

Nr.6/December 2008

Barnläkaren

Tema: Neurologi

Enkäten: "Det fordras mycket klinisk erfarenhet, man måste ha sett mycket och åkt runt mycket."

Bengt Hagberg om framtidens forskning inom barnneurologi



SVENSKA BARNLÄKARFÖRENINGEN
SWEDISH PAEDIATRIC SOCIETY

 WILEY-
BLACKWELL



Synagis

– ett skydd mot RS-virus



När det gäller för tidigt födda barn och barn i andra högriskgrupper, kan de som uppvisar svåra förkylningssymtom och allmänpåverkan i form av apnéer eller dålig syresättning (blå läppar) kräva sjukvård omgående.

Det finns idag ingen specifik behandling mot RS-virus, men det finns ett förebyggande läkemedel – Synagis – ett så kallat immunoprophylax, ett läkemedel som innehåller antikroppar mot viruset.

SWE/206/10.2007

Indikationer:

Prevention av allvarliga sjukhuskrävande nedre luftvägsinfektioner orsakade av respiratoriskt syncytialvirus (RSV) hos barn som har ökad risk för RSV-sjukdom:

- Barn som är födda vecka 35 eller tidigare och yngre än 6 månader då RSV-säsongen börjar.
- Barn under 2 år som inom de senaste 6 månaderna behövt behandling för bronkopulmodell dysplasi.
- Barn under 2 år som har hemodynamiskt signifikant kongenital hjärtsjukdom.

Synagis är ett receptbelagt läkemedel som ingår i förmånssystemet, ATC-kod J06B B16. Kostnad per förpackning, