersøgelser vist sig at være påviselige, men først i væsentlig grad i 3. trimester.

Resultater af undersøgelse på indikation i tertiærcentre (som eksempel fosterekkokardiografi) har høj sensitivitet og specificitet. Inidlerid viser register-baserede undersøgelser, at påvisning af misdannelser er højere og tidligere ved egentlig screening end ved scanning på indikation (4,5).

Rådgivning og opfølgning af de gravide, hvor misdannelser påvises, er et meget væsentligt og noget overset punkt i hele problemstillingen, og det varetages efter forfatterens mening bedst i et specialiseret perinatal team.

Referencer:

1. Saari-Kemppainen A, Karjalainen O, Ylostalo P, Heinonen OP. Fetal anomalies in a controlled one-stage ultrasound screening trial. *J Perinat Med* 1994 22: 279-89.
2. Ewigman BG, Crane JP, Frigoletto FD, LeFevre ML, Bain RP, McNellis D: Effect of prenatal ultrasound screening on perinatal outcome. *N Engl J Med* 1993 329; 821-7
3. Vibeke Brocks, Jens Bang. Routine Examination by Ultrasound for the detection of Fetal Malformations in a Low Risk Population. *Fetal Diagn Ther* 1991; 6: 37-45.
4. Roberts AB; Hampton E, Wilson N: Ultrasound detection of fetal structural abnormalities in Auckland. *N Z Med J* 1993; 106 441-3.
5. Bernaschek G, Styempflen I, Deutinger J. The value of sonographic diagnosis of fetal malformations: different results between indication-based and screening-based investigations. *Prenat Diagn* 1994 14;807-12.

Flerfoldsgraviditeter (3+)

Jens Langhoff-Roos, Dansk Sygehusinstitut

I 1993 er hyppigheden af trillinger+ i Norden fem gange højere end i midten af halvfjerdsårerne. I dette tidsinterval er antallet af fødende over 30 år også steget, hvilket bidrager til en stigning i antallet af flerfoldsgraviditeter. Imidlertid er 50-70 % af stigningen forårsaget af behandling af infertilitet. I perioden 1990-93 (Sverige) er næsten 90 % forløst ved sectio, 3 % til termin og 20 % før 30 uger. Mortaliteten er 5 gange højere end ved enkeltgraviditeter. Desuden forekommer cerebral parese med en hyppighed, der indebærer, at en kvinde med en trillinggraviditet har en 5 % risiko for at få et barn med dette handicap.

TVILLINGGRAVITET - MED DØD AF DEN ENE TVILLING I 2. ELLER 3. TRIMESTER.
Ingrid Randbøll Petersen og Henrik Nyholm. Obstetrisk afdeling Rigshospitalet.

Forløbet af 9 tvillingegraviditeter med antepartum intrauterin død i 2. eller 3. trimester præsenteres.

Metode: Retrospektiv opgørelse af kvinder med tvillingegraviditet, der i perioden 1/1-91 til 31/12-94 har født på afd. Y, RH.

Resultater: Ud af 10.980 fødsler i perioden, var 264 dokumenteret som flerfoldsgraviditeter efter 16. uge. 9 (3,4%) var kompliceret med intrauterin død efter 1. trimester. Dødsårsagen kunne i 3 tilfælde tilskrives tvillingetransfusionssyndrom, i 1 tilfælde svær IUGR, i 4 tilfælde placentainsuficiens. Specifik dødsårsag kunne ikke påvises i ét tilfælde.

Gennemsnitsalderen for mødrene var 29 (22-36) år. 5 var 1. para, 4 var 2. para. 7 var spontant gravide, 2 IVF gravide. Med hensyn til andre graviditetskomplikationer havde én let præeklamsi, én havde prægestationel diabetes, og 3 blødte i graviditeten. Ingen patienter havde koagulationsforstyrrelser. Den intrauterine død indtrådte i uge 30 +3 (19. - 38. + 3).

Forløsning sker i uge 31 + 6 (26 + 4 - 38 + 5). 3 føder vaginalt spontant, 5 ved elektivt sektio, og en ved akut sektio.

Fødselsvægt af den levende tvilling er 1621 (840- 3000) g. Fødselsvægt af den døde 1241 (310- 2030)g.

Placenta var i 5 tilfælde monochorisk, 3 tilfælde dichorisk, ubestemt i ét tilfælde. Alle var diamniotiske. 5 ud af 9 døde fostre fik foretaget sektion, 4 havde ingen malformationer, et barn havde ganespalte.

8 ud af 9 levende fødte børn kunne udskrives raske til hjemmet eller flinke til hjemsygehus. Et barn født i uge 26 + 4 døde af svær RDS 2 døgn gammel.

Konklusion: Præmaturitet er det største problem for den overlevende tvilling. Den døde tvilling medfører oftest ingen problemer i sig selv. Undtagelse herfra er hvis dødsårsagen er tvillingetransfusionssyndrom, hvor man bør forløse inden den overlevende "stuck twin" bliver for truet.

Carlson and Towers. Obstet Gynecol 1989;73:685-9.

Cherouny et al. Obstet Gynecol 1989;74:318-29.

Kilby et al. Obstet Gynecol 1994;84:107-9.

HVAD VED VI OM VÆRDIEN AF ANTIBIOTIKA TIL FOREBYGGELSE OG BEHANDLING AF TRUENDE FOR PRÆTERM FØDSEL ?

Rikke Bek Helmig, Forskningslaboratoriet, Gynækologisk Obstetrisk afd Y, Århus Kommunehospital.

Med udgangspunkt i The Cochrane Pregnancy & Childbirth Database gennemgås resultaterne af randomiserede, kontrollerede undersøgelser, hvor værdien af antibiotisk behandling i forbindelse med præterm fødsel er dokumenteret. Resultaterne bliver gennemgået for præterm fødsel uden vandafgang og præterm, primær vandafgang. Desuden vil der blive lagt speciell vægt på undersøgelser, hvor gravide kvinder koloniserede med gruppe B streptokokker (GBS) indgår.

Resultaterne af de omtalte undersøgelser konkluderer bl.a. at latenstiden fra kvinden præsenterer sig i præterm fødsel til barnet fødes er signifikant øget ved brug af antibiotika. Da præmaturitet nok i højere grad end infektion er bestemmende for det nyfødte barns prognose, vil der være indikation for antibiotisk behandling. Resultaterne viser da også, at antibiotisk behandling i forbindelse med præterm, primær vandafgang nedsætter morbiditeten men ikke mortaliteten blandt de nyfødte. Ved præterm fødsel uden vandafgang medfører antibiotisk behandling ingen signifikant ændring af hverken morbiditet eller mortalitet.

For kvinder koloniserede med GBS er resultaterne entydige. Da infektion af det nyfødte barn medfører stor morbiditet og mortalitet anbefales behandling med antibiotika. Til sidst vil forskellige behandlingsstrategier for forebyggelse af GBS sepsis blive gennemgået.

NEONATAL IMMUN THROMBOCYTOPENI.

J. Reinholdt*, S. Petersen*, E. Taaning***, J. Bock**. (Neonataalklinikken*, Gynækologisk-Obstetrisk afdeling* Juliane Marie Center, Rigshospitalet samt Klinisk Immunologisk afdeling*** KAS Glostrup).

I en retrospektiv undersøgelse af de sidste 10 års tilfælde med neonatal immun thrombocytopeni (NIT) på Rigshospitalet blev kliniske og immunologiske data for 90 nyfødte samlet. Børnene fordelte sig i 3 grupper. 36 (grp 1) skyldtes HPA-1a immunisering, 30 (grp 2) var forårsaget af andre thrombocytantistoffer, mens der var tale om maternel autoimmun thrombocytopeni i 24 tilfælde (grp 3). Vi fandt at HPA-1a immunisering var den hyppigste årsag til neonatal alloimmun thrombocytopeni (NAIT) og at HPA-5b immunisering var den næsthypigste årsag. Der fandtes en signifikant højere frekvens af HLA antistoffer i grp 2 hvilket tyder på at HLA antistoffer i sig selv kan foranledige NAIT. Laveste thrombocytaltal var signifikant lavere i grp 1 sammenlignet med de to andre grupper og der blev i denne gruppe udført flest udskiftningstransfusioner. Udskiftningstransfusion var særdeles effektiv i disse tilfælde med hurtig og vedvarende normalisering af thrombocytaltallet. I vores materiale fandtes kun 2 børn med intracranial hæmorrhagi i grp 1. Dette er betydeligt lavere end de tal der er opgivet i litteraturen, og afspejler måske det faktum at tidlig udskiftningstransfusion kan reducere mortalitet og morbiditet i de alvorligste tilfælde af NIT.

MAKRONÆRINGSSTOFFER I MODERMÆLK FRA MØDRE DER HAR FØDT FØR 32. GESTATIONSUGE.

J. Færk, L. Skafte, S. Petersen, B. Peitersen, K.F. Michaelsen
(Kvindemælkscentralen, Hvidovre Hospital & Neonatalafd. Hvidovre, Rigshospitalet, Glostrup og Hillerød).

Formål: analysere makronæringsstoffer i modermælk fra mødre, der har født før 32. gestationsuge.
vurdere værdien af præmatur modermælk i forhold til ESPGANs ernæringsrekommendationer.

Metode: 46 mødre og 238 mælkeprøver indsamlet med 1 uges mellemrum fra 1 uge efter fødslen. Infrarød analyse af mælkens protein, kulhydrat og fedtindhold. Energiindholdet beregnet.

Resultater:

Weeks a.d.	0 - 2	3 - 4	5 - 6	7 - 8	9 - 10
Protein	1,9	1,4	1,3	1,2	1,2
Kulhydrat	7,1	7,3	7,4	7,3	7,2
Fedt	3,8	4,5	4,5	4,5	4,6
Energi	74	77	77	77	78

Konklusion: Det høje fedtindhold i præmatur modermælk fra 2 uger efter fødslen øger energiindholdet betydeligt. Et energibehov på 130 kcal/kg kan således dækkes ved at indtage 165 - 170 ml modermælk/kg.

Over halvdelen af mælkeprøverne indeholdt tilstrækkeligt protein til at dække proteinbehovet på 3 g/kg ved et indtag på 200 ml/kg. Ca. 40 % af mælkeprøverne indeholdt mindre end 1,5 g totalt protein/100 ml.

Mødre med lavt proteinindhold i mælken kan kun identificeres ved jævnlig måling af proteinindholdet.

FORÆLREHOLDNING TIL BEHANDLING AF EKSTREMT TIDLIGT FØDTE BØRN.

S. MUNCK, L. SKOV, A. SYLVEST (psykolog), W. SCHMELLING
(sygeplejerske), S. JONASSEN (socialrådgiver), L. PETERSEN-
BJERREGÅRD og B. PEITERSEN.

Neonatalafdelingen, Hvidovre Hospital.

Resumé

Formål: At undersøge forældres holdning til grænserne for behandling af deres ekstremt tidligt fødte barn og til hvem, der skal tage beslutningerne omkring behandlingen.

Design: En spørgeskemaundersøgelse med skemaer udsendt til forældre til ekstremt tidligt fødte børn indlagt umiddelbart efter fødslen på Hvidovre Hospital i perioden 1/1 1992 til 30/6 1994.

Materiale: Der indgik ialt 58 børn i undersøgelsen, heraf har 14 børns forældre ikke besvaret skemaerne. Af de resterende 44 børn var 36 levende og 8 døde på undersøgelsestidspunktet.

Resultater: 1) Praktisk taget alle forældre til ekstremt tidligt fødte børn ønskede ikke nedre grænser for vægt og alder for iværksættelse af behandling. Forældrenes holdning var på dette område ikke i overensstemmelse med Det Ethiske Råds anbefaling i et debatoplæg fra 1994.

2) Ca. halvdelen af forældrene ønskede medindflydelse i beslutningsprocesserne omkring start og ophør af behandlingen, og var således i langt højere grad end forventet interesseret i medansvar omkring disse svære beslutninger. Forældrenes holdninger var på dette område i overensstemmelse med Det Ethiske Råds anbefaling.

CIRKULERENDE ICAM-1 I FORBINDELSE MED NEONATAL SEPSIS

**Anita Begtrup Hansen
Henrik Verder
Poul Staun-Olsen
Holbæk CS**

cICAM-1 er et molekyle, som optræder tidligt i den inflammatoriske proces, som et lokalt respons på tilstedeværelsen af antigener.

Idag benyttes CRP, som paraklinisk parameter for om neonatale har sepsis.

Teorien er at stigninger i cICAM-1 optræder tidligere end stigninger i CRP hos neonatale med sepsis.

På Holbæk børneafdeling undersøges alle neonatale, som mistænkes for sepsis både for CRP og cICAM-1 niveau. Målet er at undersøge ialt 100 børn.

Allerede ved gennemgang af de første 24 patienter kan vi registrere, at cICAM-1 stiger i 8 sygdomstilfælde, hvor CRP er normal (falske negativ), som udtryk for at cICAM-1 har en højere sensitivitet end CRP.

INTRACRANIELLE BLØDNINGER AF UKENDT ÅRSAG HOS MATURE BØRN I NORDJYLLANDS AMT.

A.S.Højberg, F.Ebbesen, E.B.Lund & afdelingsfysioterapeut H.Agerholm (Børneafdelingen & røntgenafdelingen Ålborg Sygehus).

Intracranielle blødninger (ICH) hos mature børn er sjældne. De forekommer også i tilfælde, hvor der ikke kan påvises risikofaktorer. Børnenes prognose på langt sigt er stadig usikker.

I Nordjyllands Amt blev der i 7 års perioden jan.86-dec.92 diagnostiseret symptomatisk ICH indenfor de 2 første levemåneder hos 10 mature børn. Årsagen til blødningen var ukendt hos 7 og disse børn blev fulgt i en prospektiv follow up undersøgelse med gentagne UL- og CT- undersøgelser af cerebrum (+/- kontrast) samt i 1994 MR us. Deres psykomotoriske udvikling blev fulgt i gennemsnitligt 53 måneder ved gentagne undersøgelser hos læge og fysioterapeut. Alle fik foretaget en standardiseret motorisk-perceptuel-udviklingstest (MPU-test) efter 16-79 måneders forløb.

Blødningerne var lokaliseret til germinal matrix hos 2, plexus choroideus hos 1, thalamus hos 2 og occipitalregionen hos 2 og 6 af de 7 havde intraventriculær blødning (IVH). Symptomdebut spredte sig fra 1. til 35. levedøgn. Det hyppigste symptom var kramper/anfald.

Alle børn overlevede. De seks børn med IVH udviklede hydrocephalus og fik anlagt ventriculo-peritoneal shunt. Tre havde normal psykomotorisk udvikling. Fire havde afvigende psykomotorisk udvikling : én havde en let hemiparese og epilepsi og tre fandtes psykomotorisk retarderede.

Hos ét af børnene viste CT- og MR- scanninger sent i forløbet en, ikke tidligere erkendt, aneurysmatisk ectasi af basilarisarterien. Efter eksklusion af denne patient, fandt vi en incidens for ICH af ukendt ætiologi på 1.6 per 10000 levedefødte mature børn i Nordjyllands Amt.

Vi konkluderer, at prognosen var forholdsvis god, på trods af at 6 ud af 7 fik hydrocephalus. MR scanning bør være en del af undersøgelsesprogrammet, specielt med henblik på diagnostik af vaskulære malformationer

Selskabets 15. efteruddannelsesmøde 7. oktober 1995

Mødeemne: **PERINATOLOGI**

Mødet er tillrettelagt og ledes af N.J. Secher og O. Pryds.

1. **Fetal Doppler ultrasonography - an update.** Dr. John Kingdom. Dept. Obstetrics, University College Hospital, London.
2. **Hypoxic-ischemic brain damage - pathogenesis and treatment.** Professor David Edwards. Dept. Neonatology, Hammersmith's Hospital, London.
3. **Intrauterine sibling rivalry in monochorial twins.** Professor Nicholas Fisk. Dept. Fetal Medicine, Queen Charlotte's Hospital, London.
4. **Metabolic adjustments after birth.** Dr. Jane Hawdon. Dept. Neonatology, University College Hospital, London.

Mødeemne: **GASTROENTEROLOGI**

Mødet er tilrettelagt og ledes af P.A. Krasilnikoff

1. **Forekomsten af coeliaki i Danmark og Sverige.** B. Weile, K. Nivenius, B. Cavell, P.A. Krasilnikoff. Børneafdelingerne, Gentofte, Hvidovre og Lund.
2. **Forekomsten af gliadin antistoffer hos danske børn med coeliaki.** S. Bodé, B. Weile, P.A. Krasilnikoff, E. Gudmand-Høyer. Børneafdelingen og gastroenterologisk afdeling, Gentofte.
- 3.# **Tyndtarmsbiopsi. Anvendelse af en pædiatrisk Watson kapsel kombineret med indgift af Cisaprid.** K. Hjelt. Børneafdelingen, Holbæk.
- 4.# **Tarmfloraen i 1. leveår. L. Højer, M. Tvede.** Børneafdelingen, Gentofte og Mikrobiologisk afdeling, Rigshospitalet.
5. **Eosinofil gastroenteritis: klinisk billede, forløb og behandlingsforslag (to sygehistorier).** S. Husby. Børneafdelingen, Odense.
- 6.# **Erfaring med perkutan endoskopisk gastrotomi.** K. Kok, D. Wiuff Nielsen, M. Hougaard, L. Onsgaard, K. Fleischer Michaelsen, Pædiatrisk Ernæringsenhed, Rigshospitalet og A. Pærregaard, Børneafdelingen, Hvidovre.
- 7.# **Forekomsten af Helicobacter pylori hos børn.** V. Wewer, L. Percival Andersen, A. Gemow, A. Pærregaard, P. Matzen, P.A. Krasilnikoff. Børneafdelingen, Patologisk afdeling, Gastroenterologisk afdeling, Hvidovre og Mikrobiologisk afdeling, Rigshospitalet.
- 8.# **Forekomsten af kroniske inflammatoriske tarmsygdomme hos børn i Københavns Amt.** E. Langholz, P. Munkholm, V. Binder, P.A. Krasilnikoff. Gastroenterologisk afdeling, Herlev og Børneafdelingen, Hvidovre.
9. **Karakterisering af humane gastrointestinale mastceller, specielt m.h.t. inflammatorisk tarmsygdom.** S. Husby, P. Shah, T. Engberg Damsgård, H. Nielsen, P.O. Schiøtz. Børneafdelingen, Århus.
- 10.# **Effekten af ciclosporin til behandling af granulomatøs colitis ved kronisk granulomatøs sygdom.** T. Herlin, S. Husby. Børneafdelingen, Odense.

Abstract ikke fremsendt.

FOREKOMSTEN AF COELIACI I DANMARK OG SVERIGE.

B. Weile, K. Nivenius *, E. Grodzinsky.#, T. Skogh.#, R. Jordal.+, B. Cavell.* & P.A. Krasilnikoff.§. (Børneafdelingerne ved KAS Gentofte, * Universitetssygehuset i Lund og § Hvidovre Hospital, samt # Immunologisk Afdeling ved Universitetssygehuset i Linköping og + Klinisk Biokemisk Afdeling, KAS Gentofte).

Coeliac er sjælden blandt danske børn. Incidensen er stabilt lav på ca. 0.1 per 1000 nyfødte. I Sverige stiger incidensen og er højest i Sydsverige på omkring 3.5 per 1000 nyfødte - eller 30-40 gange over den danske incidens. Vi har foretaget undersøgelser af coeliac-diagnostik på børn i Københavns Amt og i Lund og vist en ens biopsi-diagnostisk aktivitet vedrørende de børn, hvor diagnosen senere kan afvises. Vi kunne konfirmere mistanken om en statistisk signifikant højere forekomst af coeliac blandt svenske børn. Forskellen i incidens kunne ikke forklares ved diagnostisk smøleri i Danmark, idet der til diagnosticering af én coeliac-patient måtte foretages tyndtarmsbiopsi på ca 16 børn, mod på blot 2-3 svenske børn. Alder ved diagnosen var ca 5 år hos danske børn mod ca 1½ år hos svenske børn. - Vi har ved tidligere kostundersøgelsen påpeget, at indholdet af gluten i den svenske småbarnskost er signifikant højere end i den tilsvarende danske. - Vi mistænker, at det store glutentilbud i kosten til de meget små svenske børn, kan være af betydning for den påviste forskel i fremtoning og dermed i den forskellige diagnostik af coeliac på de to sider af Øresund.

For om muligt at forklare denne forskel yderligere har vi foretaget en screeningsundersøgelse af danske bloddonorer med Anti-Gliadin- og Anti-Endomysium-antistoffer. I alt 1573 raske danske bloddonorer blev screenet og resultaterne blev sammenlignet med en undersøgelse udført på 1865 svenske bloddonorer. Klinisk Immunologisk Afdeling ved Universitetet i Linköping udførte analysearbejdet på begge undersøgelser. Genetisk betragtes de to populationer som ens. Den danske donorpopulation viste sig at afvige fra den svenske ved en signifikant større kvindedeltagelse og en højere alder.

I modsætning til resultaterne fra børnene fandt vi en ens forekomst af forhøjede antistoffer mod gluten i begge donorpopulationer. Vores diskussion er som følger:

- 1) Kan den ens serologiske forekomst blandt bloddonorer direkte relateres til en klinisk forekomst af sygdommen coeliac ?
- 2) Er vores donorpopulationer for forskellige - selv om antistofferne forekommer ens fordelt ? (Der kunne f.eks. være "forsvundet" flere syge svenskere fra den raske population pga oplagte kliniske coeliac-symptomer!)
- 3) Kan vores hypotese om at det højere glutenindhold i kosten fører til en øget risiko for synlig sygdom hos de genetisk disponerede holde ?
- 4) - og hvis ja, er der da en speciel vulnerabel periode ?

De kommende års studier må afsløre, om den fra 1983 ekstra glutenberigede svenske småbarnskost fører til en højere forekomst af coeliac, eller om den kun fører til en "tidlig afsløring" af alle coeliac-disponerede (dvs børn).

Fortsatte epidemiologiske studier på udvalgte, men mere sammenlignelige danske og svenske populationer, kan føre os videre mod en mulig forklaring på de helt markante forskelle i forekomst og fremtoning af coeliac mellem Danmark og Sverige.

FOREKOMSTEN AF GLIADIN-ANTISTOFFER HOS DANSKE BØRN MED CØLIAKI.

S. Bodé, B. Weile, PA. Krasilnikoff, E. Gudmand-Høyer.(1)

Formål: At vurdere gliadin-antistof testens anvendelighed hos børn m.h.p.

1) screening og diagnostik af cøliaki, 2) opfølgning af den glutenfrie diæts effekt.

Metode: Bestemmelse af specifikke IgA og IgG antistoffer mod gliadin i serum ved en DIG-ELISA test (2). Grænseværdier: IgA = 10.5mm og IgG = 14mm. **Patienter:**

Ad 1) 191 konsekutive børn henvist til tyndtarmsbiopsi på mistanke om cøliaki. 117 drenge og 74 piger. Aldersmedian(ratio): 2.75(0.3-15.1)år. Fjorten(7.3%) viste sig at have cøliaki. Ad 2) 47 børn med behandlet cøliaki. 18 drenge og 29 piger. Aldersmedian(ratio): 11.8(1-17.9)år. Fjorten af disse på glutenprovokation.

Resultater: Ad 1) For gliadin-antistof testen fandtes: sensitivitet = 86%, specificitet = 99%, positiv predictive værdi = 92% og negativ predictive værdi = 99%. Der fandtes kun overlap mellem gruppen af cøliakipatienter og de øvrige i området omkring grænseværdierne. Ad 2) På den glutenfrie diæt fandtes sign. fald i IgA og/eller IgG hos alle. Hurtigst fald i IgA, idet 78% normaliseredes efter 2 mdr. og alle efter ½ år. Vedr. IgG normaliseredes 22% efter 2 mdr. og alle efter 8 mdr. Under glutenprovokationen sås sign. stigning i IgA og/eller IgG hos 85%. For de flestes vedkommende sås stigningen indenfor normalområdet. **Konklusion:** 1) Gliadin antistof testen er brugbar til screening og udvælgelse af børn, som skal undersøges med tyndtarmsbiopsi. 2) Testen er anvendelig til monitorering af den glutenfrie diæts effekt hos børn med cøliaki.

Referencer: (1) Bodé S, Weile B, Krasilnikoff PA, Gudmand-Høyer E. The diagnostic value of the gliadin antibody test in celiac disease in children: A prospective Study. J pediatr Gastroenterol Nutr 1993;17:260-264.

(2) Friis SU, Gudmand-Høyer E. Screening for coeliac disease in adults by simultaneous determination of IgA and IgG gliadin antibodies. Scand J Gastroenterol 1986;21:1058-62.

(3) Bodé S, Gudmand-Høyer E. Evaluation of the gliadin antibody test for diagnosing coeliac disease. Scand J Gastroenterol 1994;29:148-152.

EOSINOFIL GASTROENTERITIS: KLINISK BILLEDE, FORLØB OG BEHANDLINGS FORSLAG

S.Husby, Børneafdeling H, Odense Universitetshospital og Børneafdeling A, Århus Kommunehospital.

Eosinofil gastroenteritis er en sjælden sygdom, der er karakteriseret ved eosinofili i ventrikeltarmslimhinden. Der forekommer tre typer: affektion af slimhinden (I), af muskellaget (II) og af subserosa (III). Mindre børn er typisk beskrevet med tegn på atopi og fødevareallergi, i modsætning til større børn og voksne. To sygehistorier hos børn illustrerer det kliniske billede.

1) To år gammel dreng med dårlig trivsel, der blev indlagt akut med tyndtarmsperforation og fik foretaget en laparotomi lukning af perforationen. Han havde svær perifer eosinofili (2,46/nl, +25sd) og ved tyndtarmsbiopsi fandtes eosinofili i slimhindens fulde tykkelse. Der fandtes pos. RAST for mælk, æg, fisk, soya og rug. Drengen blev sat på diæt uden mælk, æg og fisk, var efterfølgende symptomfri og kom i trivsel (-2SD til -0,5SD). Re-biopsi 18 måneder senere viste normaliserede forhold i tyndtarmslimhinden. Fødemidlerne kunne gen-introduceres uden symptomer.

2) 13 år gammel tidligere rask pige, der gennem 4 måneder havde vandtynde diareer uden blod og en enkelt episode med urticaria. Biopsier fra rektoskopi og colonoskopi viste svær eosinofil infiltration. To ugers prednison-kur fik prompte symptomerne til at forsvinde, men med recidiv umiddelbart efter aftrapning. For at undgå steroid-bivirkninger forsøgte behandling med olsalazin i 4 måneder. Symptomerne svandt efter tre uger og recidiverede prompte efter seponering 4, 6 og 12 måneder senere. Efter yderligere 12 måneder kunne olsalazin-behandlingen seponeres uden recidiv.

Behandlingsplan af eosinofil gastroenteritis kan foreslås at bestå af diætforsøg ved tegn på atopi og fødevareallergi, ellers kortvarig steroidkur og evt. behandlingsforsøg med anti-inflammatorisk præparat som salazopyrin eller analogt præparat.

KARAKTERISERING AF HUMANE GASTROINTESTINALE MASTCELLER, SPECIELT M.H.T. KRONISK INFLAMMATORISK TARMSYGDOM.

P. M. Shah, T.E. Damsgård, H.V. Nielsen, P.O. Schiøtz & S. Husby, Børneafdelingen, Århus Kommunehospital.

Mastceller findes spredt i luftvejene og mavetarmkanalen og har betydning i allergiske sygdomme og infestationer. Mastceller udskiller en række mediatorer, såsom histamin, serotonin, tryptase, heparin, og desuden cytokiner som IL-4, IL-5, IL-6, IL-8 og TNF- α . Mastceller har været associeret med kronisk inflammatorisk tarmsygdom, med marginalt forhøjet antal i tarmslimhinden ved colitis ulcerosa og Mb. Crohn, men tilsyneladende med markant forøget udskillelse af mediatorer i forhold til kontrol-præparationer. Imidlertid har der været fortolkningsmæssige problemer, fordi det hidtil ikke har været muligt at oprense mastcellerne til en given renhed.

Vi har udviklet en metode til oprensning af humane gastrointestinale mastceller fra enzymatisk disperserede celler fra ventrikel- og colonvæv. Metoden benytter sig af positiv immunomagnetisk selektion af cellerne med magnetiske kugler (Dynabeads) koblet til antistof mod overflade-antigenet c-kit receptor (CD 117). Denne procedure gav mastceller, der var >80% rene. Cellerne var levedygtige for mere end 85% vedkommende og reagerede funktionelt fuldt ud tilfredsstillende med histamin-udskillelse efter eksponering for calcium-ionoforen A23187 og for anti-IgE. Denne oprensningsprocedure af humane gastrointestinale mastceller kan blive et værdifuldt redskab til en bedre forståelse af mastcellens rolle i kronisk inflammatorisk tarmsygdom.

Selskabets 16. efteruddannelsesmøde 2. December 1995

Mødeemne: **GASTROENTEROLOGI**

Mødet er tillrettelagt og ledes af P.A. Krasilnikoff

1. **Dårlig trivsel hos børn set fra et gastroenterologisk synspunkt.** P.A. Krasilnikoff. Børneafdelingen, Hvidovre.

2. **Endoskopi af børn**
 - a) information, sedation/anæstesi. V. Wewer. Børneafdelingen, Hvidovre.
 - b) øvre gastrointestinal endoskopi, herunder ERCP. P. Matzen. Gastroenterologisk afdeling, Hvidovre.
 - c) coloskopi. P. Matzen. Gastroenterologisk afdeling, Hvidovre.

3. **Billeddiagnostik i den pædiatriske gastroenterologi.** C. Strandberg, B. Weile. Røntgenafdelingen og Børneafdelingen, Gentofte.

4. **Gastrointestinal mucus - hvad gør det godt for ?** A. Pærregaard. Børneafdelingen, Hvidovre.

5. **Behandling af kroniske inflammatoriske tarmsygdomme.**
 - a) medicinske aspekter. P.A. Krasilnikoff. Børneafdelingen, Hvidovre.
 - b) kirurgiske aspekter. S. Bülow. Gastroenterologisk afdeling, Hvidovre.

Selskabets 17. efteruddannelsesmøde 5. Januar 1996

Mødeemne: **DE SMÅ HANDIKAPGRUPPER**

Mødet er tillrettelagt og ledes af K. Taudorf

1. **Indledning.** Karen Taudorf.
2. **Samarbejde omkring de små handicapgrupper. Bestyrelsens synspunkter.** Ved formand for Dansk Pædiatrisk Selskab Niels Chr. Christensen.
3. **Idegrundlaget for Center for små handicapgrupper.** Ved formand for bløderforeningen og centerleder Therkel Andersen.
4. **Center for små handicapgruppers deltagelse i udvalgsarbejdet vedr. organisation og behandling af sjældne sygdomme.** Vibeke Mannike, Center for små handicapgrupper.
5. **Amts- og landsdelsafdelingers forventninger til de nyetablerede centre.** Karl Wulff, børneafdelingen, Odense.
6. **Intensionerne for de to nyoprettede centres arbejde inkl. konkretisering af samarbejdsrelationer til brugerafdelinger.** Niels Illum, Rigshospitalet og John Østergård, Århus Kommnehospital.
7. **Principielle og generelle betragtninger ved centralisering inden for neuropædiatri.** Peter Uldall.

REFERAT FRA 17. EFTERUDDANNELSESMØDE

DE SMÅ HANDIKAPGRUPPER

Mødetilrettelæggelse: Karen Taudorf

Referat: N.C. Christensen & O. Pryds

Karen Taudorf: Indledning

KT fremdrager blandt andet nogle forhold, de er særligt vigtige i arbejdet med sjældne sygdomme:

Højt fagligt niveau: Det er tit svære diagnoser og konsekvenserne af fejldiagnoser og fejlbehandling kan være skæbnesvangre både for barnet og familien.

Tillid: Det gælder først og fremmest om tillid mellem patienter og behandlere men også om tillid mellem behandlere centralt og decentralt.

Nærmiljø, kontakter og forpligtigelse: Det er for alle kroniske sygdomme vigtigt at have et godt tværfagligt netværk i nærmiljøet og det er vigtigt at nærmiljøet føler sig forpligtiget over for den enkelte patient.

Arbejdsglæde: Dette hænger tæt sammen med høj faglig kvalitet både centralt som decentralt.

Markedsmekanismer: En handicapgruppe kan suge uforholdsmæssigt mange ressourcer til sig. Det bør ikke være den, der er bedst til at komme på forsiden af avisen, der får flest behandlingsressourcer.

Niels Christian Christensen: Samarbejdet omkring de små handicapgrupper. Bestyrelsens synspunkter.

Bestyrelsen finder, at organisation og behandling omkring de små handicapgrupper er tæt sammenkædet med Lands-landsdelsfunktionerne. Begrebet kommer frem i Sundhedsstyrelsens vejledning 1993. Samme år nedsattes en teknisk arbejdsgruppe, der udarbejder en redegørelse, hvori der også er bidrag fra patientforeningerne vedrørende **Marfan's sygdom, Wilson's sygdom, blæreectopi, Aperts syndrom, Osteogenesis imperfecta, Prader-Willi og Neurofibromatose**. Der blev beskrevet forskellige former for centralisering og patientforeningerne gik stærkt ind for centralisering af undersøgelser og behandling.

DPS deltog ikke i arbejdet og redegørelsen blev mødt med betydelig skepsis. Redegørelsen blev henlagt men det blev efter møder i Sundhedsstyrelsen vedtaget at arbejde videre med:

- 1) Udbygning af centerfunktionen,
- 2) Udarbejde konkrete protokoller for behandling af samarbejde omkring de 7 nævnte sygdomme samt nedsætte en bredt sammensat styregruppe, der skulle planlægge centerfunktionen ud fra disse protokoller.

Tilstande, hvor mental retardering er det væsentlige handicap, blev holdt uden for, da organisation af den gruppes behandling var et amtsligt anliggende.

Bestyrelsen har deltaget i arbejdet omkring disse protokoller, idet vi finder, at det er en mulighed for generel forbedring af patientbehandlingen gennem bedret samarbejde mellem afdelingerne ved en **opgavefordeling og fælles plan**.

Samarbejdet mellem afdelingerne skal være **planlagt** for den enkelte sygdom, **aftalt** for det enkelte barn, **loyalt og ligeværdigt** idet vi bruger hinandens kunnen samt **gensidigt forpligtende**.

Typiske **centrale funktioner** er: specialiseret pædiatrisk funktion, specialiseret diagnostik,

koordinering af multidisciplinære undersøgelser, registrering/databaser, videnopsamling og vidensspredning samt forskning og uddannelse.

Typiske **decentrale funktioner** er: diagnostik, almindelig pædiatrisk opfølgning, almindelig handikapstøtte herunder lokal handikapservice og social støtte, psykologisk støtte og behandling af akutte problemer.

Vi tror, at to centre er utilstrækkeligt. Flere og forskelligt fungerende centre er nødvendige og ved opbygningen af dem, er det nødvendigt at bygge på eksisterende viden og sikre, at der er tilstrækkelig lægelig kapacitet og patientgrundlag.

Terkel Andersen: Idegrundlaget for Center for Små Handikapgrupper

Historisk: Nordisk Nævn for Handikapspørgsmål anbefalede på Frambu 1982 et Nordisk samarbejdsprojekt om de små handikapgrupper, da der især manglede lokal **indsigt**, generel **viden**, **information** og et **netværk** for familierne. Projektet løb fra 1985 til 1989 og resulterede blandt andet i en anbefaling af bedre information og koordination.

På baggrund af en handlingsplan fra Folketingets Socialudvalg blev der i 1987 nedsat en bred projektgruppe, der skulle beskrive de forskellige handicap og de dermed forbundne særlige behov. Det gik meget langsomt og for at forbedre indsatsen for de små handikapgrupper blev der i 1990 afsat 5 millioner kroner på Finansloven. Centret for Små Handikapgrupper blev oprettet efteråret 1990 med det formål at bidrage til rådgivning, koordinering og information for de små og mindre kendte handikapgrupper og deres omgivelser.

Centret er en selvejende institution under Socialministeriet. Bemandingen er tværfaglig og fordelt på to kontorer i Århus og København.

Centret definerer de små handikapgrupper som kroniske lidelser og handicap, der medfører udtalt fysisk og/eller psykisk funktionsnedsættelse. Det er ofte arvelige, medfødte tilstande og forekomsten skal være mindre end 500 kendte tilfælde i Danmark.

Virksomheden er rådgivning, konsulentordning, erfaringsopsamling og information for såvel fagpersoner som private. Centret har fået en brobyggerfunktion mellem de tilbud, der findes i det offentlige og den indsats, der gøres i patientforeninger og forældregrupper.

Vibeke Manniche: Center for Små Handikapgrupper (CSH) deltagelse i udvalgsarbejde vedrørende organisation og behandling af sjældne sygdomme.

Ved starten i 1991 blev vi fra patienter ofte præsenteret for kautionsproblemer og problemer med viderehenvielse med deraf følgende risiko for forsinket diagnostik og mangelfuld behandling.

CSH indgik i den arbejdsgruppe under Sundhedsstyrelsen og udarbejdede en rapport. Som bilag indgik også nogle synspunkter fra patientforeninger.

Rapporten peger på to løsningsmodeller: dels en helt centraliseret funktion - dels et delvist centraliseret forløb for diagnostik, behandling og kontrol.

Herudover blev 7 tekniske arbejdsgrupper nedsat med repræsentanter fra de to centre på Rigshospitalet og Århus Kommunehospital, CSH, DPS og patientforeningerne. Formålet var at lave protokoller for varetagelsen af udvalgte sygdomme. Vibeke Manniche var gennemgående person i forsøget på at gøre protokollerne ensartede. De skulle indeholde en beskrivelse af sygdommen, en undersøgelses- og behandlingsplan samt beskrive samarbejdet mellem centre og lokalafdelinger. Protokollerne skal siden vurderes af en overordnet styregruppe, der endnu ikke er nedsat.

Vigtige forhold: at den samlede diagnostik, behandling, kontrol og forebyggelse bliver koordineret - at det erindres, at børn bliver voksne - at der samarbejdes mellem sygehusene og

systemerne - at der lyttes til patienternes ønsker og erfaringer og at det tages som en fælles udfordring.

Karl Wulff: Amts- og landsdelsafdelingernes forventninger til de nyetablerede centre.

Der er uklarhed om, hvad et sjældent handicap er:

færre end 50 nye tilfælde pr. år ?

mindre end 500 tilfælde i Danmark ?

Det er tvivlsomt, om neurofibromatose er et sjældent handicap. Der er sproglig forvirring vedrørende CSH og de to nye centre ved RH og Århus KH.

Det er væsentligt at besøg på centrene er gratis. Centrene skal være meget opmærksomme på de økonomiske forhold, der er i amterne. Der er forskel på de økonomiske rammer for diverse afdelinger. Det er derfor nødvendigt, at de lokale afdelinger er medbestemmende vedrørende de udgiftskrævende behandlinger, som patienterne stilles i udsigt. Også vedrørende de sociale og psykologiske forhold bør de amtslige afdelinger være medbestemmende.

Centrene skal være kontaktformidlende, vidensamlende og videnspredende.

Diskussion:

N.E. Skakkebæk fremhæver nødvendigheden af centralisering for at dansk pædiatri skal kunne hævde sig internationalt. Det er ikke dokumenteret, at centralisering medfører større udgifter.

K. Wulff påpeger det vigtige i, at amtslige afdelinger ser andet end "snot og feber".

K. Lee finder en centralisering som et gode for de små handicapgrupper. Det er dog vigtigt at være enige om centraliseringen mellem afdelingerne uden brug af patientforeninger som lobbyorganisationer.

K.K. Ibsen synes, at centraliseringen bør udbygges gennem den nuværende viden og de bestående institutioner og centre.

V. Manniche Det er vigtigt med samarbejde mellem centrene og de lokale afdelinger. Centrene behøver ikke at være huse men kan sagtens være funktioner.

P. Uldall En vigtig funktion ved centrene er muligheden for at samle forældre og give dem mulighed for at udveksle erfaringer.

H. Hertz Vi skal vænne os til at tænke i forløb. Forskellige forløb hvor både den lokale børneafdeling og de centrale funktioner medvirker.

J. Østergård Det er i alles interesse med samarbejde mellem de centrale enheder og amtsafdelingerne - også for at bevare opmærksomheden på de sjældne handicap og for at kunne diagnosticere dem.

Niels Illum og **John Østergård** Intentionerne for de to nyoprettede centres arbejde inkl. konkretisering af samarbejdsrelationer til brugerafdelinger.

NI: Gennemgår Rigshospitalets børneprogram, som blandt andet lægger vægt på

kommunikation og fælles retningslinier for behandlingen af børn. Der er i Rigshospitalets handlingsplan fokuseret på børn med medfødte sygdomme og oprettelsen af klinik for sjældne handicaps skulle sikre serviceforbedringen. Centerdannelse giver mulighed for registrering af patienter i kliniske og parakliniske databaser, koordination af behandling, kvalitetssikring og forskning. Den indsamlede viden skal derefter benyttes til at udforme behandlingsprotokoller for de enkelte sygdomme samt forbedre dialogen med lokalsygehus, patientforeninger og Sundhedsstyrelsen. Lokalbehandlingen sikres gennem instruktion af udvalgte kontaktpersoner.

JØ: Med udgangspunkt i Apert syndrom beskrives organisationen af den centraliserede behandling. Samarbejdet med amsafdelingerne blev præciseret, og de funktioner, der fortsat skulle varetages af amsafdelingerne, blev skitseret.

Diskussion:

O. Andersen Efterlyser en afklaring af kautionsproblematikken for en centraliseret behandling.

JØ Refererede fra Århus, at den enkelte kaution ville følge patienten, hvorfor en kaution var tilstrækkelig. H.H. erkendte, at kendsgerningerne var anderledes på Rigshospitalet, men at det var noget man ville forsøge at ændre.

KK Ibsen Efterlyser antallet af speciallægeressourcer, der er afsat til centret, idet henviste patienter nødt til skal behandles af "yngste reservelæge".

JØ Risikoen er lille, idet centerlederen varetager fordelingen af opgaverne.

KT Afslutter diskussionen. Samarbejde og tillid er kodeordet for fremtiden.

Selskabets 660. Videnskabelige møde 6. Januar 1996.

Mødeemne: **DE SMÅ HANDIKAPGRUPPER**

Mødet er tilrettelagt og ledes af K. Taudorf og B. Beck

1. **Cerebral MR-skanning ved neurofibromatosis von Recklinghausen type 1.** T. Christensen, J. Østergård, K. Taudorf. MR-centret Skejby Sygehus, børneafdelingerne Århus og Viborg.
2. **Klinik, CT og MR-fund ved Aicardi - Goutières Syndrom.** J. Østergård, T. Christensen. Børneafdelingen Århus, MR-centret Skejby Sygehus.
3. **Kongenit bilateralt perisyvialt syndrom.** P. Gellert, P. Uldall. Dianalund Epilepsihospital.
4. **MCAD "betaoxidationsdefekt" hos 2 søstre. Genetik, biokemi, epidemiologi, symptomatologi, behandling og prognose.** N. Birkebæk, N. Gregersen. Børneafdelingen og afdeling for medicinsk molekylærbiologi, Århus.
- 5.# **Sandhoff's sygdom, klinik og MR-fund.** B. Høst, T. Christensen. Børneafdelingen Randers, MR-centret Skejby Sygehus.
- 6.# **Klinik og oftalmologiske fund ved Cohen's Syndrom.** S. Hylleberg, K. Taudorf, M. Warburg. Børneafdelingen Viborg, øjenklinikken, Center for Handicappede, Gentofte.
7. **Vandrejournale til sjældne sygdomme, illustreret ved Marfan's Syndrom.** Karen Konstantin-Hansen. Børneafdelingen Kolding.
8. **Wolf's Syndrom, deletion på kromosom 4.** IM. Nielsen, K. Brøndum-Nielsen. Børneafdelingen Næstved, Kennedy Institutet.
9. **Molekylærbiologiske undersøgelser af patienter med skeletdysplasier.** M. Schwartz, T. Hertel, J. Müller. Afsnit for klinisk genetik og for vækst og reproduktion, Rigshospitalet.
10. **Biokemiske undersøgelser af osteogenesis imperfecta og deres konsekvenser for genetisk rådgivning.** A. Lund, F. Skovby. Afsnit for klinisk genetik, Rigshospitalet.
11. **Recidiverende arthritis hos et barn, en sjælden manifestation af Wilsons sygdom.** B. Olsen, P. Herlin, H.B. Mortensen. Børneafdelingen og reumatologisk afdeling KAS Glostrup.
12. **Kliniske og molekylærgenetiske undersøgelser af Apert og Crouzon Syndrom.** F. Skovby, M. Schwartz, S. Kreiborg. Afsnit for klinisk genetik Rigshospitalet, Tandlægehøjskolen Københavns Universitet.
13. **Væksthormonbehandling af børn med Prader-Willi Syndrom.** J. Müller, S. Blichfeldt. Afsnit for vækst og reproduktion Rigshospitalet.
14. **Diagnostik og behandling af Smith-Lemli-Opitz Syndrom.** S.L. Jacobsen, A. Schultze, F. Güntler, K. Brøndum-Nielsen. John F. Kennedy Institutet.
15. **4 sjældne sygdomme (EEC-Syndrom, Acrodysostosis, Treacher Collins Syndrom, Klippel-Trenaunay Syndrom). Udredning og opfølgning i samarbejde med landsafdeling.** L. Bjerglund Nielsen, E. Arthur Andersen, N. Illum, F. Skovby. Børneafdelingerne Nykøbing Falster og Rigshospitalet, afsnit for klinisk genetik Rigshospitalet
- 16.# **Behandling af blære-ektrofi - struktur frem mod år 2000.** J. P. Nørgaard, Ole H. Nielsen, M. Mægaard, J. Kvist Kristensen. Børnekirurgisk klinik og urologisk afdeling Rigshospitalet.

Abstract ikke fremsendt.

CEREBRAL MR-SKANNING VED NEUROFIBROMATOSIS RECKLINGSHAUSEN TYPE 1.

Thorkil Christensen, John Østergaard, Karen Taudorf (MR-centret, Skejby sygehus, Børneafdelingerne, Århus Kommunehospital og Viborg Sygehus).

Neurofibromatosis Recklinghausen type 1 (NF-1) er bl.a. karakteriseret ved kutane og okulære manifestationer samt udvikling af neurofibromer. Disse manifestationer udvikles oftest først sent i barnealderen, hvorfor tidlig diagnose kan være vanskelig at stille. Blandt de intracerebrale manifestationer ved NF-1 findes de såkaldte UBO'er (UBO=Uidentified Bright Objects) i barnealderen i op til 80-90% af tilfældene, mens optikusgliomer ses hos 15-20%. Gennem 5 sygehistorier med ledsagende MR-skanninger beskrives disse intracerebrale manifestationer ved NF-1. Udover UBO'er og optikusgliomer kan ses infarkt dannelse på grund af intracerebral kardysplasiforandringer enten opstået intrauterint eller postnalt. Der gives endvidere eksempler på neurofibromdannelse på kranienerven og tumorudvikling i hjernestammen. MR-skanning er et godt supplement i udredningen af NF-1 og bør være et naturligt led i den primære undersøgelse for NF-1 i barnealderen.

KLINIK, CT OG MR-FUND VED AICARDI-GOUTIÉRES SYNDROM

John Østergaard, Thorkil Christensen (Børneafdelingen, Århus Kommunehospital og MR-centret, Skejby Sygehus)

Aicardi-Goutières syndrom er en sjældent forekommende sygdom, og der har ikke tidligere været rapporteret tilfælde i Danmark. Gennem litteraturen er der kendskab til 15 børn med tilstanden, hvoraf nogle er søskende. Dette giver holdepunkt for, at der er tale om en autosomal recessiv nedarvet sygdom. Syndromet blev første gang beskrevet i 1984 og er karakteriseret ved følgende stigmata:

- udbredte forkalkninger i cerebrum
- kronisk pleocytose i CSF
- forhøjet spinal-protein
- kortikal og central atrofi
- dårlig til manglende myelinisering
- ingen påviselig CNS-infektion

og sygdommen er også kendt under navnet: "Infantile Encephalopathy with Cerebral Calcification and Leucodystrophy".

Gennem 2 sygehistorier (et søskendepar) beskrives de første tilfælde af Aicardi-Goutières syndrom i Danmark. Ved gentagne CT og MR-skanninger fandtes manglende myelinisering og diffuse forkalkninger lokaliseret til specielt basalganglier, men også subkortikalt og cerebellart. I spinalvæsken fandtes vedvarende forhøjet celletal (overvejende lymfocytter), men ingen påviselige infektioner. Der var ledsagende svær psykomotorisk retardering og hos en af søskende endvidere epilepsi.

Den patofysiologiske mekanisme er ukendt, men en mulig brist i infektionsbekæmpelsen er foreslået. Der er ingen biokemiske eller metaboliske markører, og prænatal diagnose er ikke mulig.

KONGENIT BILATERALT PERISYLVIALT SYNDROM (KBPS)

**Pia Gellert og Peter Uldall
Epilepsihospitalet, Dianalund**

KBPS er en neuronal migrationsforstyrrelse med polymikrogyri af den cerebrale cortex. Syndromet består af bilaterale perisylvialske cerebral fortykket cortex, oropharyngoglossal dysfunktion og moderat til svær dysatri (pseudobulbær parese). Hos >85% findes mental retardering og epilepsi. Noget sjældnere ses motoriske symptomer og ekstremitetsmisdannelse. På Epilepsihospitalet er KBPS påvist hos 4 børn. Debutsymptomet i 1. leveår var sutteproblemer og sen sproglig udvikling. I skolealder havde børnene en næsten normal performance-IQ, men lav sproglig IQ. Deres epilepsi debuterede i 2 tilfælde som infantile spasmer og i de 2 andre tilfælde fokal epilepsi. I løbet af nogle år ændredes epilepsien til generaliseret epilepsi præget af atypiske absencer og astatiske anfald. Epilepsien var intraktabel i 3 af 4 tilfælde. Diagnosen stilles ved MR-scanning. Klinisk mistanke bør vækkes ved fund af pseudobulbær parese, epilepsi og moderat retarderet udvikling.

MCAD DEFERT, BIOKEMI, GENETIK, EPIDEMIOLOGI, SYMPTOMATOLOGI HOS TO SØSTRE, DIAGNOSE, BEHANDLING OG PROGNOSE.

NH Birkebæk #, N Gregersen

Pædiatrisk afdeling Århus Universitetshospital

▫ Klinisk Biokemisk afdeling Skeby Sygehus

Mellemkædet acyl CoA dehydrogenase (MCAD) defekt er en genetisk betinget ændring i MCAD enzymet så dets evne til at katalysere beta-oxidationen af monokarboxylsyrer med kædelængde 6-14 er væsentligt reduceret. I perioder med passende kulhydrat indtag og dermed sparsom behov for fedtsyreoxidation kan restaktiviteten af MCAD sammen med de øvrige acyl CoA dehydrogenaser, der har lille specificitet for de mellemkædede fedtsyrer, klare beta oxidationen af de mellemkædede fedtsyrer. I perioder med belastet fedtsyreoxidation ophobes de toksiske mellemkædede fedtsyrer og der opstår energimangel på grund af manglende acetyl CoA dannelse. De toksiske mellemkædede fedtsyrer afgiftes delvis ved dannelse af dicarboxylsyrer og glycinconjugater, der udskilles via urinen og karnitconjugater, der dels udskilles via urinen dels via galden. Dette kan anvendes i diagnostikken af MCAD defekt, idet koncentrationen af dicarboxylsyrer og acylglycinconjugater i urinen er forhøjet under anfald. Udskillelsen af acylkarnitin bevirker at karnitin koncentrationen i plasma hos disse patienter ofte er meget lav.

MCAD genet findes på kromosom 1 og defekten nedarves recessivt. Den væsentlige gendefekt er en A→G skift i position 985 på MCAD genet (G985 mutation). Blandt en population af MCAD defekte var 80% homozygote og 17% heterozygote for G985 mutationen. Ved undersøgelse af en tilfældig population danskere fandtes en bærerfrekvens for genet på 1:101 svarende til at der fødes cirka 2 børn med MCAD defekt om året her i landet.

Vor indexpatient var 10 mdr. Natten før indlæggelsen var hun for først gang ikke blevet ammet. Om morgenen var hun sløv og faldt hen. Ved ankomsten til hospitalet var BS 0.6 og urinen uden ketoner. Pigen klarede op efter glucose iv.. Dicarboxylsyrer og acylglycinconjugater i urin var forhøjet. Pigen var homozygot for G 985 mutationen. En søster på 3 år, var også homozygot for G985 mutationen. Hun var tidligere under ophold i udlandet af uforklarlige årsager blevet meget sløv, men efter fødeindtag klarede hun straks op. Karnitin i plasma var 1/10 af normalværdien hos hende. Diagnostiske undersøgelser ved MCAD defekt: dicarboxylsyrer og acylglycin i urin, eventuelt, men ikke nødvendig, acylkarnitinprofil i plasma (sidstnævnte us. foretages ikke i Danmark endnu). Us. for genmutation. MCAD enzymus. på dyrkede patientfibroblaster.

Behandlingen er glucose iv., hyppige måltider, indlæggelse ved lav BS og sløvhed. Karnitin tilskud er omdiskuteret, men da det er med til at konjugere de toksiske mellemkædede fedtsyrer og der er en association mellem karnitinmangel og kardiomyopati må det være rationel at tilføre en mængde så koncentrationen er indenfor normalområdet.

Af 120 MCAD pt var 23 døde før diagnosen og 30% havde neurologiske-/udviklingsdefekter. Det taler for at screening for MCAD defekt bør overvejes. Acylkarnitin i plasma er en mulig screeningsparameter.

VANDREJOURNAL TIL SJÆLDNE SYGDOMME, ILLUSTRERET VED MARFAN SYNDROM.

Af Karen Konstantin-Hansen. (Den faglige komite for Landsforeningen for Marfan Syndrom.)

Pt. med sjældne handicap kan have symptomer fra flere organsystemer, hvilket kan give anledning til kontakt til op til 20 forskellige behandlende instanser - forskellige lægelige specialer, bandagist, optiker, psykolog, socialrådgiver osv. For pt og behandlerne kan det være hensigtsmæssigt med en vandrejournal, hvor der tillige er plads til litteratur og evt behandlingsprotokol vedr. syndromet p.g.af dets sjældenhed.

Sammen med Landsforeningen for Marfan Syndrom og Forlaget Dafolo er der udarbejdet en vandrejournal, som med meget få ændringer er egnet til de fleste små handicapgrupper. Den er opbygget som et ringbind med plads til adresser på kontaktpersoner og institutioner m. specielt kendskab til syndromet. Herefter skema med grundoplysninger så som adresse, CPR-nr. familie, skole og andre relevante institutioner og behandlingssteder, socialrådgiver etc. Herefter plads til kopi af journalnotater opdelt efter de forskellige specialer. Bagest vil det være relevant at placere en behandlingsprotokol eller konsensusrapport, hvis sådanne findes.

Det er hensigten at pt. selv har ansvaret for ajourføring af vandrejournalen. Det er især hensigtsmæssigt for børnenes vedkommende, idet de har svært ved, som voksne at huske indlæggelses- og behandlingsforløb der er 10 til 20 år gamle.

Materialet vil blive overdraget til Centeret for små handicapgrupper og kontaktudvalget for små handicapgrupper, med henblik på udarbejdelse af lignende vandrejournaler i de andre foreninger.

WOLF'S SYNDROM, DELETION PÅ KROMOSOM 4'S KORTE ARM

I.M. Nielsen, K. Brøndum-Nielsen (børneafdelingen, Næstved og Kennedy Institut-tet).

Wolf's syndrom eller Wolf-Hirschhorn syndrom opkaldt efter henholdsvis dr. Wolf og dr. Hirschhorn, som begge, men uafhængige af hinanden i 1965 beskrev ptt. med en meget karakteristisk fænotype. Syndromet skyldes en deletion på spidsen af kromosom 4's korte arm (4 p-).

Deletionen er ofte så lille, at den ikke kan ses ved almindelig kromosomundersøgelse men kræver specialundersøgelse. Ved R-båndteknik kan man finde nogle af deletionerne, men de helt små mikrodeltioner kan kun findes ved in situ hybridisering med probe for Wolf's syndrom.

90% er de novo tilfælde, og 10% skyldes parental mosaik eller translokation. Der findes dobbelt så mange piger som drenge med syndromet.

I Danmark kendes til nu 6 ptt. med Wolf's syndrom.

Den kraniofaciale dysmorfie er meget karakteristisk og er sammenlignet med en græsk krigerhjelme.

Ptt. er let mikrocefale, evt. dolikocefale med høj pande, frontal bossing, fremtræden-de glabella og har ofte et kapillært hæmangiom i panden. Øjenbrynene er høje og buede og udtyndede i midten, således at der er meget bred afstand mellem dem. Desuden har børnene udtalt hyperteleorisme, nogle har epicanthus. Øjnene er fremstående, nærmest som exophthalmus, men det skyldes, at øjenhulerne er små. Nogle har ptose og strabismus divergens. Næseryggen er meget bred og næsen ofte krummet som en ørnene. Philtrum er kort. Der er mikrognati, og læbekæbegane-spalte ses hyppigt. Hagen er vigende og ørerne lavt placerede, dysplastiske og hos 50% med præaurikulære vedhæng.

Der ses ofte ledsagende malformationer som iris kolobom (30%), hjertefejl, misdannede genitalia og klumpfod.

Børnene er intrauterin væksthæmmede, er små ved fødslen, trives ganske dårligt. Der er store ernæringsproblemer, og de er svært psykomotoriske retarderede. Ca. 80% udvikler epilepsi, som kan være vanskelig at behandle.

Prænatal diagnostik er mulig.

MOLEKYLÆRBIOLOGISKE UNDERSØGELSER AF PATIENTER MED SKELETDYSPASIER.

Marianne Schwartz¹, Thomas Hertel² og Jørn Müller². Afsnit for Klinisk Genetik og Afdeling for Vækst og Reproduktion, Juliane Marie Centret, Rigshospitalet.

De sidste års eksplosive udvikling inden for kortlægning og kloning af en lang række sygdomsgener, har også identificeret de gener der, når de er defekte, giver anledning til forskellige former for skeletdysplasi. Det drejer sig f.eks om achondroplasi, hypokondroplasi, thanatophor dysplasi, pseudoachondroplasi og spondyloepifysær dysplasi. Alle sygdomme, der nedarves autosomt dominant. De to sidste skyldes en defekt i henholdsvis COMP (cartilage oligomeric matrix protein) på kromosom 19 og COL2A1 (collagen 2A) på kromosom 12. Det drejer sig her om mutationer, der findes spredt over hele den pågældende gen, og hvor hver enkel patient har sin egen private mutation. Dette er det billede man ofte ser for arvelige sygdomme.

For achondroplasi, hypokondroplasi sidst har det vist sig, at de begge skyldes en fejl i genet der koder for fibroblast vækst faktor 3 (FGFR3) på kromosom 4. Det er kendt at 80 % af alle tilfælde med achondroplasi er ny-opstående. Det er derfor helt specielt at 99,9 % af alle tilfælde med achondroplasi skyldes en fejl i et og samme codon, hvilket medfører at aminosyren glycin nr. 380 udskiftes med aminosyren arginin. Mutationen kaldes G380R. Hypokondroplasi, har i en deltilfælde vist sig at skyldes en anden mutation i FGFR3. Mutationen kaldes N540K (Asparagin udskiftes med lysin, på plads nr. 440). Mens achondroplasi er klinisk veldefineret, og diagnosen derfor er nem at stille, forholder det sig anderledes med hypokondroplasi. En molekylær undersøgelse, med identifikation af sygdomsmutationen vil derfor være af betydning for såvel en korrekt diagnose, som for en bedømmelse af prognosen og genetisk rådgivning. Vi har undersøgt ialt patienter med 12 achondroplasi, der alle havde mutationen G380R, samt 10 patienter med hypokondroplasi, hvoraf 2 havde mutationen N540K. Undersøgelser af andre områder af FGFR3 er i øjeblikket igang for de patienter, hvor mutationen ikke er kendt.

BIOKEMISKE ANALYSER VED OSTEOGENESIS IMPERFECTA OG DERES BETYDNING FOR GENETISK RÅDGIVNING.

Allan M. Lund & Flemming Skovby (Afsnit for klinisk genetik, 4062, Juliane Marie Centret, Rigshospitalet).

16 patienter med svær osteogenesis imperfecta (OI) blev undersøgt biokemisk. 11 havde OI type III og 5 patienter blev klassificeret som OI type III/IV. Hos 15 patienter kunne vi finde den molekulære baggrund for sygdommen. Det drejede sig i alle tilfælde om heterozygoti for en dominant mutation i et af de to gener, der koder for collagen type I, COL1A1 eller COL1A2. I det sidste barn (af afrikansk oprindelse) har vi endnu ikke kunne afklare den molekulære baggrund. I to familier, hvor flere søskende havde svær OI, påviste vi mosaicisme for mutationen hos en af de raske forældre. OI type III er i lighed med OI type II således forårsaget af dominante mutationer i et af de to gener, der koder for collagen type I. Enkelte meget sjældne tilfælde kan være recessivt nedarvet, ofte af afrikansk oprindelse. Optræder der i en søskendeflok mere end et afficeret barn født af raske forældre er årsagen hyppigst mosaicisme hos en af forældrene. Den genetiske rådgivning ved sporadisk forekommende OI bør tage højde for mosaicisme og begge forældre bør undersøges nøje for manifestationer af OI. I de fleste tilfælde vil biokemiske undersøgelser af probanden afklare den molekulære baggrund og således danne baggrund for prænatal diagnostik i kommende graviditeter.

RECIDIVERENDE ARTHRITIS HOS ET BARN, EN SJÆLDEN MANIFESTATION AF WILSONS SYGDOM

Birthe Olsen, Pekka Helin og Henrik B. Mortensen. Børneafdelingen og Reumatologisk afdeling, KAS Glostrup.

Wilson's sygdom er en sjælden autosomal recessiv sygdom, der involverer kobberstoffsiftet. Sygdommen debuterer oftest i adolescensen med lever og/eller neurologiske symptomer, men kan også manifestere sig på andre måder. Ætiologien er en mutation i Wilson genet, der er lokaliseret på kromosom nummer 13 og koder for et kobbertransporterende protein. Dette medfører nedsat bilær sekretion og hæmmet indbygning af kobber ceruloplasmin, førende til ophobning af kobber i lever, hjerne og andre organer. Diagnosen stilles ved påvisning af lav s-kobber, lav s-ceruloplasmin, øget kobber i leveren, øget udskillelse af kobber i urinen, samt eventuelt Kayser-Fleischer ring. Sygdomsgenet for Wilsons sygdom er lokaliseret og klonet, og diagnosen kan således stilles ved genmutations analyse. Uden behandling vil patienten dø, hyppigst af leverinsufficiens, men ved rettidig behandling er prognosen god. Behandlingen vil oftest bestå af Penicillamin,

der kelerer kobberet, således at det udskilles i urinen. Den manifeste sygdom er ofte forudgået af et subklinisk stadium med varierende grader af vævsdestruktion. Det er derfor vigtigt at tætte familiemedlemmer(søskende) undersøges for sygdommen, og herefter sættes i behandling, hvis de er homozygote for sygdomsgenet.

Der præsentes en sygehistorie, omhandlende en 13 år gammel tyrkisk dreng, hvis eneste debutsymptomer var tilbagevendende tilfælde af ledsymptomer, primært tolket som purulent arthritis. Under indlæggelsen konstateredes vedvarende, forhøjede leverparametre, hvorfor drengen blev udredt for Wilsons sygdom. Genmutations analyse viste at drengen var homozygot for en mutation i Wilson genet.

KLINISKE OG MOLEKYLÆRGENETISKE UNDERSØGELSER AF APERT OG CROUZON SYNDROM

F. Skovby, M. Schwartz & S. Kreiborg (Afsnit for Klinisk Genetik, Rigshospitalet og Tandlægeskolen, Københavns Universitet)

Børn med kraniofaciale syndromer har behov for opfølgning i et multidisciplinært team, hvor kendskab til både syndromets naturlige forløb og barnet fastlægger en rationel sekvens af undersøgelser og behandling. Apert og Crouzon syndromer, begge almindelige i en kraniofacial klinik, har flere kliniske og ætiologiske fællestræk, men der er vigtige forskelle af betydning for patienternes prognose. Ved Crouzon syndrom vil forstyrrelsen i kraniets vækst føre til tidlig lukning af alle suturer, og gentagne kranioplastikker med frontal fremføring kan være nødvendige for at forebygge og behandle forhøjet intrakranielt tryk og forhindre deraf følgende synsnedsættelse. I modsætning hertil vil suturerne hos patienter med Apert syndrom lukke senere, risikoen for forhøjet intrakranielt tryk er mindre, og formålet med tidlig kranioplastik er fremme en mere harmonisk vækst af kraniet.

Den genetiske basis for både Apert og Crouzon syndrom er mutationer i genet for Fibroblast Growth Factor Receptor 2 (FGFR2). Hos to af fem ubeslægtede patienter med Crouzon syndrom har vi påvist en C342Y mutation i exon 9. I den ene familie med Crouzon i tre generationer førte kendskabet til mutationen til første trimester prænatal diagnostik og abort af et foster med C342Y.

VÆKSTHORMONBEHANDLING AF BØRN MED PRADER-WILLI SYNDROM (PWS).

Jørn Müller & Susanne Blichfeldt (Afdeling for Vækst og Reproduktion GR, Rigshospitalet).

Den gennemsnitlige sluthøjde for mænd med PWS er ca. 155 cm, for kvinder 148 cm. Patienterne har øget fedtmasse, nedsat fedtfri masse og nedsat muskelkraft. Det er muligt, at disse karakteristika, i hvert fald til dels, skyldes nedsat væksthormon (GH) sekretion. Effekten af GH behandling blev derfor undersøgt i et svensk-dansk studie. 10 danske, præpubertale børn mellem 3 og 12 år med PWS blev randomiseret til behandling med GH 0.1 IU/kg/dag i 2 år *eller* observation i ét år efterfulgt af GH 0.2 IU/kg/dag i ét år. Præliminære resultater fra det første års GH behandling var: Den gennemsnitlige væksthastighed blev forøget fra 4.9 cm/år (-0.5 standard deviation score (SDS)) til 10.9 cm/år (+5.3 SDS); højden øgedes fra -1.7 til -0.9 SDS; fedtmassen reduceredes fra 32.8 til 28.7%; knoglemineraliseringen var uændret. De 2 sidstnævnte variable blev undersøgt med DXA skanning. Der optrådte ingen bivirkninger, men én patient udviklede behandlingskrævende skoliose. Én patient med tvivlsom diagnose og pubertetsudvikling i det første observationsår, udgik. Virkningen af GH på knoglemodningen og en eventuel dosis-respons effekt må afvente analyse af de fælles svensk-danske resultater (ialt 30 patienter). Det konkluderes, at GH synes at have en gunstig effekt hos børn med PWS.

Følgende afdelinger takkes for deltagelse i projektet: Herning, Hillerød, Holbæk, Kolding og Sønderborg.

DIAGNOSTIK OG BEHANDLING AF SMITH-LEMLI-OPITZ SYNDROM

S.L. Jacobsen, A. Schulze, F. Güttler og K. Brøndum-Nielsen (John F. Kennedy Institutet)

Smith-Lemli-Opitz syndrom (SLOS) er karakteriseret ved svær mental retardering, trivselsproblemer, forskellige malformationer og manglende maskulinisering hos drengebørn. SLOS forekommer med en prævalens på 1:10.000-20.000 og nedarves autosomt ressesivt. Syndromet skyldes nedsat aktivitet af 7-dehydrocholesterol Δ^7 -reduktasen, der er et essentielt enzym i kolesterol syntesen. Hos patienter med biokemisk verificeret SLOS har man for nylig observeret cytogenetiske forandringer svarende til kromosom 7q32-34, der dermed er et område med muligt kandidat gen for SLOS.

Den nedsatte reduktaseaktivitet medfører abnormt lavt kolesterol niveau og højt niveau af precursoren 7-dehydrocholesterol i alle væv.

7-dehydrocholesterol er udgangsmateriale for dannelsen af vitamin D, og kolesterol er udgangsmateriale for dannelse af steroidhormoner samt galdesalte. Desuden indgår kolesterol som et essentielt element i alle cellemembraner, herunder myelinskeder. Stofskiftedefekten kan således forklare en stor del af de kliniske symptomer.

Det er nu muligt på John F. Kennedy Institutet at måle koncentrationen af kolesterol og 7-dehydrocholesterol i blod og fostervand ved kombineret gaskromatografi / massespektrometri. Henvisning kan ske ved klinisk eller genetisk mistanke om SLOS hos børn og voksne samt ufødte. Analysen udføres foreløbigt gratis.

Diætbehandling med tilskud af kolesterol og galdesalte har i USA vist lovende resultater og sådanne protokoller vil, når de er godkendt af Den Videnskabetiske Komité, blive tilbudt danske patienter sammen med den nødvendige familierådgivning.

Prøvebehandling:

Kvalitativ analyse: 50 μ l blod i kapillarrør med EDTA eller heparin eller på anden måde

Kvantitativ analyse: 1 ml blod stabiliseret med EDTA, heparin eller på anden måde

Prænatal analyse: 1-2 ml fostervand

OBS: Alle prøver beskyttes mod lys, og sendes samme dag.

4 SJÆLDNE SYGDOMME (EEC SYNDROM, ACRODYSOSTOSIS, TREACHER COLLINS SYNDROM og KLIPPEL-TRENAUNAY SYNDROM).

L Bjerglund Nielsen, E Arthur Andersen, N Illum, F Skovby
(børneafdelingerne Nykøbing Falster og Rigshospitalet)

En matur dreng født med Ectrodactyli (hummerlignende hænder og fødder), Ectodermal dysplasi (tør, skællende hud, sparsomt anderledes hår, etc) og Clefting (dobbeltsidigt læbe-, kæbe-, ganespalte) fik diagnosticeret EEC syndromet kort efter fødslen. Et velkendt syndrom, som derfor ikke umiddelbart krævede overflyttelse til Rigshospitalet (RH) til videre udredning. Forældrene fik genetisk rådgivning og afdelingen fik etableret aftaler om videre samarbejde med RH.

En lille pige født på RH i uge 31 pga maternel præ-eklampsi. Let asfyksi. Neonatalt såes fodrygs ødemer (46,XX), og efter tilbageflytning til lokal sygehus fandtes mistanke om dysproportional vækst med korte ekstremiteter og korte, brede hænder samt hypoplasi af de yderste falanges, opadvendte næsebor, hypoplasi af næse og maxil og stort hoved med fremhvalvende pande. I $\frac{1}{2}$ -års alderen stilledes diagnosen acrodysostosis på RH, og pigen følges af RH og lokal børneafdeling.

En matur dreng født med anti-mongoloide øjenspalter, hypoplasi af ansigtsskelettet med udtalt vigende hage, mikrognathi og ganespalte. Drengen havde ikke manglende aurikler, men ørerne var groft modulerede, og han havde heller ikke colobom. Da syndromdiagnoser baseres på eet eller flere symptomer, og den dominante arvelige sygdom, Treacher Collins Syndrom, har meget vekslende ekspressivitet fandt vi at det måtte dreje sig om nævnte syndrom. Følges på RH af det craniofaciale team og lokal børneafdeling.

En matur pige med store hæmangiomer i ansigtet, dels flade og dels kavernøse og uden intrakranielle hæmatomer. Senere tilkom øget vækst af højre ben samt hænder og fødder. Selvom varikositet, det tredje kardinal symptom på Klippel-Trenaunay syndrom, ikke er tilstede endnu (først i 5-års alderen) er KTS den sandsynlige diagnose. Den lokale pædiater koordinerer konsultationerne på RH (hudafdelingen, center for små handicap, afdelingen for vækst og reproduktion og børne-ortopædkirurgisk afdeling) samt Tandlægeskolen og lokal børneafdeling.

Selskabets 661. Videnskabelige møde 1. Marts 1996.

Mødeemne: **BØRNEPATOLOGI**

Mødet er tilrettelagt og ledes af H. Carstensen & N. Græm

1. **Føtal og perinatal patologi.** Niels Græm, Patologisk Institut, Rigshospitalet.
- 2.# **Årsager til anæmi.** Gitte Kerndrup, Patologisk Institut, Odense Universitetshospital.
- 3.# **Neuromuskulære sygdomme.** Karl Wulff og Henrik D. Schrøder, Børneafdelingen og Patologisk Institut, Odense Universitetshospital.
- 4.# **Seitelberger's syndrom hos tvillingesøstre.** Niels Illum, Flemming Juul Hansen og Henning Laursen, Børneafdelingen og Patologisk Institut, Rigshospitalet.
- 5.# **Øjen og orbitale tumorer.** Jan Prause og Henrik Carstensen, Øjenafdelingen, Øjenpatologisk Institut og Børneafdelingen, Rigshospitalet.

Abstract ikke fremsendt.

FØTAL OG PERINATAL PATOLOGI.

Niels Græm, Patologiafdeling PA, Rigshospitalets Laboratoriecenter.

Føtal og perinatal patologi beskæftiger sig med diagnostik af reproduktionsskader, som fører til abort, dødfødsel eller perinatal død. Den væsentligste arbejdsmetode er obduktion, som omfatter detaljeret makroskopisk undersøgelse, røntgenundersøgelse, dissektion, og lysmikroskopisk organundersøgelse og placentaundersøgelse. Afhængig af problemstillingen suppleres med fotografering, bakteriologisk eller virologisk undersøgelse, kromosomundersøgelse og dyrkning af celler med henblik på påvisning af metaboliske sygdomme. Fosterpatologi drives i snævert samarbejde med obstetrik, neonatologi og klinisk genetik. I de senere år er kravene til obduktion af aborterede fostre og neonatalt døde øget. Hovedårsagen er den hastige teknologiske udvikling indenfor prænatal diagnostik, obstetrik og neonatologi.

Fosterobduktioner har følgende hovedformål:

- Bekræfte og uddybe den forudgående kliniske diagnose.
- Påvise eventuelle komplikationer til diagnostik og behandling.
- Danne grundlag for rådgivning af forældre.
- Danne grundlag for perinatal audit.
- Medicinalstatistik, blandt andet Sundhedsstyrelsens misdannelsesregister og WHO's Internationale clearinghouse for birth defect monitoring.
- Forskning i normal fosterudvikling.
- Forskning i patogenetiske mekanismer for arvelige og erhvervede sygdomme hos fostre og nyfødte.
- Identifikation af områder, hvor obstetrisk og perinatal omsorg bør intensiveres.
- Undersøgelser af gavnlige og skadelige virkninger af nye metoder til behandling og diagnostik af fostre og nyfødte.

Til illustration af disse undersøgelsers nytte blev gennemgaaet en række casus udvalgt fra en serie af 693 føtale og perinatale obduktioner udført i perioden 1989-1995..

Der blev fokuseret på følgende emner:

- Misdannelser
- Infektioner
- Placentapatologi
- Sygdomme betinget af immaturitet
- Iatrogene sygdomme
- Genetiske sygdomme

Dansk Pædiatrisk Selskabs 661. møde d. 1.marts 1996

Selskabets 662. Videnskabelige møde 10. Maj 1996.

Mødeemne: **VÅRMØDE i Odense**

1. **Transient Neonatal Diabetes, a Possible Pointer to the Genetic Basis of Diabetes.** C. Wallis, UK.
2. **Persisting Hyperinsulinaemic Hypoglycaemia.** H. Christensen, N.F. Jørgensen, B.B. Jacobsen. Odense.
3. **Endogenous Nitric Oxide Production in Neonatal Respiratory Distress.** N. Aiton. UK.
4. **Management of Juvenile Thyrotoxicosis.** B.B. Jacobsen, L. Lavard, H. Perrild. Odense. Glostrup, Bispebjerg.
5. **Selective Posterior Rhizotomia.** K. Wulff, S. Midholm, K. Simesen, T. Schmidt. L.T. Pedersen. Odense.
6. **Neuron Specific Enolase in Neuroblastoma with Special Reference to Diagnosis, Monitoring and Prognosis. Preliminary Results of a Multicenter Study.** Bispebjerg. Odense, Rigshospitalet.
7. **Congenital Heart Defects in Infants with other Congenital Malformations Especially in the Gastrointestinal Tract.** T. Jacobsen, G. Nielsen, H. Oxhøj. Odense.
8. **Are Prophylactic Antibiotics Still Indicated in Cystic Fibrosis.** C. Wallis. UK.
9. **A More Rational Intravenous Fluid Regime for Treatment of Diabetic Ketoacidosis in Childhood.** A. Sawczenko. UK.
10. **Extremely preterm and low birth weight infants (ETFOL); a 2-Year National Cohort Study.** N.F. Jørgensen, J. Kamper. Odense.
11. **Cord Blood IgE in Monozygotic and Dizygotic Twins.** S. Husby, H.P. Jacobsen. N.V. Holm. Odense.
12. **Cow's Milk Protein Allergy and Intolerance. A Prospective Study of the Clinical Course and the Prognosis up to Ten Years of Age.** A. Høst, S. Halken. Odense, Sønderborg.

Abstract ikke fremsendt.

TRANSIENT AND PERMANENT NEONATAL DIABETES
(TNDM+PNDM) ¹Julian P H Shield, ²R J Gardner, ²James R S, ²Robinson D O, ²Howell W M, ²I Karen Temple, ¹Wadsworth E J K, ¹Baum J D. ¹Institute of Child Health, Bristol & ²Wessex Regional Genetics Laboratory, Salisbury.UK.

Aims. To ascertain the incidence and aetiology of neonatal diabetes.

Method. Active surveillance throughout UK over 12 months.

Results Incidence 1;400,000 births. Total cases for analysis n=14 (11 TNDM, 2 PNDM, 1 died aged 3 days). 3 prospective and 11 retrospective cases. >70% cases had severe intra-uterine growth failure (weight below 0.4th percentile) .>50% carried at least one type 1 diabetes resistant DQB1 allele. Islet cell antibodies, when measured (n=7) were absent in all PNDM and TNDM cases at diagnosis. In the patient that died, there was no evidence of insulinitis nor abnormal islet cell morphology. Insulin production in the neonatal period was negligible in all cases. TNDM predisposes to type 2 diabetes in later life (3 cases now have ICA -ve NIDDM). 3 cases have been found to have paternal uniparental isodisomy of chromosome 6 whilst a further case has an unbalanced duplication of 6q22-23 also carried by father and paternal grandmother neither of whom had TNDM.

Conclusion. TNDM is very rare. It does not have an autoimmune aetiology and is usually associated with severe IUGR. It predisposes to type 2 diabetes in later life. It is due to over-expression of an imprinted gene in the region 6q22-23.

REMISSION OF PERSISTENT HYPERINSULINAEMIC HYPOGLYCAEMIA IN INFANCY WITHOUT SURGERY - A CASE

Neils Feilberg Jørgensen, Henrik B. Thybo Christesen, Bent Brock Jacobsen, dept. of Paediatrics, Odense University Hospital, DK

A rare cause of hyperinsulinaemic hypoglycaemia in the neonate is Persistent Hyperinsulinaemic Hypoglycaemia in Infancy (PHHI), formerly known as Nesidioblastosis.

Case:

We present a child with the appearance at birth of diabetic foetopathy. The parents were healthy and unrelated. The pregnancy was not complicated by gestational diabetes. Caesarian section was performed at term due to intrauterine asphyxia with bradycardia. The birth weight was 4900 g, indicating a longstanding high glucose utilisation. The first blood glucose sample had a value of 0.6 mmol per liter, within one hour of life.

The patient fulfilled the criteria of PHHI:

- 1) There was severe hypoglycaemia with a glucose demand of up to 17 mg per kg bodyweight per day.
- 2) simultaneously, the levels of serum proinsulin, C-peptide, and insulin were extremely high, and
- 3) other aetiologies were excluded.

In addition to glucose infusion, the child was treated with hydrocortisone in a dose of 20 mg per day, and with octreotide (a somatostatin analogue) in a dose of 28 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{d}$, increasing to 40 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{d}$, given subcutaneously. The side effects were minor. All medical treatment could gradually be reduced and discontinued. Octreotide was discontinued at day 106.

During the octreotide treatment, the serum C-Peptide, insulin and proinsulin concentrations normalized rapidly, and hypoglycaemia was not recorded. After the octreotide treatment, the values remained in the normal range, even at day 487.

Before and during octreotide treatment, oral glucose stimulation tests were clearly abnormal. After Octreotide treatment, the two tests showed a normal response.

Discussion

Treatment with hydrocortisone and octreotide was successful in controlling the blood glucose level and normalizing the levels of serum c-peptide, proinsulin and insulin.

The results give biochemical evidence for a transient variant of PHHI. The pathophysiology of PHHI is not fully understood. It is suggested that the transient variant of PHHI could represent a disease with immature pancreatic islet cells, with subsequent maturation.

This variant has not been recognized prior to the introduction of successful medical therapy. Alternative treatment with early pancreatectomy, of course, exclude the possibility of a later maturation of the pancreatic islets.

The initial levels of C-Peptide, proinsulin and insulin were not lower than other patients with uncontrollable PHHI requiring surgery. The transient course could therefore not be predicted.

We recommend that newborns with PHHI should be treated initially with glucose infusion, hydrocortisone and octreotide. Only if medical treatment fails, subtotal pancreatectomy should be performed.

ENDOGENOUS PRODUCTION OF NITRIC OXIDE DOES NOT RISE DURING THE FIRST 24 HOURS OF LIFE

NR Aiton, DM Ingram, AD Milner

Department of Paediatrics, UMDS, St. Thomas' Hospital London.

Introduction: There has been increasing interest in the role of nitric oxide in cardiopulmonary adaptation at birth since inhaled nitric oxide has been used successfully to treat persistent pulmonary hypertension of the newborn.

As part of normal cardiopulmonary adaptation the pulmonary vascular resistance and pulmonary artery pressure falls and the pulmonary blood flow rises following birth. In persistent pulmonary hypertension this process fails to occur. Treatment of this condition with inhaled nitric oxide has been shown to reduce pulmonary artery pressure and reduce right to left shunting, thus improving oxygenation.

Nitric oxide has been shown to be present in the exhaled breath of adults in a number of studies. We hypothesised that production of nitric oxide in the lungs of newborn babies contributed to the changes occurring in the normal infant at birth.

Subjects: 40 normal term infants were studied within 2 hours of birth and daily until discharge from hospital.

Methods: NO production was measured by collecting mixed expired gas over 1 minute and simultaneously recording the expired volume, while breathing 2 l/min nitric oxide free air. The concentration of nitric oxide in the collected gas was measured using a chemiluminescence machine and the concentration in the mixed expired gas calculated. Pulmonary artery pressure was measured using the time to peak velocity/total ejection time (TPV/TET) ratio which has been shown to be inversely related to pulmonary artery pressure.

Results: Mean values (SEM) shown in table. There was a significant increase in nitric oxide levels between 24 and 48 hours ($p=0.01$).

	<u>TPV/TET</u> (ratio)	<u>Exhaled NO</u> (ppb)
Birth	0.24 (0.006)	15.9 (2.0)
24 hrs	0.32 (0.007)	16.0 (2.0)
48 hrs	0.35 (0.01)	20.3 (2.3)

Conclusion: The greatest changes in TPV/TET ratio occurred within the first 24 hours whereas the exhaled NO levels did not begin rising until after this time suggesting that the early changes may not be modulated by NO production.

MANAGEMENT AF JUVENIL THYREOTOXICOSE.

L.Lavard, B.Brock Jacobsen & H.Perrild (Børneafdelingen, Glostrup Amtssygehus, Børneafdelingen, Odense Sygehus & Medicinsk afdeling B, Bispebjerg Hospital).

Thyreotoxicose er en sjælden lidelse i barnealderen (0,8/100.000 børn/år). Spørgeskemaundersøgelser viser stor varians i diagnostisering og behandling. Dette foredrag er baseret på data fra en europæisk spørgeskema undersøgelse fra 22 lande, i ETA/ESPE-regi samt en landsdækkende retrospektiv undersøgelse af danske thyreotoxicosebørn.

Blandt danske børn med thyreotoxicose havde 96% Graves' sygdom, 2% toksisk adenom og 2% multinodulær toksisk struma.

Forløbet af Graves' sygdom viser et spektrum fra spontan helbredelse uden behandling hos nogle patienter til udtalt progression med thyreotoxisk storm og risiko for død hos andre. Da vi til dato ikke råder over prognostiske faktorer om forløbet hos den enkelte patient skal alle patienter behandles.

Graves sygdom er en selvlimiterende lidelse. Danske og amerikanske data viser en remissionsrate på 25% for hvert andet år.

Behandlingsmulighederne er: medicinsk antithyroid behandling, subtotal thyreoidektomi og radioiod behandling. 96% af de danske børn fik medicinsk anti-thyroid behandling, 33% blev senere opererede og 4% yderligere radioiod behandlet på grund af manglende remission eller flere recidiver.

Ved medicinsk anti-thyroid behandling anvendes: propylthiouracil, carbimazol eller tiamazol, enten i store doser med et komplet blok af thyroideahormon syntesen til følge, kombineret med thyroxin-substitution, eller i doser afsat efter det kliniske og biokemiske respons. Kombinationsbehandlingen giver bedre strumareduktion, muligvis nedsat produktion af TSH-R antistoffer og nedsat recidivrate, men langt flere bivirkninger. Specielt PTU-behandling er kompliceret af mange bivirkninger: hos >50% af patienterne med eksantemer, hæmatologiske og hepatiske reaktioner, atralgi og feber. Ved carbimazol-behandling forekommer bivirkninger hos 33% og ved tiamazol hos <3%. Kombinationsbehandlingen blev foretrukket blandt 75% af de europæiske læger. Behandlingsvarigheden blandt danske patienter varierede fra få måneder til 10 år.

I Danmark foretages kirurgisk behandling ved Graves sygdom sædvanligvis først efter lang tids anti-thyroid behandling, og meget sjældent før 10 års alderen. Der er hyppige komplikationer i form af hypothyreose (op til 75%), hypocalcæmi, stemmebåndspareser og recidiver. Centralisering af thyroidea-kirurgi på børn er tvingende nødvendig.

Radioiod behandling er blevet den foretrukne behandling til ældre børn i USA og nogle europæiske lande, specielt ved thyreotoxiske recidiver. Ved anvendte radioioddoser på 2-5 mCi er der ikke fundet øget cancerforekomst eller infertilitet. Blandt voksne kan der forekomme forværring i en eksisterende ophthalmopathi, og der er fundet en øget forekomst af ventrikelcancer. Øget risiko for kongenitte misdannelser hos børn af radioiod behandlede kvinder er ikke påvist. Hypo-thyreose udvikles hos 60-80% af patienterne.

For danske forhold rekommanderes langtids antithyroid behandling (>2 år) kombineret med thyroxin-substitution indtil remission opnås.

PRODUKT I N F O R M A T I O N

ZOMACTON®(SOMATROPIN)

Forkortet i henhold til det af Sundhedsstyrelsen godkendte produktresumé. Dette kan rekvireres vederlagsfrit fra FERRING Lægemedler A/S.

Zomacton® (somatropin) Rekombinant humant væksthormon 12 IE. Lyofiliseret injektionssubstans til subkutan injektion efter tilsætning af natriumchloridinjektionsvæske 9 mg/ml konserveret med benzylalkohol.

Indikationer: Langtidsbehandling af børn, som lider af hæmmet vækst på grund af utilstrækkelig sekretion af væksthormoner.

Dosering: Doseringen er individuel. Normalt anbefales subkutan administration af 0,5-0,7 IE/kg/uge, fordelt på 6-7 s.c. injektioner, svarende til 0,07-0,10 IE/kg/dag (eller 2,1-3,0 IE/m²/dag). En total ugentlig dosis på 0,81 IE/kg (svarende til 24 IE/m²) bør ikke overskrides. Behandlingsvarigheden strækker sig over flere år, afhængigt af den opnåede terapeutiske effekt.

Kontraindikationer: Bør ikke anvendes til børn med lukkede epifyser. Patienter med progressiv intrakranielt skade eller tumor bør ikke anvende Zomacton®, da det ikke kan udelukkes, at disse aktiveres under behandlingen. Før behandling med Zomacton® initieres, skal intrakranielle tumorer være inaktive, og antitumorbehandling afsluttet. Ved overfølsomhed over for benzylalkohol bør Zomacton® ikke anvendes.

Forsigtighedsregler: Behandling med Zomacton® bør kun gives under kontrol af kvalificerede læger. Patienter bør observeres for tegn på glukoseintolerans, idet væksthormon kan forårsage insulinresistens. Serum- og uringlukose bør undersøges regelmæssigt hos patienter med diabetes mellitus eller familær disposition herfor. Børn med diabetes bør eventuelt øge insulinindosis for at opretholde glukose under behandling med Zomacton®. Børn med nedsat hypofysefunktion kan opleve faste-hypoglykæmi, hvilket afhjælpes ved behandling med væksthormon. Børn, der injiceres 3 gange ugentligt med svær faste-hypoglykæmi på dage uden behandling, anbefales daglig medicinering. Patienter med væksthormonmangel sekundært til intrakranielt skade bør undersøges regelmæssigt med henblik på progression eller recidiv af den tilgrundsliggende sygdom. Behandling med Zomacton® seponeres, hvis progression eller recidiv opstår. Ved behandlingens start samt periodisk under behandlingsforløbet anbefales det at foretage funduskopi med henblik på papilødem, især i tilfælde af tilbagevendende hovedpine, synsforstyrrelser, kvalme og/eller opkastning, hvilket kan skyldes intrakranielt hypertension. Hypothyreoidisme

kan udvikles under behandling med væksthormon. Inadækvat behandling af hypothyreoidisme kan hindre optimal virkning af Zomacton®. Regelmæssig undersøgelse af thyreoideafunktionen anbefales, og der behandles ved behov. Der er rapporteret hyppige tilfælde af forvridning af den store lårknogle hos patienter med endokrine sygdomme. Opmærksomhed bør rettes mod patienter, der halter eller klager over smerter i hofte eller knæ under behandlingen med Zomacton®.

Interaktioner: Glykorkortikoidbehandling kan hæmme effekten af Zomacton®. Hos patienter med samtidig ACTH-mangel er det nødvendigt at justere glykorkortikoiddosis omhyggeligt for at undgå hæmning af vækstudviklingen med Zomacton®. Høje doser af androgene, østrogene eller anabolske steroider kan aktivere knoglemodningen og hæmme en forøgelse af væksten.

Graviditet og amning: Zomacton® bør ikke gives under graviditet og amning. Der foreligger ikke tilstrækkeligt materiale fra studier med mennesker eller dyr, der taler for brug af væksthormoner under graviditet. Det er ikke fastslået, hvorvidt peptidhormoner udskilles i modermælken.

Bivirkninger: Tab eller forøgelse af fedtvæv på injektionsstedet. Injektionsstedet bør derfor variere. I sjældne tilfælde udvikles ømhed og kløende udslæt ved injektionsstedet. Antistofdannelse mod somatropin eller E. coli er ikke observeret. Forbigående hovedpine samt i begyndelsen af behandlingen sjældne tilfælde af ubetydelig, forbigående væskeansamling. Sjældne tilfælde af benign intrakranielt hypertension er rapporteret. Symptomerne er hovedpine, kvalme og/eller opkastning og synsforstyrrelser, der kræver funduskopi med henblik på papilødem. Symptomerne er oftest forbigående, men i alvorligere tilfælde skal dosering reduceres, eller behandling afbrydes.

Opbevaring: Zomacton® injektionssubstans er holdbar i 24 måneder ved 2-8°C. Efter opløsning i isotonisk natriumchloridopløsning indeholdende konserveringsmiddel (benzylalkohol) er holdbarheden 14 dage ved 2-8°C. Injektionssubstans og brugsfærdig injektionsvæske skal opbevares koldt og mørkt.

Pakninger og priser pr. 7. januar 1997:

Zomacton® injektionssubstans 12 IE:

1 hætteglas + solvens	(v.nr. 118869):	1680,20 kr.
5 hætteglas + solvens	(v.nr. 118877):	8324,95 kr.

Udlevering: A

FERRING

LÆGEMIDLER

FERRING Lægemedler A/S

Vesterbrogade 149 - 1620 København V

Tlf. 33 86 08 18 • Fax 33 86 08 33

SELECTIVE POSTERIOR RHIZOTOMY.

Karl Wulff, Steen Midholm, Kurt Siemesen, Torben Schmidt,
Lisbeth Torp Pedersen. Odense University Hospital.

We participate in a Nordic Studygroup performing selective posterior rhizotomy in children with spastic diplegia. Until now a total of 19 children have been operated and in 18 of these the motor function has improved.

Long term results will be presented in 3 children.

SERUM NEURON SPECIFIK ENOLASE (NSE), PROGNOTISK BETYDNING OG VÆRDIEN AF SERIELLE ANALYSER VED MONITORERING AF BEHANDLING AF BØRN MED NEUROBLASTOM.

Lone G.M. Jørgensen¹, Niels L.T. Carlsen², Cathrine Rechnitzer³, Minna Yssing³. Klinisk Biokemisk Afdeling, Gentofte Amtssygehus, Pædiatrisk Afdeling H, Odense Universitets Hospital, Pædiatrisk Klinik 2, Rigshospitalet, København.

Neuroblastom er en malign embryonal tumor, der opstår fra det sympatiske nervesystem. Det er en af de mest almindelige solide maligne tumorer hos børn (Brown et al., 1989). Sygdommen fremtræder klinisk heterogen og udgør formentlig ikke én biologisk helhed (Carlsen, 1991, Brodeur & Nakagawara, 1992). Prognosen defineres for tiden bedst ud fra sygdomsstadie og alder på diagnosetidspunktet (Carlsen et al., 1992). Det ville være ønskeligt at kunne identificere de prognostiske grupper mere præcist ud fra en biologisk risikovurdering (Brodeur et al., 1992). Ydermere måtte sådanne kvantiterbare biologiske variable være egnede til monitorering af sygdommen under behandling og i follow up fasen.

Neuron specific enolase (NSE - EC 4.2.1.11 2phospho D-glycerat hydrase) er et af enolansens isoenzymer, der er relativt begrænset til væv af neuroectodermal oprindelse (Cooper et al., 1987). NSE påvises i differentierede neuroblaster og især i modne gangliaceller. NSE i blodet (P-NSE) er signifikant korreleret til histologisk klassifikation af neuroblastom efter differentieringsgrad. P-NSE og andre tumor markører som f. eks. laktat dehydrogenase (P-LDH) og P-ferritin er blevet vist at korrelere med tumor størrelse (Zeltzer et al., 1986, Berthold et al., 1991) samt at besidde prognostisk information (Carlsen et al., 1991).

Disse tumor markører er derfor mulige biologiske faktorer, som kan anvendes til prognoseberegning og monitorering af neuroblastom. Der er ikke nogen entydig vurdering af deres mulige værdi, hvorfor vi initierede en protokolleret undersøgelse.

Formålet var at undersøge korrelationen med sygdomsstadie, den additive værdi af P-NSE som prognostisk prediktor til alder og sygdomsstadie, værdien af serielle målinger af P-NSE som markør for tumor respons efter behandling og betydningen af P-NSE som en tidlig indikator af relaps. Inklusionskriterier var diagnosticeret neuroblastom efter The International Criteria for the diagnosis (Brodeur et al., 1992), alder < 15 år, stadienddeling efter Revised INSS og respons vurderet i henhold til INRC (Brodeur et al., 1992).

Blodprøve til P-NSE blev udtaget umiddelbart før behandlingsstart, hver måned under behandling og under follow up. Disse prøveresultater sammenholdtes med samtidigt opnåede kliniske data. End points var response to treatment og event-free survival.

Alle inklusionsanalyser af P-NSE var forhøjede. Under succesrig behandling faldt P-NSE i løbet af ca. to behandlingsserier til meget lave værdier. Enkelte P-NSE målinger stabiliseredes ikke på et lavt niveau, men oscillerede omkring øvre referenceværdi. Ved senere gemmang af det kliniske forløb fandtes sygdomsrecidiv. Knap så god sygdomskorrelation fandtes for målinger af P-LDH. Vores serie var på opgørelsestidspunktet for lille til at vurdere om additiv effekt af P-NSE og P-LDH er til stede.

Vurderet ud fra de foreløbige resultater ser analyse af P-NSE lovende ud. Der er imidlertid mange fejlkilder ved indhentning af sådanne biologiske variable, hvorfor standardiseret fremgangsmåde er nødvendig for opnåelse af realistiske værdier.

REFERENCES

Berthold F, Engelhardt-Fahrner U, Schneider R, Schumacher R, Zieschang J. Age dependence and prognostic impact of neuron specific enolase (NSE) in children with neuroblastoma. *In vivo* 1991; 5: 245-248.

CARDIAC MALFORMATIONS IN NEWBORN BABIES WITH MALFORMATIONS OF THE GASTROINTESTINAL TRACT.

T. Jacobsen, G. Nielsen & H. Oxhøj (Odense University Hospital, Department of Pediatrics, Odense, Denmark)

Objective: To evaluate a programme of echocardiographic screening of newborn babies with malformations of the gastrointestinal tract.

Material and methods: Since september 1994 an echocardiographic examination, performed by a consultant in pediatric cardiology, is done in newborn babies with malformations of the gastrointestinal tract.

Babies with Hirschsprungs disease were excluded.

Results: Sixty-four infants were included. Twelve were not examined, and 3 records have not yet been available for review. Of the 49 babies thus examined, 11 had a malformation of the heart: 7 ventricular septal defect, 1 double outlet right ventricle, 1 hypoplastic left heart syndrome with double outlet right ventricle, 1 transposition of the great arteries with double outlet left ventricle and 1 hypoplastic aorta.

In 2 babies with diaphragmatic hernia, severe functional disturbances were detected. In most infants, as would be expected, patency of the ductus arteriosus and/or the foramen ovale was detected.

Thus, at minimum 18% (11/61) of babies with a malformation of the gastrointestinal tract has a structural cardiac defect.

Conclusion: Since a high proportion of babies with malformations of the gastrointestinal tract have associated malformations of the heart, and since this often will be clinically undetectable at the time of diagnosis of (and operation for) the gastrointestinal malformation, a screening programme is recommended.

PROPHYLACTIC ANTIBIOTIC THERAPY IN CYSTIC FIBROSIS

C Wallis (Great Ormond Street Hospital for Children NHS Trust)

The prognosis for children with cystic fibrosis (CF) has improved significantly over the past three decades. A positive contributing factor has been the aggressive use of antibiotic therapy - not only to treat infective episodes, but also to attempt eradication of early infection and to dampen down colony growth once an organism is established. New insights into the underlying pathogenesis have demonstrated that infection and inflammation can be present as early as 3 months even in the asymptomatic infant. *Staphylococcus aureus* appears to play a seminal role as the trigger for the relentless cycle of infection and inflammation that typifies the downhill spiral of deteriorating lung function in the child with CF. It has been argued that, if the colonisation of *S. aureus* was prevented, the pulmonary damage could at least be delayed. Courses of flucloxacillin are effective in treating suspected *S. aureus* infections but infants may be asymptomatic and sputum or throat cultures are often negative even in the presence of lung infection.

A UK study¹ compared the effect of continuous flucloxacillin administration and intermittent antibiotic use in screened newborns with CF over the first two years of life. 38 infants were randomised into two groups. 18 received continuous oral flucloxacillin (250mg/day) and 20 received episodic antibiotic therapy as clinically indicated. The patients receiving intermittent therapy had a greater number of *S. aureus* isolates, had more frequent cough, had higher admission rates to hospital during the second year and received more than double the number of antibiotic courses than those infants receiving continuous prophylactic anti-staphylococcal therapy. In addition, the number of isolates for *Pseudomonas* was lower in the prophylactic group.

Opponents to the use of anti-staphylococcal prophylaxis have suggested that suppressing one organism might simply select for a different (and perhaps more destructive) organism such as *Pseudomonas*. This caveat to continuous therapy was not borne out by the results of this trial.

A US study comparing Keflex as the continuous prophylactic agent and placebo over a 5 year period showed a significant reduction in *S. aureus* growth in the Keflex group (6% vs 30%)². Prophylactic antibiotic therapy appears to reduce *S. aureus* isolation and improve clinical progress during the early CF years. The duration for long term treatment requires further study.

(1): Weaver LT, Green MR, Nicholson K et al (1994) Prognosis in cystic fibrosis treated with continuous flucloxacillin from the neonatal period. *Arch Dis Child* 70: 84-89.

(2): Stutman, North American CF Conference, Dallas 1995.

DIABETIC KETOACIDOSIS : IS THERE A MORE RATIONAL TREATMENT REGIM

Dr. A. Sawczenko Dr. T. Chambers
Southmead Hospital, Bristol, UK

Lebovitz (1) notes that little progress has been made in preventing overt cerebral oedema in Diabetic Ketoacidosis (DKA). There has been a continuing recognition that it is safe to reduce the volumes of fluids used. Johnson for example has used a regimen equivalent to 48-72 ml/kg/day in adults (2). Clinicians overestimate dehydration, there are many inaccuracies in delivering fluids (3) and many regimens are complex (4). DKA is characterised by a renal dysfunction (5) with enhanced secretion of renin and vasopressin and endogenous water production (6). We therefore use a regimen similar to those used to treat dehydration with renal failure or hypernatraemic dehydration of infancy.

Shock is treated with an immediate 20 ml/kg bolus of 0.9% saline or colloid over the first hour, but if there is no circulatory compromise then only maintenance fluids of 0.9% saline (100ml/kg/day for ages 0.5-3 years, 90 ml/kg/day for ages 3-6 years, 70 ml/kg/day for ages 7-12 years and 50 ml/kg/day for children > 12 years) are started. Potassium and insulin (0.05u/kg/hr) are given conventionally. Because of the risk of continuing dehydration from the osmotic diuresis urine output is measured and losses exceeding 1.5 ml/kg/hour are replaced with 0.18% saline and 4% dextrose. Once the blood glucose is below 14 mmol/l the intravenous fluid is changed to 0.18% saline and 4% dextrose and the insulin infusion is halved.

We have used this regimen in cases of 12% dehydration and in infants as young as 6 months. Because there are variations in the degree to which the different body water compartments are dehydrated, and in view of the renal dysfunction in DKA, we are unpersuaded that in the absence of significant circulatory insufficiency there is an advantage to rapid fluid replacement. We think that such an approach using general principles of fluid management in the case of DKA is preferable to traditional regimens and would look forward to its inclusion in any forthcoming randomised trials of treatment (3).

1. Lebovitz HA. Diabetic Ketoacidosis. *Lancet* 1995;345:767-771.

2. Johnston C. Fluid replacement in diabetic ketoacidosis [letter, comment]. *BMJ* 1992;305(6852):522.

3. Grove LM, Noble-Jamieson CM, Barnes ND, Challener J. Assessment of dehydration, fluid balance and insulin requirements in diabetic ketoacidosis. *Proceedings of British Paediatric Association Annual Meeting 1995* 67:26.

4. Edge JA, Dunger DB. Variations in the management of Diabetic Ketoacidosis in Children. *Diabetic Medicine* 1994;11 984-986.

5. Miltenyi M, Szabo A, Tulassay T, Korner A, Keneszi E, Dobos M. Reduced glomerular filtration and elevated urinary protein excretion in diabetic ketoacidosis. *Acta Paediatrica Scandinavica* 1990;79(4) 444-7.

6. Harris GD, Fioridali I, Finberg L. Safe management of diabetic ketoacidosis. *J Paediatrics* 1988;113 65-70.

Extremely preterm and low birth weight infants (ETFOL); a 2-year national cohort study. Preliminary results.

N. Feilberg Jørgensen, J. Kamper on behalf of the ETFOL committee and the collaborating departments (Børneafdeling H, Odense Universitets Hospital).

All danish pediatric departments treating extremely premature/low-birth-weight infants participate in an ongoing cohort study. During the years 1994 og 1995 a total of 385 infants were enrolled in the cohort. Until now informations are available on 373 of these. 178 infants were treated in Eastern and 195 in Western Denmark, 282 infants were enrolled because of a GA < 28 weeks and 91 infants because of a birth weight less than 1000 g.

Most infants were treated according to a concept using early nasal CPAP and minimal handling. All in all 337 infants (90%) were treated with CPAP, 159 infants (43%) received one or more doses of surfactant, 156 infants (42%) were treated with ventilator. Half of the infants were treated with oxygen more than one month but only three needed oxygen at term. Six infants developed retinopathia of prematurity (ROP) stage I, three stage II and five stage III or IV. The occurrence of periventricular-intraventricular haemorrhage will be reported.

The report is preliminary, conclusions cannot be drawn until further analysis.

CORD BLOOD IgE IN MONOZYGOTIC AND DIZYGOTIC TWINS

S. Husby, H.P. Jacobsen, K. Christensen, N.V. Holm & P. Hyltoft Petersen (Børneafdelingen og Klinisk Kemisk Afdeling, Odense Universitetshospital, og Det Danske Tvillingeregister, Odense Universitet).

Genetic and environmental factors have been implicated in the etiology of atopy and of serum IgE levels. Twins studies may be employed to obtain quantitative estimates of heritability and numerous such studies have been conducted at the Danish Twin Registry at Odense University. In order to eliminate post-natal environmental influences we measured IgE in cord blood (CB-IgE) from a cohort of unselected like-sexed twins. IgE determination was performed with a sensitive radioimmunoassay with a detection limit of 0.01 kU/l. CB-IgE was evaluated in 29 monozygotic (MZ) and 28 dizygotic (DZ) twin pairs. The means and variances for IgE values were comparable for MZ and DZ twins when sex was controlled for. Placental anatomy (MZ twins with mono- and dichorial placenta and DZ twins with one or two placentae) had no significant influence on the IgE levels. In an analysis of variance with subsampling the among-pair, within-pair and analytical variance components were calculated. The analytical variance was well below the biological variances. Biometrical analysis showed that the best model by Akaike Information Criteria was a model including only additive genetic and non-shared environmental factors. With this model the heritability estimate was 0.79. These data suggest that the majority of the variation in CB-IgE is accounted for by genetic factors, but a substantial effect of a common environment cannot be excluded with the present sample size.

COW'S MILK PROTEIN ALLERGY AND INTOLERANCE. A PROSPECTIVE STUDY OF THE CLINICAL COURSE AND THE PROGNOSIS UP TO TEN YEARS OF AGE.

A. Høst 1) S. Halcken 2) A. Estmann 1), H.P. Jacobsen 1), S. Mortensen 1), H. Mygil 1).

Depts. of Pediatrics Odense University Hospital 1), Sønderborg Hospital 2), Denmark.

Of a prospective 1 year cohort of 1749 newborns 39 (2.2%) were diagnosed as having cow's milk protein allergy/intolerance CMPA/CMPI based on strict elimination/milk challenge procedures in a hospital setting. Of these 39 infants 21 had IgE-mediated CMPA (positive skin prick test and/or RAST \geq class 2 to CMP), and 18 non IgE-mediated CMPI. Continued clinical sensitivity was assessed by rechallenging every 12 months until the age of 10 years. The following investigations were performed: skin prick test and specific IgE against a panel of inhalant allergens, CMP and egg protein at 3, 5 and 10 years of age. Furthermore lung function measurements (Vitalograph) were done at 10 years. The overall prognosis of CMPA/CMPI was good with a total recovery of 22/39 (56%) at 1 year, 30/39 (77%) at 2 years, 34/39 (87%) at 3 years and 36/39 (92%) at 5 years and 10 years. Adverse reactions to other foods developed in a total of 21/39 (54%), and 7/39 (18%) were still intolerant to other foods at 10 years. Before 10 years 19/39 (48%) developed asthma or rhinoconjunctivitis, 16/39 (41%) asthma, 12/39 (31%) rhinoconjunctivitis. A total of 13/25 (52%) among children with cutaneous symptoms during the first year of life still had cutaneous symptoms at 10 years, (10 atopic dermatitis and 5 urticaria 3 monosymptomatic urticaria). Children with CMPA (IgE-mediated) had an increased risk of persisting CMPA 3/21 (14%), development of persistent adverse reactions to other foods 7/21 (33%), and finally asthma (62%) and rhinoconjunctivitis (52%).

In conclusion early IgE-sensitization to CMP is associated with an increased risk of persistent food allergy and development of asthma and rhinoconjunctivitis before 10 years of age.

1. **Den nationale fødselskohorte.** Anne Marie Nyboe. Center for Epidemiologisk Grundforskning.

2. **Ordinær generalforsamling**

Dagsorden:

1. valg af dirigent
2. Formandens beretning
3. beretning fra udvalg og Nordisk Pædiatrisk Føderation
4. aflæggelse af det reviderede regnskab
5. fastsættelse af kontingent
6. indkomne forslag fra bestyrelse og medlemmer
7. valg af bestyrelse blandt de ordinære medlemmer
8. valg af 2 revisorer
9. valg af udvalgsmedlemmer og repræsentanter for selskabet
10. aktuelle uddannelsesproblemer
11. eventuelt

Bilag:

- Beretninger fra 9 udvalg
- Regnskab for DPS og Torben Iversens rejsefond
- Forslag til lovændring af §5, stk. 4
- Forslag til kommissorium for uddannelsesudvalget
- Kursusaktivitet i forbindelse med den pædiatriske speciallægeuddannelse
- Nyt fra Nordisk Pædiatrisk Føderation

FORMANDSBERETNING

DPS har nu 430 medlemmer. Siden sidste generalforsamling er 6 udmeldte og 30 indmeldte. Ingen medlemmer er afgået ved døden.

Efter generalforsamlingen konstituerede bestyrelsen sig således:

Niels Christian Christensen, formand
Ole Andersen, næstformand
Ole Pryds, videnskabelig sekretær
Henrik Carstensen, faglig sekretær
Sten Petersen, kasserer
Karsten Kaas Ibsen, DBO repræsentant

Bestyrelsen har holdt 9 bestyrelsesmøder, dertil 1 møde med uddannelsesudvalget og 1 møde med de administrerende overlæger for landets børneafdelinger.

Der er holdt 4 møder i selskabet, alle som temamøder med emnerne føtalmedicin, gastroenterologi, små handicapgrupper og pædiatrisk patologi. I alle tilfældene har det været velarrangerede fredags-lørdagsmøder. Arrangørerne skal have tak for det store arbejde, der er lagt i arrangementerne.

Desværre synes der at være en tendens til at forsømme referatet til årbogen. Det bør være en selvfølge, at foredraget registreres og kan slås op, også for foredragsholderens skyld.

Vårmødet var i år arrangeret af børneafdelingen, Odense Universitetshospital, og var særligt ved at være et fællesmøde med medlemmer af den pædiatriske sektion i Royal Society of Medicine fra England. Det resulterede i et meget vellykket og festligt møde med højt fagligt niveau.

Lands-landsdelsfunktioner. Sundhedsstyrelsen er i gang med den sidste aftalte revision af lands-landsdelsvejledningen. Den sidste vejledning er fra 1993 og der var planlagt revision efter 2 år. Som nævnt i sidste årsberetning blev vores forslag til revision indsendt i januar 1995. I oktober modtog vi Sundhedsstyrelsens oplæg. I forhold til de intentioner for revision, der var lagt op til, var oplægget skuffende. Vores kommentar til forslaget korrigerede visse fejl men vi beklagede også, at den opdeling i ekspertområder, der tidligere var brugt, ikke blev opretholdt og at beskrivelsen af basisfunktionen bliver gjort meget overfladisk. Vi fik ikke Sundhedsstyrelsens endelige vejledningsforslag til høring, den er nu udkommet. Sundhedsstyrelsen har taget en del af vores indvendinger men ikke alle til efterretning.

Børnekirurgi. Vi er ikke blevet inddraget i det videre forløb.

Pædiatrisk onkologi. Sundhedsstyrelsens forslag rummer stort set de planer, der tidligere er vedtaget af onkologiudvalget i samarbejde med relevante kirurgiske specialer men i lands-landsdelsfunktionen er området stadig under overvejelse.

Lands-landsdelsfunktionerne er et væsentligt samarbejdsområde i vores fag og Sundhedsstyrelsens retningslinier er derfor vigtige for os. Det er meget beklageligt, at arbejdet har været så uregelmæssigt og givet så store forsinkelser. Det er imidlertid nok så vigtigt, at vi indbyrdes fortsat har en åben diskussion af disse forhold og at samarbejdet mellem afdelingerne bygger på enighed og gensidighed. I en tid, hvor vi alle er udsat for økonomisk stramning er det væsentligt, at vi ikke lader os fange af kortsigtede, lokale og akutte løsninger. Vi fandt, at fællesmødet mellem bestyrelsen og de administrerende overlæger fra afdelingerne styrkede forståelsen for samarbejdet og at sådanne møder hensigtsmæssigt kunne holdes en

gang om året.

I forbindelse med lands-landsdelsfunktionerne er det naturligt at nævne arbejdet omkring de **Små Handikapgrupper**. Mødet i januar med Centre for Små Handikapgrupper gav anledning til en frugtbar diskussion. I den forbindelse har Sundhedsstyrelsen også været noget langsom. Således er den overordnede styringsgruppe, der skulle planlægge arbejdet ud fra arbejdsgruppernes redegørelser for de enkelte sygdomme, endnu ikke nedsat. Redegørelserne fra arbejdsgrupperne omkring Apert's syndrom, Neurofibromatose, Osteogenesis imperfecta, Prader-Willi's syndrom, Marfan's syndrom og blærectrophi er sendt til Sundhedsstyrelsen. Vi finder fortsat, at disse tilstande ikke adskiller sig fra andre lands-landsdelsfunktioner. Arbejdet med at udvikle behandlingsprotokoller og etablere samarbejdsordninger omkring disse patienter kan dog være gode eksempler på gensidigt, aftalt samarbejde.

Ekspertuddannelserne. Sundhedsstyrelsen og specialistnævnet drøftede i marts måned en henvendelse fra os om behovet for tidsbegrænsede stillinger på 1. reservelægeniveau til ekspertuddannelser. Sundhedsstyrelsen fastholdt, at uddannelser efter speciallægeniveau skal ske i tidsbegrænsede stillinger som afdelingslæge. Vi har igen bedt Sundhedsstyrelsen revidere dette og da der også er andre specialer, der har presset på, synes Sundhedsstyrelsen at være på vej til at søge en løsning på problemet. Vi tror, at situationen ikke er så fastlåst, som deres svar gav udtryk for.

I årets løb er der udarbejdet funktionsbeskrivelser for ekspertuddannelse i endokrinologi. Et forslag om uddannelse i pulmonologi er fejlagtigt kommet med i Årbogen. Det er bestyrelsens mening, at pulmonologi ikke bør være et selvstændigt ekspertområde men være sammen med allergologi. Der er betydelig overlapning mellem områderne og pulmonologi uden allergologi vil være et for lille område. Uddannelsen i pulmonologi må muligvis tilgodeses i et uddannelsesforløb.

Arbejdet med at oprette ekspertuddannelsesstillinger er fortsat på flere afdelinger og selvom der er usikkerhed omkring disse stillinger, er det bestyrelsens holdning, at man skal arbejde på at sikre tidsbegrænsede stillinger til ekspertuddannelse og arbejde på at få oprettet stillinger med specificeret uddannelsesmæssigt indhold.

Speciallægeuddannelsen i pædiatri. Antallet af pædiatriske uddannelsesstillinger er nu 14. Med 2-årige stillinger giver det 28 kursister ad gangen. Det giver praktiske problemer for afdelingerne og store hold til undervisningen. Som det fremgår af uddannelsesudvalgets beretning er en spredning af kurserne derfor nødvendig og bestyrelsen finder, at uddannelsesudvalgets forslag giver god mulighed for langsigtet tilrettelæggelse af kursusforløb for de enkelte kursister og for afdelingerne.

Forslaget falder godt i tråd med det forslag fra Sundhedsstyrelsen, der blev fremsat i efteråret vedrørende den teoretiske videreuddannelse, hvor kurserne spredes til også at omfatte 1. reservelægeansættelsen. Vi støttede forslaget men fandt derimod, at kursusvirksomhed i introduktionstiden ikke faldt inden for den centraliserede speciallægeuddannelse.

Målbeskrivelserne for uddannelsen i pædiatri er revideret. Der var kun beskedne ændringer ud over de ændringer, der er kommet af udvidelsen af uddannelsen til 60 måneder. Pilotprojekter vedrørende **inspektorordningen** er i gang og en beskrivelse foreligger. Pædiatri forventes at kunne dækkes ved 4,4 inspektorer, der i alt leverer 53 dagsværker. Foreløbigt må vi afvente pilotprojektets forløb. Neonatologi-udvalget har ønsket en særlig neonatal inspektor, hvad vi ikke har fundet berettiget.

Bestyrelsen og uddannelsesudvalget fremsætter forslag til dels ændring af uddannelsesudvalgets kommissorium, dels af lovenes §5, stk. 4, som annonceret på sidste generalforsamling. Formålet med ændringerne er, at strukturere kursuslederens funktion og skille den fra formanden for uddannelsesudvalget.

Til nytår kom der nye retningslinier for de **forebyggende sundhedsordninger for børn og unge**.

Der er mindre ændringer vedrørende vaccinationsprogram og de profylaktiske undersøgelser, men væsentligt for os er oprettelsen af stillinger som kommunale børn- unge læger - der afløser skolelægerne - og de øvrige ændringer vedrørende børn i det kommunale regi.

Oprettelsen af stillinger som kommunale børn-unge læger skaber mulighed for en bedre forebyggende og overvågende indsats over for børn og unge i kommunerne og for en udbygning af støtten til børn og unge med særlige behov.

Efter vejledningen skal stillingerne besættes med enten almenmedicinere, socialmedicinere eller børnelæger. Det er efter funktionsbeskrivelserne nødvendigt at lægerne har en god pædiatrisk baggrund og vi har svært ved at se, at det rent praktisk kan opnås på anden vis end ved en pædiatrisk speciallægeuddannelse.

Uddannelseskravene er under udarbejdelse og vi må være forberedt på en udvidelse af vores uddannelseskapacitet og på, at der indbygges mere socialpædiatri i uddannelsen.

Nye retningslinier for **svangreprofylaksen** er under udarbejdelse og Ole Pryds og jeg har deltaget i det store arbejde, som skulle foreligge i sommerens løb.

Udvalgsarbejde. Også i år har bestyrelsen trukket på udvalgenes arbejdskraft, som det fremgår af udvalgene beretning. Den udbygning af udvalgsarbejde, der er sket gennem de senere år og som også er udtryk for fagets subspecialisering, har været meget væsentlig og bestyrelsen skal benytte lejligheden til at takke for det store arbejde, der gøres i udvalgene.

Det har været bestyrelsens indtryk, at der omkring **akut pædiatri** er flere initiativer i gang på afdelingerne. Dels fordi arbejdet vokser i kraft af flere akutte indlæggelser, dels fordi de økonomiske forhold kræver billigere løsninger end indlæggelse. Bestyrelsen har derfor nedsat en arbejdsgruppe til at belyse forhold omkring akutte indlæggelser, først og fremmest at organisatorisk art og give et oplæg til, hvorledes vi finder, at akut behandling af børn bør organiseres. Arbejdsgruppen består af Kirsten Lee, Arne Høst, Søren Krabbe, Karen Vitting Andersen og Anders Pærregaard.

Vi har modtaget en forespørgsel fra foreningen vedrørende DAMP om, hvorvidt en enkelt diagnose (eet diagnosenummer) kunne dække begrebet. Vi har svaret, at vi ønsker at diskutere med bl.a. børnepsykiaterne men at vi principielt finder at én diagnose vil være hensigtsmæssig.

Vi har modtaget kontakt til gruppen af sygeplejersker, som beskæftiger sig med børn, KS7 med henblik på eventuelt fælleskursus eller mødeaktivitet.

Vi har deltaget i styremøde i NPF. Det har blandt andet drejet sig om Det Nordiske børnelægemøde i Trondheim, juni 1997.

Vedrørende det øvrige internationale arbejde henvises til repræsentanternes beretning.

Niels Christian Christensen,
formand.

Beretning fra Cardiologi-udvalget - ikke fremsendt

Beretning fra Diagnose-udvalget - ikke fremsendt

Beretning fra Endokrinologi - udvalget - ikke fremsendt

Beretning fra Informationsudvalget - ikke fremsendt

Beretning den 26.07.1996

Beretning fra Dansk Pædiatrisk Selskabs Astma- og Allergologiudvalg 1995-1996

Udvalgsmedlemmer:

Lone Agertoft (FAYL) 1995

Hans Bisgaard (1991)

Jørn Henriksen (1992)

Arne Høst (1992)

Niels Henrik Valerius (1992)

Udvalget har afholdt 4 møder. På det første møde, den 23.10.1995, konstituerede udvalget sig med Arne Høst som formand.

På udvalgets opfordring har Dansk Pædiatrisk Selskabs Bestyrelse rettet henvendelse til Sundhedsstyrelsens videreuddannelsesudvalg om friholdelse af et antal 1. reservelægestillinger til subspecial/ekspertområdeuddannelse inden for pædiatrisk allergologi/lungesygdomme. Afklaring foreligger endnu ikke. Udvalget finder det vigtigt, at der snarest oprettes enkeltstillingsklassificerede 1. reservelægestillinger til uddannelse inden for ekspertområdet. Vi finder, at der er behov for mindst 1 pædiatrisk allergolog i hvert amt og i større amter og på universitetsafdelinger mindst 2. Herudover vil der også være behov for et antal praktiserende pædiatere med denne ekspertområdeuddannelse. Uddannelsesafdelingerne skal kunne leve op til uddannelseskravene beskrevet i "Forslag til pædiatrisk ekspertområde/subspecial inden for allergologi og astma", godkendt af DPS'S bestyrelse 1995.

Endvidere har udvalget arbejdet for at opnå repræsentation på UEMS-møderne i EU-regi for om muligt at kunne sikre, at der i forbindelse med den europæiske harmonisering af specialistuddannelsen inden for allergologi sikres to indgangsveje, dels fra pædiatri og dels fra intern medicin. Fra efteråret 1996 vil formanden have mulighed for at deltage i UEMS-møderne.

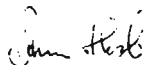
Endvidere har udvalget drøftet et forslag fra Hans Bisgaard og Oluf Schiøtz om retningslinier for uddannelse i subspecialt pædiatrisk pulmonologi eller pædiatrisk lungemedicin. Der var enighed i udvalget om, at der er behov for en skemalagt uddannelse inden for området, men samtidig var der flertal for den allerede af DPS's bestyrelse tilkendegivne vurdering, at det

vil være uhensigtsmæssigt med to ekspertområder inden for henholdsvis pædiatrisk allergologi/astma og pædiatrisk pulmonologi. Således er der enighed om, at subspecialet/eks-pertområdet bør benævnes "pædiatrisk allergologi/lungesygdomme. Inden for dette speciale vurderes det, at uddannelsen inden for pædiatrisk pulmonologi kunne kobles på uddannelsen inden for det allerede beskrevne forslag til pædiatrisk allergologi/astma, fx. ved at sideuddannelsen skulle omfatte pædiatrisk pulmonologi og herefter yderligere suppleres med 1 års pædiatrisk pulmonologi.

I løbet af året er der på baggrund af udvalgsarbejder i Astma- og Allergologiudvalgets regi udsendt "Retningslinier for behandling af astma bronchiale hos børn" og "Retningslinier for allergiudredning af børn hvem, hvornår og hvordan?"

I den første arbejdsgruppe deltog Hans Bisgaard, Gunver Fuglsang, Jørn Henriksen, N. H. Valerius og Søren Pedersen (formand).

I den anden arbejdsgruppe deltog Carsten Bindslev-Jensen, Susanne Halken, Helle Rotne, Ole Østerballe og Arne Høst (formand).



Arne Høst

BERETNING fra Udvalget for Ernæring og Gastroenterologi

Udvalget har i det forløbne år haft følgende medlemmer: Karsten Hjelt (1995), Steffen Husby (1993), Kim Fleischer Michaelsen (1991), Anders Pærregård (1995) og Flemming Skovby (1993).

Udvalget har haft møde 1.9.95, 23.11.95, 1.3.96 i København og 7.5.96 i Odense. Udvalget har taget initiativ til indsamling af data m.h.t. behandling af børn med inflammatorisk tarmsygdom (Mb. Crohn og colitis ulcerosa). Udvalget har anbefalet projekt til udarbejdelse af nye danske vækstkurver. Udvalget har diskuteret behandling af obstipation. Det første subspecialist-uddannelsesforløb i pædiatrisk gastroenterologi er blevet godkendt (overgangsordning).

Fra udvalget deltager Kim Fleischer Michaelsen i Sundhedsstyrelsens kontakt-gruppe vedr. ernæring. Kim Fleischer Michaelsen og Steffen Husby deltager i Sundhedsstyrelsens arbejdsgruppe til udarbejdelse af samlet dansk spædbarnser-næringsanbefaling. På udvalgets/DPS' vegne har Christian Mølgaard deltaget i Workshop on Quality of Standards for Residues in Baby Foods, Berlin, april 1996.

Steffen Husby

Beretning fra udvalg for HEMATOLOGI og ONKOLOGI.

Udvalgets medlemmer er: Niels Carlsen, Henrik Schrøder, Kjeld Schmiegelow, Henrik Hasle, Ole Henrik Nielsen og Steen Rosthøj.

I det forløbne år har der været afholdt møder 1.9.95 og 1.12.95 på Rigshospitalet, 4.3.96 i Odense, og 14.6.96 på Rigshospitalet. Møderne har været åbne for interesserede.

I efterårets løb blev der udarbejdet follow-up skemaer for de fleste maligne sygdomme. Der er således nu fælles programmer for opfølgning af børn, der afslutter behandling for malign sygdom på de fire behandlingsafdelinger.

I årets løb er følgende godkendte protokoller iværksat på de børneonkologiske afdelinger: en nordisk undersøgelse af Minimal Residual Sygdom hos børn med ALL, en international behandlingsprotokol for Malign Mesenkymal Tumor, og en fælles-nordisk Non-Hodgkin Lymfom protokol. En række andre protokoller er under behandling m.h.p. godkendelse.

Der arbejdes fortsat på at få etableret et fælles dansk Børnecancerregister.

De formelle relationer mellem udvalget, de specialeansvarlige overlæger på de børneonkologiske afdelinger, og øvrige interesserede har været genstand for fortsat diskussion.

Steen Rosthøj

Beretning fra Dansk Pædiatrisk Selskabs Infektionsudvalg

Der har i det forgangne år været afholdt fire møder (2.11.95, 30.1.96, 26.3.96 og 30.5.96).

Der er udarbejdet "Retningslinier for behandling af mature tidligere raske børn (>4 uger) der mistænkes for purulent meningitis". De udarbejdede retningslinier vil blive sendt til bestyrelsen, hvorefter de vil kunne rekvireres fra infektionsudvalgets formand.

Udvalget har endvidere udarbejdet forslag til retningslinier for "Uddannelseskrav til ekspertfunktionen i infektionspædiatri". Forslaget er sendt til Dansk Pædiatrisk Selskabs bestyrelse. Udvalget består af: Niels Henrik Valerius, Troels Herlin, Birgitte Friis, Bent Windelborg Nielsen og Carsten Heilmann (formand).

Carsten Heilmann
5.8.96

Beretning fra Neonatologiudvalget:

Udvalget består af Birgitte Djernes, Jens Hertel, Birgit Peitersen, Finn Ebbesen, Ole Pryds og Gorm Greisen. Vi har holdt 4 møder: 010995, 061095, 050196, 110596.

Ekspertuddannelse Vi anbefalede mindst 2 års 1. reservelægeansættelse med > 90% af dagarbejdstiden i neonatologisk tjeneste. Hvis der på afdelingen er for få børn med hjertesygdom eller kirurgiske sygdomme må der suppleres andetsteds. Vi anbefalede også krav om selvstændig forskning.

Den landsdækkende registrering af de mindste børn (**ETFOL**) blev afsluttet: ialt 373 børn er indgået på 2år. 66% overlevelse. Børnene følges løbende til 2 (5) år.

Sygeplejenormering på neonatalafsnit Vi så på danske forhold og sammenlignede med norske anbefalinger. Selvom der landet over er betydelige forskelle, ligger gennemsnittet pænt. Det største problem knytter sig til en lav udnyttelse på hurtigt personaleflow på nogle afdelinger.

En undersøgelse af unge mænd, hvis mødre havde fået **Fenemal** i svangerskabet viste, at de klarede intelligencetestene dårligere. Undersøgelsen kan ikke siges at være perfekt men understreger, at også Fenemal skal gives med veldefineret indiktion. Vi mener ikke, der er grund til at foretrække anden behandling af kramper, abstinenser eller sedering under respiratorbehandling hos nyfødte.

Udvalget vil foreslå etablering af en **klinisk database** til landsdækkende registrering af alle nyfødte børn indlagt på neonatalafsnit. Det til enhver tid siddende udvalg skal fungere som "bestyrelse", herunder vælge national koordinator.

Gorm Greisen,
formand

Neuropædiatriudvalget

Udvalget har 5 medlemmer: Flemming Juul Hansen, John Østergaard, Søren Anker Pedersen, Karl Wulff og Karen Taudorf (formand).

Der er siden sidste generalforsamling afholdt 3 møder.

Peter Uldall og Bente Beck har deltaget i samtlige møder som associerede medlemmer.

Udvalget har udarbejdet neuropædiatrisk diagnoseliste iht. ICD-10 klassifikationen. Listen er udsendt til landets børneafdelinger og diagnoseudvalget.

Foreningen for MBD/DAMP har rettet henvendelse til henholdsvis Dansk Pædiatrisk Selskab og Dansk Psykiatrisk Selskab med ønske om at få DAMP anerkendt som en diagnose med et ICD-10-nr. Neuropædiatriudvalget foreslår, at man fra pædiatrisk side anvender F839 til børn med DAMP, idet dette omhandler blandede udviklingsforstyrrelser af specifikke færdigheder.

Udvalget deltog i planlægning af Dansk Pædiatrisk Selskabs møde om Små og mindre kendte handicapgrupper i december 1995.

Udvalget har planlagt et efteruddannelseskursus i neuropædiatri 20.-24. januar 1997 med hovedoverskriften klinik, genetik og immunologi i neuropædiatrien. Programmet og Invitation til kurset bliver udsendt i efteråret 1996.

Flere udvalgsmedlemmer deltager i initiativer omkring Hjerneåret 97, henholdsvis vedr. børn med udviklingsproblemer, epilepsi hos børn og hjernens udvikling.

Neuropædiatriudvalget har godkendt stillingsbeskrivelse til ekspertuddannelse i neuropædiatri, og den første stilling er besat på børneafdelingen i Glostrup.

Der er udarbejdet anbefalinger til Sundhedsstyrelsen vedr. tussisvaccination samt ændringsforslag til lægemiddellkataloget vedr. anvendelse af Valproat ved feberkræmper.

Udvalget arbejder fortsat med referenceprogrammer indenfor de vigtigste neuropædiatriske sygdomme.

Karen Taudorf

1995-1996 beretning fra

DPSs udvalg for screening og klinisk genetik

Udvalget har holdt to møder, og Jørn Müller har deltaget i begge. Hovedemnet til drøftelse har været et forslag om neonatal screening for 21-hydroxylase mangel. Under Jørn Müllers ledelse vil der i samarbejde med Statens Seruminstitut blive iværksat en retrospektiv undersøgelse af 2000 PKU-kort med henblik på falsk positive og af PKU-kort fra kendte patienter med henblik på falsk negative prøveresultater. Derefter vil der blive taget stilling til en prospektiv screeningsundersøgelse.

Sundhedsministeren har i juli 1996 underskrevet cirkulæret om speciallægeuddannelse i klinisk genetik. Det er uklart hvilken indflydelse en sådan formaliseret uddannelse får for antallet af stillinger på de klinisk-genetiske afdelinger.

8.7.1996/Flemming Skovby

Årsberetning for Uddannelsesudvalget 1995/96

Udvalget konstituerede sig med Kaare Lundstrøm som formand på det første møde. I det forløbne år har der været afholdt i alt seks udvalgsmøder samt yderligere fire møder med DPS' bestyrelse, delkursusledere samt uddannelsesansvarlige overlæger. Arbejdet i udvalget har været koncentreret om tre områder: Omstrukturering af den pædiatriske uddannelse, besættelse af undervisningsstillinger samt behandling af diverse forespørgsler mm.

Omstrukturering af den pædiatriske uddannelse

Med implementeringen af speciallægebekendtgørelsen fra 1994 har uddannelsesforløbet for en vordende speciallæge i pædiatri ændret sig markant. Uddannelsesudvalget har derfor i år anset en omstrukturering af uddannelsen for at være den vigtigste opgave. Dette er en langvarig proces som kun netop er indledt, men udvalget har på flere møder diskuteret mulighederne. Det anses for vigtigt at uddannelsen formaliseres i alle faser, d.v.s. at der skal foreligge planer og målbeskrivelser for såvel fase 1, 2 og 3 som for kurser for speciallæger og expertuddannelse. Vedrørende fase 1 har udvalget ingen konkrete planer endnu, men forslagene har bl. a. været decentrale, regionale en-dageskurser i basale pædiatriske emner samt videnskabsteori og lægeetik. Vedrørende kursusplanen for fase 2 og 3 har udvalget fundet det hensigtsmæssigt af hensyn til såvel uddannelsessøgende læger som uddannelsesgivende afdelinger at sprede kurserne over fire år. Endvidere ændres kurserne til at bestå af seks obligatoriske pædiatriske kurser, hvoraf to, allergologi/pulmonologi og infektionsmedicin/immunologi, er nye, samt fire valgfrie kurser, som skal vælges blandt fire pædiatriske, to tværfaglige arrangeret af Sundhedsstyrelsen og to nye tværfaglige kurser (klinisk genetik og farmakologi) som arrangeres af de respektive fags selskaber. De to sidstnævnte kurser er endnu ikke fastlagte. Der henvises i øvrigt til hovedkursuslederens beretning. Vedrørende expertuddannelse foreligger der nu beskrivelser for subspecialistuddannelse for mange områder, men der er fortsat problemer med ansættelserne flere steder grundet Sundhedsstyrelsens manglende forståelse for at 1. reservelægestillinger skal enkeltstillingsklassificeres til dette formål. Endelig forestiller uddannelsesudvalget sig at der kan udvikles et system til sikring af speciallægers deltagelse i kurser og videnskabelige møder. Et sådant system eksisterer i England hvor deltagelse i kurser

og møder giver et antal points (CME). Speciallæger skal indenfor en given tidsramme skal indsamle et fastsat antal point for at oppebære sin specialistanerkendelse. Et sådant tiltag ønskes diskuteret på generalforsamlingen, ligesom udvalgt gerne ser at debatten om specialisteksamen genoptages.

Undervisningsstillinger

Der var i år 14 undervisningsstillinger til besættelse, og alle blev opslået som blokstillinger med to års efterfølgende 1. reservelægetid. Dette gav nogle steder problemer med hensyn til enkeltstillingsklassifikationen, men efter justeringer og dispensationer lykkedes det at få sammensat stillinger til generel tilfredshed. Vedrørende proceduren omkring stillingsopslag og vurdering af ansøgere valgte udvalget at fastsætte klare retningslinier som prioriterer såvel videnskabelig som klinisk uddannelse. Disse retningslinier fremgår af opslaget.

Der var i alt 42 ansøgere, alle var kvalificerede. Fire blev vurderede som særligt kvalificerede og alle disse fik undervisningsstilling. Det var positivt at flere B-afdelinger som skal varetage fase 3 uddannelsen deltog aktivt i stillingsbesættelserne.

Diverse

Udvalget har behandlet indkomne forespørgsler fra såvel DPS-medlemmer som andre videnskabelige selskaber og Sundhedsstyrelsen, vurderet forslag til expertuddannelsesstillinger og generelle retningslinier for sådanne, målbeskrivelsen for den pædiatriske speciallægeuddannelse er i samarbejde med bestyrelsen blevet revideret og der er udarbejdet ændringsforslag til kommissorium for udvalget og til § 5 stk. 4 i DPS' vedtægter.

Generelt har det for uddannelsesudvalget været et spændende år og der er påbegyndt et arbejde som de fleste af udvalgets medlemmer om muligt gerne vil videreføre. Det skal i den forbindelse nævnes, at det er min opfattelse at kontinuitet i udvalgsarbejdet er af stor betydning for effektiviteten.

Kaare E. Lundstrøm

Århus 6.august 1996

KURSUSAKTIVITETEN I FORBINDELSE MED DEN PÆDIATRISKE SPECIALLÆGEUDDANNELSE:

Fra 1. september 1994 er undervisningsstillingen som bekendt gjort 2 årig. Samtidig blev antallet af kursister øget til 10 pr. år, og fra den 1. september 1996 til 14 pr. år. Dette indebærer, at der fremover vil være 28 læger ansat i undervisningsstillinger. Hertil kommer et antal individuelle dispensanter. En fortsættelse af en kursus- afviklingsmodel med afholdelse af de pædiatriske kurser hvert 2. år og med en afvikling af kursusforløbet på 2 år giver problemer på flere fronter:

- Holdstørrelse på mindst 30.
- Fire-seks kursister borte af gangen fra den enkelte afdeling, hvilket medfører store problemer for arbejdstilrettelæggelsen på de afdelinger, der har undervisningsstillingerne.
- Når 4-6 læger fra samme afdeling er borte samtidig på kurser skal arbejdet (herunder vagterne) dækkes af de resterende læger på afdelingen. Dette medfører at kursisterne, i de perioder, hvor de ikke er på kursus, ofte har ekstravagter, hvilke dels er belastende, men også vanskeliggør, at kursisterne føler kontinuitet i deres arbejde.

Disse og andre forhold har bevirket, at hovedkursuslederen og uddannelsesudvalget i Dansk Pædiatrisk Selskab, sammen med bestyrelsen, har fundet det nødvendigt at ændre kursusforløbet. Vi har i denne forbindelse fremsendt forslag, som er i tråd med de overvejelser Sundhedsstyrelsen har haft i forbindelse med rapporten: "Rammer for den teoretiske videreuddannelse af læger", som blandt andet lægger op til længere- varende kursusafvikling.

Vi forestiller os, at den fremtidige pædiatriske kursusafvikling ændres på følgende punkter:

- A)** Længerevarende kursusafvikling (3-4 år)
- B)** Opdeling af kurserne i

Obligatoriske kurser, som afvikles hvert år (holdstørrelse: 14)
og som placeres i løbet af undervisningsstillingens 2 år.

Valgfri kurser, som afvikles hvert andet år, som placeres i kursistersnes
R1-tid (holdstørrelse: 20-25).

Der planlægges med følgende 6 obligatoriske kurser:

Neonatologi, Neuropædiatri, Børnepsykiatri/Udviklingspsykologi/Socialpædiatri, Infektions- og Immunologiske sygdomme, Allergologi og Pulmonologi, Endokrinologi Vækst og Udvikling.

Herudover skal kursisterne deltage i 4 kurser, hvoraf mindst de 2 skal vælges blandt følgende pædiatriske kurser:

Hæmatologi/Onkologi, Hjertesygdomme, Nefro-urologi, Gastroenterologi/Ernæring.

De resterende kurser kan vælges blandt Sundhedsstyrelsens tværfaglige kurser og kurser afholdt af andre specialer:

Immunologi, Klinisk Mikrobiologi, Klinisk Genetik, Klinisk Farmakologi.

Endelig vil der fortsat være mulighed for deltagelse i **SOSA-kurset**.

Det er planen, at denne ændring i kursusaktiviteten starter med kursusholdet 1996-1998, men vi har endnu ikke fået en endelig tilbagemelding fra Sundhedsstyrelsen.

John Østergaard
Hovedkursusleder

Beretning fra UNGDOMSMEDICIN-udvalget.

Udvalget har 6 medlemmer: Ole Andersen, Jørn Müller, Inger Leer Pedersen, Birgitte Marner, Bente Hansen (repræsenterer skolelægeforeningen) og Mariane Rix (formand).

I det forløbne år har udvalget afholdt 4 møder: 23.10 og 1.12 1995 og 29.3 og 10.6 1996.

Inger Leer Pedersen og Mariane Rix har deltaget i en nordisk mini-konference 15.-17. september 1995 i Halmstad arrangeret af den svenske Barnläkarforenings arbejdsgruppe for ungdomsmedicin. Der var inviteret 2 repræsentanter fra alle nordiske lande.

Udvalget arrangerede et efteruddannelseskursus i Ungdomsmedicin på Byggecentrum, Hindsgavl 14.-16. januar. Der var stor interesse for kurset, som blev overtegnet. Kurset blev vellykket, bekræftet ved resultatet af kursusevalueringen.

Mariane Rix

August 1996.

Beretning fra kontaktudvalget til Sundhedsstyrelsen vedr. ansættelse af overlæger i pædiatri.

Der er i 1995-96 foretaget vurdering i forbindelse med ansættelse af sideordnede overlæger i Hjørring, Odense og Århus og vagtbærende overlæger/overenskomstansatte overlæger med vagt i Esbjerg, Hillerød, Kolding, Nykøbing F., Odense og Århus. Ingen ansættelser har givet anledning til kommentarer.

Minna Yssing ophører som suppleant med udgangen af denne periode. TK og JK takker for veludført arbejde.

Jens Kamper

Timo Klinge

Minna Yssing

Beretning fra Specialistnævnets tilforordnede i pædiatri - **ikke fremsendt**

Rapport fra CESP - **ikke fremsendt**

REFERAT

Ordinære generalforsamling i
Dansk Pædiatrisk Selskab, 6. september 1996

1. **Valg af dirigent**
Henrik Hertz blev valgt til dirigent.
2. **Formandens beretning**

Formanden henviste til den udsendte beretning. DPS har nu 430 medlemmer. Ingen medlemmer var afgået ved døden.

Sundhedsstyrelsens revision af 1993 vejledningen for Specialeplanlægning og landsdelsfunktioner i sygehusvæsenet var nu endeligt udkommet i juni måned då. For pædiatriens vedkommende var aktuelle udgave sparsomt revideret i forhold til DPS' forslag. Specielt var beskrivelsen af basisfunktionen forkortet, men dog ydet mere plads end i primære oplæg.

I en styringsgruppe for Små Handicapgrupper var der givet plads til 3 repræsentanter fra DPS. De udpegede blev Niels Chr. Christensen DPS' bestyrelse, Karen Taudorf DPS' neurologiudvalg og een repræsentant fra København eller Århus.

Der forelå nu 9 godkendte retningslinier for pædiatriske ekspertuddannelser. I DPS' Årbog 1994-95 var fejlagtigt medtaget uddannelse i Lungesygdomme. Det var opfattelsen, at denne kunne indbygges i den godkendte uddannelse i Allergologi. Sundhedsstyrelsen fastholdt efter henvendelse fra DPS, at afdelingslægestillinger skulle anvendes til ekspertuddannelse modsat DPS, der finder at den bør finde sted i tidsbegrænsede 1. reservelægestillinger.

Fra 1. september då. er der nu 14 to-årige undervisningsstillinger (fase 2) i pædiatri og alle i et blokforløb forbundet med efterfølgende to-årig 1. reservelægestilling (fase 3). For at mindske fraværet fra uddannelsesafdelingerne var de ledsagende teoretiske kurser fordelt på fase 2 og 3.

Sundhedsstyrelsen havde bedt DPS om at revidere Målbeskrivelserne for speciallægeuddannelsen i pædiatri. En række konkrete ændringer var foreslået og næste oplæg afventes.

Bestyrelsen havde taget initiativ til nedsættelse af en arbejdsgruppe i Akut pædiatri i lyset af et stigende antal akutte indlæggelser, organisation af observationspladser og økonomiske hensyn.

En henvendelse om diagnosenummer fra Foreningen vedr. DAMP førte til valget F839 efter WHO's ICD-10 klassifikation.

Mere påkrævet er måske spørgsmålet om hvilke børn der skal have diagnosen DAMP.

I Nordisk Pædiatrisk Forening havde man haft møde i Trondheim om Det Nordiske Børnelægemøde sammesteds juni 1997. Man havde bestemt sig at yde tilskud til deltagelse for yngre og ældre pædiatere.

Endelig var der tak til bl.a. kollegaer i DPS' udvalg i det forløbende år, der også var det sidste som formand.

Diskussion af formandens beretning

Karsten Hjelt spurgte til anerkendelse af vedtagne ekspertuddannelser i Sundhedsstyrelsens specialistanævn, idet en opløbning i forhold hertil kunne forudses. Han opfordrede derfor til at være persistente i henvendelser til Sundhedsstyrelsen om dette spørgsmål.

Ole Andersen takkede formanden Niels Chr. Christiansen for hans store indsats gennem 3 år, idet han afgik efter de maksimale 6 års funktionstid i bestyrelsen, heraf 3 år som formand.

3. Beretning fra udvalg og Nordisk Pædiatrisk Forening

Hovedparten af DPS' udvalg havde afleveret skriftlig beretning der var udsendt. Kaare Lundstrøm redegjorde for omstruktureringen af de 14 undervisningsstillinger, der nu var blevet blokstillinger over 4 år, idet 1. reservelægestillingen over 2 år var indbygget. Dette betød en fordeling af 6 obligatoriske kurser i fase 2 og 4 valgfrie i løbet af fase 3, idet der blev henvist til John Østergårds beretning.

Til de 14 undervisningsstillinger pr. 1.9. då. var der 42 ansøgere, heraf 28 kvinder. Man havde taget hensyn til alle 3 kategorier af kriterier (videnskabelig aktivitet, sideuddannelse, og klinisk pædiatrisk uddannelse) for at karakterisere ansøgerne som særligt kvalificerede/kvalificerede/ikke-kvalificerede. Alle betegnet som særligt kvalificerede fik stilling.

Anita Hansen pegede på eventuelle vanskeligheder med skiftende retningslinier for kvalifikation. Der blev henvist til beskrivelse af disse i stillingsopslaget og i Yngre Pædiateres Nyhedsbrev.

Karsten Hjelt kommenterede forslaget om Continuous Medical Education og spørgsmålet om det skulle være obligatorisk. Aktuelt kunne det være vanskeligt at få penge til dækning af efteruddannelse, hvilket medførte en drejning mod deltagelse i medicinalfirmaers kurser.

4. Aflæggelse af det reviderede regnskab

Regnskab og budget blev fremlagt af kasserer Sten Petersen. Der var et underskud på ca. 7.000 kr., idet 50.000 kr. var blevet overført til Torben Iversens Fond. Desuden blev regnskabet for Torben Iversens Fond fremlagt. Ingen særlige kommentarer blev knyttet til regnskabet, der var godkendt af revisorerne.

5. Fastsættelse af kontingent

Det blev vedtaget at fortsætte med uændret kontingent, 600 kr. pr. år.

6. Indkomne forslag fra bestyrelse og medlemmer

Et forslag fra bestyrelsen til kommissorium for Uddannelsesudvalget under DPS blev godkendt, idet kursusleder skulle ændres til hovedkursusleder og at "tre og højst fem medlemmer ved valget skal (istedet for må) være ansat i tidsubegrænset stilling". Forslag til lovændring §5, stk. 4 blev også godkendt. De to forslag skal genfremsættes til endelig vedtagelse ved næste års generalforsamling.

Et forslag fra DPS' bestyrelse til et Kommissorium for Social Pædiatrisk Udvalg var udsendt til diskussion.

Tony Olesen foreslog bl.a., at man skulle anvende ordet socialpædiatri istedet for socialmedicin. Forslaget fik opbakning til at medvirke til udformning af uddannelse af børneunge læger.

7. Valg af bestyrelse blandt de ordinære medlemmer

Niels Chr. Christensen formand, Ole Pryds videnskabelig sekretær og Henrik Carstensen repr. for Yngre Pædiatere udtrådte. Istedet blev Karen Taudorf, Jes Reinholdt videnskabelig sekretær og Thomas Hertel repr. for Yngre Pædiatere indvalgt. Ole Andersen, Sten Petersen og Karsten Kaas Ibsen blev genvalgt til bestyrelsen.

Jens Kamper fandt det ønskeligt, at opstillede kandidater til bestyrelsen blev meddelt i indkaldelsen til generalforsamling.

8. Valg af 2 revisorer

Finn Ursin Knudsen og Jens Hertel blev genvalgt.

9. Valg af udvalgsmedlemmer og repræsentanter for selskabet

Sammensætningen af udvalg fremgår af vedlagte liste.

Det blev bemærket, at alle Neurologiudvalgtets medlemmer udtrådte samtidig i 1999, og at udskiftninger før måske skulle overvejes.

Informationsudvalget blev vedtaget nedlagt på grund af manglende opgaver. Information til pressen og andre medier kunne istedet varetages af øvrige udvalg i relevante spørgsmål.

10. Aktuelle uddannelsesproblemer

Karsten Hjelt kommenterede Inspektorordningen, der ville blive finansieret perifert ved betalt fravær fra sygehuset til opgaven. I pædiatri skulle der være 4 inspektorer, der hver skulle have 2 uger fri årligt. Hovedkursusleder John Østergård - og Kirsten Lee, der skulle have kommenteret Continuous Medical Education, var ikke tilstede.

Det blev bemærket, at European Union-direktiver kunne bevirke at pædiatriske arbejdsområder blev overtaget af voksenmedicinere, hvorfor opmærksomhed, interesse og en aktiv holdning heroverfor skulle mobiliseres.

11. Eventuelt

Bente Hansen opfordrede til at Socialpædiatrisk udvalg hurtigt trådte i kraft.

Gorm Greisen påpegede, at også EU-direktiver indenfor forskning burde følges.

Sten Petersen kundgjorde, at DPS nu havde fået sin *home page* på Internet og demonstrerede hvilken vej, der skulle følges for åbenbaringen:

<http://www.geocities.com/HotSprings/2395/INDEX.HTML>

Den ligger på en server i L.A. og fungerer bedst med Netscape, som webbrowser.

Henrik Carstensen
22. september 1996

DANSK PÆDIATRISK SELSKAB
Regnskab for perioden 16.06.95 - 15.06.96

Indtægter

Kontingenter	kr	219.600,00	
Renter og aktieudbytte	kr	11.189,77	
Sponsoring af årbog	kr	10.000,00	
Sponsoring af efteruddannelsesmøder	kr	35.500,00	
Ialt			kr 276.289,77

Udgifter

Administration	kr	-42.243,10	
Ordinære møder	kr	-7.924,80	
Bestyrelsesmøder	kr	-5.679,85	
Udvalgsmøder	kr	-61.055,09	
Nordiske møder	kr	-7.110,00	
Andre møder	kr	-20.449,84	
Foreninger	kr	-894,01	
Årbog	kr	-26.931,25	
Gaver	kr	-340,00	
Overført til Torben Iversens Rejsefond	kr	-50.000,00	
Ialt			kr -222.627,94

Efteruddannelseskursus	kr	-14.227,02	
Efteruddannelse - perinatologi	kr	-22.415,55	
Efteruddannelse - gastroenterologi	kr	-16.572,00	
Efteruddannelse - patologi	kr	-8.247,00	
Ialt			kr -61.461,57

Resultat			kr -7.799,74
-----------------	--	--	--------------

Formuebevægelse

Formue 15.06.95	kr	236.634,91	
Resultat 95/96	kr	-7.799,74	
Ændring i kursværdi af aktier	kr	1.631,00	
Formue 15.06.96			kr 230.466,17

Formueplacering

GiroBank 540-3308	kr	14.937,26	
Den Danske Bank 3428 019571	kr	205.953,91	
Aktier (kursværdi 31.12.95)	kr	9.575,00	
Formue 15.06.96			kr 230.466,17

Gentofte den 22. juni 1996

Sten Petersen
kasserer

PROFESSOR TORBEN IVERSENS REJSEFOND

Egenkapital pr. 31.12.94		227.993,12
Renteindtægter 1995	18.681,89	
Administrationsudgifter 1995	-2.357,26	
Uddelinger 1995	-27.080,41	
Ændring i kursværdi af obligationer	20.288,59	
Ændring i saldo på kapitalkonto	-233,59	
Konsolidering af kapital	50.000,00	
Egenkapital pr. 31.12.95		287.292,34
Uddelt 1996	20.000,00	
Legater 1996		
Lene Lavard	5.000	
Kaare Lundstrøm	5.000	
Steen Hertel	5.000	
Dorthe Jeppesen	5.000	

Dansk Pædiatrisk Selskab

Nye medlemmer 1995-96

Vibeke Rosenfeldt Nielsen	Birgitte Boysen Kjær
Anne Lisbeth Hoffmann	Anne Christina Bjørn
Susanne Vinkel Hansen	Inger Bendtson
Lisbeth Agersnap Sørensen	Susanne Bergholt Buhl
Anne Jung	Sven Mortensen
Jesper Brandt Andersen	Mette Scheel-Hincke
Mariann Florin Skaftø	Ida Gjessing
Annette Hagerup	May-Britt Rasmussen
Klaus Gottlob Müller	Jakob Holm
Gitte Matthiesen	Mirosław Jens Glazowski
Birgit Leth Jensen	Henrik Steen Madsen
Sven Kreiborg	Else Marie Olsen
Uffe Meldgård Andersen	Anne Helene Andersen
Hugo Thestrup	Lone Fiil Christensen
Seija Pearson	Pål Ledaal

Udmeldte 1995-96

Birgitte Marie Hansen	Jørgen Prag
Merete Sass Sørensen	Anna Merete Sørensen
Lars Kjeldsen	Lisbeth Tranebjærg

Afgået ved døden 1995-96

BESTYRELSEN FOR DANSK PÆDIATRISK SELSKAB 6.9. 1996

Formand:

Overlæge Ole Andersen
Børneafdelingen
Centralsygehuset i Hillerød
3400 Hillerød
Tlf. 48 29 43 04
Fax: 48 29 43 19

Lærketofte 24
3500 Værløse
44 98 01 16

Næstformand:

Overlæge Karen Taudorf
Børneafdelingen
Viborg Sygehus
Heibergs Allé 4
Postboks 130
8800 Viborg
Tlf. 89 27 27 27
Fax: 89 27 34 80

Nørresøvej 13
8800 Viborg
86 67 23 26

Kasserer:

Overlæge Sten Petersen
Neonatalafdeling GN
Rigshospitalet
Blegdamsvej 9
2100 København Ø
Tlf. 35 45 50 26
Fax: 35 45 50 25

Ved Kæret 23
2820 Gentofte
31 65 62 25

Videnskabelig sekretær:

1. reservelæge Jes Reinholdt
Neonatalafdeling GN
Rigshospitalet
Blegdamsvej 9
2100 København Ø.
Tlf. 35 45 50 24
Fax: 35 45 50 25

Koppen 17
2990 Nivå
49 14 25 66

Faglig sekretær:

Thomas Hertel
Børneafdeling L
KAS Glostrup
Ndr. Ringvej
2600 Glostrup
Tlf. 43 96 43 33
FAX: 43 96 20 02

Kurvej 22
2880 Bagsværd
44 49 22 26

DBO's repræsentant:

Overlæge Karsten Kaas Ibsen
Børneafdeling L
KAS Glostrup
Ndr. Ringvej
2600 Glostrup
Tlf. 43 96 43 33
FAX: 43 96 20 02

Furesøvej 89
2830 Virum
42 85 22 72

Dansk Pædiatrisk Selskabs stående udvalg m.m. efter generalforsamlingen 6.9.956

Astma- og allergologiudvalg	Hans Bisgård (1991) Jørn Henriksen (1992)
Vælges for 3 år - genvalg x 1	<u>Arne Høst (1992)</u> Niels Henrik Valerius (1992) Lone Agertoft ^{FAYL} (1995)
Cardiologiudvalg	<u>Joes Ramsøe Jacobsen (1994)</u> Gunner Nielsen (1994)
Vælges for 3 år - genvalg x 1	Karsten Hjelt (1994) Arne Høst (1994) Gerd Stafanger ^{FAYL} (1994)
Diagnoseudvalg	Karsten Hjelt (1993) Anna Berg (1995)
Vælges for 3 år - genvalg x 1	Margrethe Friberg ^{FAYL} (1995)
Endokrinologiudvalg	<u>Niels Erik Skakkebæk (1994)</u> Bendt Brock Jacobsen (1994)
Vælges for 3 år - genvalg x 1	Henrik Mortensen (1994) Mariane Rix (1994) Niels Christian Christensen (1994) Katharine Main ^{FAYL} (1995)
Ernærings og gastroenterologiudvalg	Kim Fleischer Michaelsen (1991) Flemming Skovby (1993)
Vælges for 3 år - genvalg x 1	Steffen Husby (1993) Karsten Hjelt (1995) Anders Pærregaard ^{FAYL} (1995)
Hæmatologi og onkologiudvalg	Ole H. Nielsen (1991) <u>Steen Rosthøj (1993)</u>
Vælges for 3 år - genvalg x 1	Kjeld Schmiegelow ^{FAYL} (1994) Niels Carlsen (1995) Henrik Schrøder (1995) Henrik Hasle ^{FAYL} (1995)
Infektionsmedicinsk udvalg	<u>Carsten Heilmann ^{FAYL} (1994)</u> Birgitte Friis (1994)
Vælges for 3 år - genvalg x 1	Troels Herlin (1994) Niels Henrik Valerius (1994) Bent Windelsborg Nielsen ^{FAYL} (1995)
Informationsudvalg	Ole Andersen (1987) Kjeld H. Johansen (1993)
Vælges for 3 år - genvalg x 1	Karen Andersen Tilma ^{FAYL} (1994) <u>Anita Hansen ^{FAYL} (1994)</u> Palle Prah1 (1994)

Neonatologjudvalg Vælges for 3 år - genvalg x 1	Birgit Peitersen (1992) <u>Jens Hertel (1993)</u> Birgitte Djernes (1993) Sten Petersen (1996) Jens Schaarup ^{FAYL} (1996)
Nefrologi og urologjudvalg Vælges for 3 år - genvalg x 1	<u>Nils Foged (1994)</u> Erling Nathan (1994) Ole H. Nielsen (1994) Anita Hansen ^{FAYL} (1994)
Neurologjudvalg Vælges for 3 år - genvalg x 1	Flemming Juul-Hansen ^{FAYL} (1993) Søren Anker Pedersen (1993) <u>Karen Taudorf (1993)</u> Karl Wulff (1993) John Østergaard (1993)
Screenings og klinisk genetikudvalg Vælges for 3 år - genvalg x 1	Karen Brøndum Nielsen (1992) <u>Flemming Skovby (1992)</u> Finn Ebbesen (1993) Inga Hjuler ^{FAYL} (1995) Jørn Müller (1996) Bent Nørgaard Petersen (bisidder)
Uddannelsesudvalg Vælges for 1 år - genvalg x 5	John Østergaard (1992) - kursusleder Mogens Fjord Christensen (1994) Troels Herlin (1994) <u>Kaare E. Lundstrøm ^{FAYL} (1994)</u> Susanne Bülow ^{FAYL} (1995) Susanne Munck ^{FAYL} (1995) Kirsten Lee (1996) Gorm Greisen (1996) Thorkild Jacobsen ^{FAYL} (1996)
Ungdomsmedicinsk udvalg Vælges for 3 år - genvalg x 1	<u>Mariane Rix (1993)</u> Ole Andersen (1993) Jørn Müller ^{FAYL} (1993) Inger Leer (1995) Birgitte Marnér (1995) Bente Hansen - Skolelægeforeningen
Specialistnævnets tilfornordede i pædiatri Vælges for 4 år - genvalg x 1	Niels Clausen (1991) Karsten Hjelt (1991) Sten Petersen (1991) Søren Krabbe (1994)
Kontaktpersoner for Sundhedsstyrelsen ved ansættelse af overlæger i pædiatri Vælges for 4 år - genvalg x 1	Jens Kamper (1990) Timo Klinge (1990) - suppleant Jens Hertel (1996) - suppleant

Nordisk Pædiatrisk Forenings repræsentantskab	Finn Ebbesen (1993) Birgitte Friis (1993) Birgitte Mærner (1993) Karsten Kaas Ibsen (1993) Ole Pryds (1996)
Medlemmer af Nordisk Pædiatrisk Forenings Styrelse	Niels Christian Christensen (1988) Ole Andersen (1993) Else Andersen (1994)
Repræsentanter i Dansk Medicinsk Selskab Vælges for 3 år - genvalg x 1	Henrik B. Mortensen (1991) Ebbe Thisted ^{FAYL} (1992) Niels H. Valerius (1993) Karsten Kaas Ibsen (1994)
Repræsentant i UEMS/CESP	Kirsten Lee (1995)
Repræsentanter i Sundhedsstyrelsens vaccinationsudvalg	Freddy Karup Pedersen (1980) Carsten Heilmann (1995)
Repræsentanter i Foreningen for Familieplanlægning	Søren Krabbe (1992) Karen Vitting Andersen (1994)
Ammekomiteen	Finn Jonsbo (1994)
Revisorer	Finn Ursin Knudsen (1990) Jens Hertel (1992)

Årstal i parentes angiver 1. valg

Kommissorium for de stående udvalg under Dansk Pædiatrisk Selskab

ASTMA og ALLERGOLOGIudvalg

Udvalget er et stående udvalg under DPS, jævnfør vedtægternes §8.

Udvalget skal beskæftige sig med allergiske lidelser, samt astma og andre kroniske lungesygdomme. I relation til disse sygdomme skal udvalget

- følge udvikling og forskning inden for principper for profylakse, diagnostik og behandling.
- tage initiativer til udarbejdelse af fælles nationale retningslinier for profylakse, diagnostik og behandling.
- vejlede bestyrelsen ved besvarelse af forespørgsler om disse sygdomme.
- vejlede bestyrelsen og uddannelsesudvalget vedrørende uddannelsesmæssige spørgsmål.

Udvalget har 5 medlemmer, hvoraf ét medlem skal være ansat på afdeling med landsdelspecialfunktion for kroniske lungesygdomme.

Udvalget kan nedsætte arbejdsopgaver, der supplerer sig med ad hoc medlemmer, til løsning af særlige opgaver.

Udvalget holder møde mindst én gang årligt og aflægger skriftlig beretning til generalforsamlingen.

CARDIOLOGIudvalg

Udvalget er et stående udvalg under DPS, jævnfør vedtægterne §8.

Udvalget skal inden for børnecardiologi

- følge udviklingen i organisering, behandlingsprincipper og behandlingsresultater nationalt og internationalt.
- tage initiativer, der kan fremme udviklingen og uddannelsen inden for området.
- vejlede bestyrelsen ved besvarelser af forespørgsler.
- vejlede bestyrelsen og uddannelsesudvalget vedrørende uddannelsesmæssige spørgsmål.

Udvalget har 5 medlemmer.

Udvalget holder møde mindst een gang årligt og aflægger skriftlig beretning til generalforsamlingen.

DIAGNOSEudvalg

Udvalget er et stående udvalg under DPS, jævnfør vedtægternes §8.

Udvalget skal

- udarbejde og revidere den pædiatriske diagnoseliste, således at der sikres ensartet diagnoseregistrering. Diagnoselisten skal udarbejdes under hensyn til videst mulig overensstemmelse med internationale diagnoselister og efter anvisninger fra de nationale og internationale sundhedsmyndigheder.

Udvalget har 3 medlemmer.

Udvalget aflægger skriftlig beretning til generalforsamlingen.

ENDOKRINOLOGIudvalg

Udvalget er et stående udvalg under DPS, jævnfør vedtægternes §8.

Udvalget

- skal følge udviklingen nationalt og internationalt vedrørende behandling, diagnostik og forskning inden for endokrinologi.
- tage initiativer, der kan fremme udviklingen inden for det endokrinologiske område i Danmark.
- vejlede bestyrelsen ved besvarelser og forespørgsler inden for området.
- vejlede bestyrelsen og uddannelsesudvalget vedrørende uddannelsesmæssige spørgsmål.

Udvalget har 5 medlemmer.

Udvalget holder møde mindst én gang årligt og aflægger skriftlig beretning til generalforsamlingen.

Udvalg for **ERNÆRING** og **GASTROENTEROLOGI**

Udvalget er et stående udvalg under DPS, jævnfør vedtægternes §8.

Udvalget skal inden for pædiatrisk gastroenterologi og ernæring

- følge udviklingen nationalt og internationalt.
- vurdere gældende retningslinier og fremkomme med forslag til nye rekommandationer.
- vejlede bestyrelsen ved besvarelse af forespørgsler.
- vejlede bestyrelsen og uddannelsesudvalget vedrørende uddannelsesmæssige spørgsmål.

Udvalget har 5 medlemmer.

Udvalget holder møde mindst én gang årligt og aflægger skriftlig beretning til generalforsamlingen.

HÆMATOLOGI og **ONKOLOGI**udvalg

Udvalget er et stående udvalg under DPS, jævnfør vedtægternes §8.

Udvalget skal inden for områderne, som vedrører hæmatologiske og onkologiske lidelser hos børn

- følge udviklingen nationalt og internationalt vedrørende behandling, diagnostik og forskning.
- arbejde for samordning af behandling og forskning nationalt.
- vejlede bestyrelsen ved besvarelse af forespørgsler.

- vejlede bestyrelsen og uddannelsesudvalget vedrørende uddannelsesmæssige spørgsmål.

Udvalget har 5 medlemmer. Alle afdelinger, der har lands-/landsdelsfunktion i hæmatologi og onkologi, skal være repræsenteret i udvalget med mindst én læge.

Udvalget kan nedsætte arbejdsgrupper, der kan supplere sig med ad hoc medlemmer, til løsning af specielle opgaver.

Udvalget holder møde mindst én gang årligt og aflægger skriftlig beretning til generalforsamlingen.

INFEKTIONSudvalg

Udvalget er et stående udvalg under DPS, jævnfør vedtægternes §8.

Udvalget skal inden for infektionssygdomme

- følge udviklingen inden for forebyggelse, organisering, behandlingsprincipper, behandlingsresultater nationalt og internationalt.
- tage initiativer, der kan fremme udviklingen inden for området, herunder vedrørende uddannelsesmæssige og organisatoriske forhold.
- vejlede bestyrelsen ved besvarelse af forespørgsler vedrørende området.
- vejlede bestyrelse og uddannelsesudvalg vedrørende uddannelsesmæssige forhold.

Udvalget har 5 medlemmer. Udvalget holder mindst 1 årligt møde og aflægger skriftlig beretning til generalforsamlingen.

INFORMATIONsudvalg

Udvalget er et stående udvalg under DPS, jævnfør vedtægternes §8.

Udvalget

- Skal formidle pædiatrisk viden og synspunkter.
- kan på eget initiativ henvende sig til offentligheden, deltage i aktuel debat og bistå med information til medier, organisationer og enkeltpersoner.

Udvalget har 5 medlemmer, hvoraf mindst ét også er medlem af DPS's bestyrelse.

Udvalget holder møde mindst én gang årligt og aflægger skriftlig beretning til generalforsamlingen.

NEFRO- og UROLOGIudvalg

Udvalget er et stående udvalg under DPS, jævnfør vedtægternes §8.

Udvalget

- følge udviklingen nationalt og internationalt vedrørende behandling/diagnostik og forskning inden for området.
- tage initiativer, der kan fremme den nefrologiske, urologiske behandling af børn i landet.

- vejlede bestyrelsen ved besvarelse af forespørgsler inden for området.
- vejlede bestyrelsen og uddannelsesudvalget vedrørende uddannelsesmæssige spørgsmål.

Udvalget har 5 medlemmer.

Udvalget holder møde mindst én gang årligt og aflægger skriftlig beretning til generalforsamlingen.

NEONATOLOGIudvalg

Udvalget er et stående udvalg under DPS, jævnfør vedtægternes §8.

Udvalget skal inden for neonatologi og perinatologi

- følge udviklingen i organisering, behandlingsprincipper og behandlingsresultater nationalt og internationalt.
- tage initiativer, der kan fremme udviklingen.
- vejlede bestyrelsen ved besvarelse af spørgsmål.
- vejlede bestyrelsen og uddannelsesudvalget vedrørende uddannelsesmæssige spørgsmål.

Udvalget har 5 medlemmer.

Udvalget kan nedsætte arbejdsgrupper, der supplerer sig med ad hoc medlemmer, til løsning af særlige opgaver.

Udvalget holder møde mindst én gang årligt og aflægger skriftlig beretning til generalforsamlingen.

NEUROPÆDIATRIudvalg

Udvalget er et stående udvalg under DPS, jævnfør vedtægternes §8.

Udvalget skal inden for børneneurologi

- følge udviklingen vedrørende undersøgelser og behandlingsprincipper nationalt og internationalt.
- tage initiativer, der kan fremme den børneneurologiske funktion.
- vejlede bestyrelsen ved besvarelse af spørgsmål.
- vejlede bestyrelsen og uddannelsesudvalget vedrørende uddannelsesmæssige spørgsmål.

Udvalget har 5 medlemmer.

Udvalget holder møde mindst én gang årligt og aflægger skriftlig beretning til generalforsamlingen.

Udvalg for **SCREENING** og **KLINISK GENETIK**

Udvalget er et stående udvalg under DPS, jævnfør vedtægternes §8.

Udvalget skal

- overvåge igangværende screening.

- rådgive vedrørende igangsættelse af yderligere screening prænatalt, neonatalt eller senere i barnealderen.
- vejlede bestyrelsen ved besvarelse af forespørgsler.
- vejlede bestyrelsen og uddannelsesudvalget vedrørende uddannelsesmæssige spørgsmål.

Udvalget har 5 medlemmer. Mindst ét medlem skal være ansat på et klinisk genetisk afsnit under en børneafdeling.

Til udvalget kan benyttes særligt sagkyndige som associerede medlemmer.

Udvalget holder møde mindst én gang årligt og aflægger skriftlig beretning til generalforsamlingen.

UDDANNELSESudvalg

Udvalget er et stående udvalg under DPS jævnfør selskabets vedtægter §5, stk. 4.

Udvalget skal lede videre- og efteruddannelsen i pædiatri, herunder

- holde sig generelt orienteret såvel nationalt som internationalt om forhold indenfor lægers uddannelse og rådgive bestyrelsen og selskabet inden for alle uddannelsesspørgsmål.
- tilrettelægge den pædiatriske specialistuddannelse i samarbejde med specialistanvætnets tilfornedne i pædiatri. Udvalget koordinerer speciallægeuddannelsen i pædiatri med efteruddannelsen og expertuddannelsen.
- løbende vurdere og holde selskabet orienteret om behovet for og antallet af uddannelsesstillinger, tilrettelægge kurser og godkende kurser, der indgår i den pædiatriske speciallægeuddannelse.
- deltage i udarbejdelse af uddannelseskra v indenfor ekspertområder.
- vurdere og godkende stillingsbeskrivelser for ekspertuddannelses-stillinger.
- arrangere efteruddannelseskurser sammen med andre af selskabets medlemmer og evt. sammen med andre selskabers uddannelsesudvalg.

Udvalget består af hovedkursuslederen og yderligere otte medlemmer, hvoraf mindst 3 og højst 5 ved valget må være ansatte i en tidsubegrænset stilling. Det tilstræbes, at der i udvalget indgår læger under uddannelse repræsenterende alle trin i uddannelsessystemet. Medlemmerne vælges på den årlige ordinære generalforsamling i DPS for et år, hovedkursuslederen dog for tre år, med mulighed for forlængelse op til seks års sammenhængende funktionsperiode. Udvalget konstituerer sig med formand blandt medlemmerne; hovedkursuslederen kan ikke være formand.

Udvalget holder møde mindst fire gange årligt og aflægger skriftlig beretning til generalforsamlingen.

Udvalg for UNGDOMSMEDICIN

Udvalget er et stående udvalg under DPS, jævnfør vedtægternes §8.

Udvalget skal inden for ungdomsmedicin

- følge udviklingen nationalt og internationalt.

- tage initiativ til udarbejdelse af fælles nationale retningslinier for visitation, diagnostik og behandling af unge i alderen 15-20 år.
- arbejde for oprettelse af ungdomsmedicinske enheder i tilslutning til pædiatriske afdelinger nationalt.
- vejlede bestyrelsen ved besvarelse af forespørgsler.
- vejlede bestyrelsen og uddannelsesudvalget vedrørende uddannelsesmæssige spørgsmål.

Udvalget har 5 medlemmer.

Udvalget holder møde mindst én gang årligt og aflægger skriftlig beretning til generalforsamlingen.

VEDTÆGTER
for
Dansk Pædiatrisk Selskab
stiftet d. 13. oktober 1908

(lovændring af 09.03.1960, 12.11.1970, 14.10.1970, 07.09.1984, 06.09.1991, 04.09.1992, 03.09.1993, 02.09.94 og 01.09.95)

§ 1

Selskabets formål er at fremme videnskabelig og praktisk udvikling inden for 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. Generalforsamlingen 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. Fastlæggelse 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.

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

§ 4

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 i 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.

§ 5

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. Den særlige kontaktperson samt 2 suppleanter for denne, som af Sundhedsstyrelsen vil få forelagt de respektive ansættelsesmyndigheders indstilling til overlæger i pædiatri. Kontaktpersonen og suppleanterne skal have speciallægeanerkendelse i pædiatri og være pædiatriske overlæger. Kontaktpersonens og suppleanternes funktionstid er 4 år og umiddelbart genvalg kan finde sted een gang.
3. De i lov om udøvelse af lægegerning i §4, stk. 2 omhandlende 2 speciallæger i pædiatri tillige med 2 suppleanter, som indstilles til Sundhedsstyrelsen som Specialistnævnets tilfornordnede i pædiatri. De tilfornordnede 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.
- 5a. En person uden for DPS's bestyrelse til Nordisk Pædiatrisk Føderations styrelse. Styrelsesmedlemmet funktionstid er 3 år og genvalg kan finde sted 2 gange.
- 5b. En repræsentant for hver påbegyndt 100 medlemmer i DPS til Nordisk Pædiatrisk Føderations repræsentantskab. Funktionstiden er 3 år med ret til genvalg 2 gange.

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

§ 6

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 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 på en generalforsamling. Vedtagelse kræver, at 2/3 af de fremmødte medlemmer stemmer derfor.

§ 8

- 8.1 Stående udvalg: Generalforsamlingen nedsætter stående udvalg og fastlægger kommissorier, udvalgenes sammensætning og antal medlemmer.
Udvalgenes medlemmer vælges af generalforsamlingen. Supplering kan ske ved vakance efter indstilling fra bestyrelsen. Udvalgene konstituerer sig med en formand og aflægger skriftlig beretning over for generalforsamlingen.
- 8.2 Ad hoc udvalg: Bestyrelsen kan nedsætte ad hoc udvalg med begrænset funktionstid.
- 8.3 Udvalgene vejleder bestyrelsen ved besvarelse af forespørgsler fra offentlige myndigheder. Udtalelser fra udvalgene til offentligheden og offentlige myndigheder skal godkendes af bestyrelsen.
- 8.4 I stående udvalg nedsat af DPS, hvor der ikke i vedtægterne er fastsat en begrænset funktionstid, gælder det, at udvalgsmedlemmer vælges for 3 år med mulighed for genvalg een gang. Mindst ét af udvalgsmedlemmerne skal tilhøre FAYL.
Udvalgene skal sikre, at der opstilles nye kandidater og kun hvor dette ikke kan lade sig gøre fagligt eller administrativt forsvareligt, kan et udvalgsmedlems funktionstid forlænges med yderligere perioder af 3 år.

§9

- 9.1 Videnskabelige selskaber og sammenslutninger med særlig relation til pædiatri kan associeres DPS.

Bestyrelsens kommentar til paragraf 9.

Videnskabelige selskaber og pædiatrisk orienteret interessegrupper kan sammen med DPS have en interesse i, at svar til Sundhedsstyrelsen og offentlige tilkendegivelser, for at have tilstrækkelig gennemslagskraft, er så klare som muligt og eventuelle forskelle i synspunkter derfor er afklaret i forvejen.

Mellem sådanne grupper kan der da knyttes en kontakt dels formelt gennem aftale dels personmæssigt gennem personsammenfald i gruppen og det pågældende fagudvalg i DPS. Kontaktens karakter (association) må aftales mellem den enkelte interessegruppe eller videnskabelige selskab og bestyrelsen.

DANSK PÆDIATRISK SELSKAB
VEDTÆGTER for PROFESSOR TORBEN IVERSEN'S REJSEFOND FOR YNGRE
BØRNELÆGER

1. Fondens navn er " Professor Torben Iversens rejsefond for yngre børnelæger".
2. Fondens formål er at yde støtte til unge børnelægers rejser med henblik på videreuddannelse og videnskabelig forskning.
3. Fondens midler, der ved oprettelsen af denne vedtægt, andrager kr. 200.000 og foreligger i form af kontante midler, hidrører som arv fra afdøde professro Torben Iversen.
4. Fonden ledes af den til enhver tid siddende bestyrelse i Dansk Pædiatrisk Selskab, som vælges i henhold til gældende vedtægt.
Bestyrelsen er konstitueret bl.a. med formand, næstformand og kasserer.
Der føres referat over bestyrelsesmøderne.
Fonden tegnes af kassereren.
5. Fondens kapital placeres i værdipapirer m.v. i overensstemmelse med de af Justitsministeriets fastsatte regler herom.
6. Fondens regnskabsår er kalenderåret.
Senest 3 måneder efter regnskabsårets afslutning skal bestyrelsen have udarbejdet regnskab over fondens indtægter og udgifter, herunder en status.
Regnskabet indsendes senest 6 måneder efter regnskabsårets afslutning til Fondsregisteret.
7. Årets indtægter med tillæg af eventuel overførsel fra sidste regnskabsår og efter fradrag af administrationsomkostninger og eventuelt konsolideringsbeløb til den bundne kapital uddeles af bestyrelsen i overensstemmelse med punkt 2.
8. For det tilfælde at fondens formål ikke længere kan tilgodeses eller indtægterne ikke er tilstrækkelige til at opfylde formålet, kan bestyrelsen efter tiladelse fra fondsmyndigheden og Justistministeriet anvende den bundne kapital til formålet eller søge fonden sammenlagt med anden fond med et tilsvarende formål.

Bestyrelsen vil i henhold til professor Torben Iversen's ønske foretage uddeling af portioner på 5. - 10.000 kr. første gang februar 1991. Lignende procedure vil blive anvendt 1 gang årligt indtil videre.

Bestyrelsen har lagt følgende kriterier til grund for uddeling, hvis antallet af ansøgere gør det nødvendigt at prioritere:

1. Foredraget antaget.
2. Foredrag eller poster tilmeldt.
3. Ansat i Danmark (hertil regnes dog også personer med midlertidig forsker- eller studieophold i udlandet).

Enkeltpstillingsklassificerede stillinger ved pædiatriske afdelinger (årsværk, januar 1997)

<u>Afdelinger</u>	<u>Reservelæger</u>				<u>1. Res.</u>
	<u>Al.med.</u>	<u>Suppl.</u>	<u>Intro.</u>	<u>Underv.</u>	
<u>Region øst</u>					
RH børneafd. GGK			1,0	4,5	2,0
RH neonatal afd. GN				1,5	
Sundby	3,0		1,0		
Hvidovre	2,0	1,0	1,0	4,0	2,0
Gentofte	1,0	1,0	3,0	3,0	2,0
Glostrup	3,0	1,0	3,0	4,0	3,0
Hillerød	2,0		3,0		2,0
Roskilde	2,0	2,0	4,0		2,0
Holbæk	1,0		2,0		2,0
Næstved	3,0		3,0		1,0
Nykøbing F.	1,0		2,0		
<u>Region syd</u>					
Odense	3,0		1,0	5,0	2,0
Sønderborg	2,0		3,0		1,0
Esbjerg	2,0	1,0	2,0		1,0
Kolding	2,0		3,0		1,0
<u>Region nord</u>					
Herning	2,0		3,0		2,0
Skejby	1,0		3,0	4,0	
Viborg	3,0		4,0		3,0
Ålborg	2,0		2,0	4,0	2,0
Hjørring	2,0		1,0		1,0 ¹
Randers	2,0		1,0		

Forklaring af forkortelser: *Al.med.* Uddannelsesstillinger til almen medicin, *Suppl.* Supplerende uddannelse til andre specialer, f.eks. børnepsykiatri og dermatologi, *Intro.* Introduktionsstillinger i pædiatri, *Underv.* Undervisningsstillinger i pædiatri, *1. Res.* 1. Reservelægestillinger til speciallægeuddannelse i pædiatri.

¹ Tæller kun i særlig godkendt stilling

Afdelinger m. Enkeltpstillingsklassifikation til supplerende uddannelse i pædiatri(årsværk):

Hillerød med. afd. B(1,0).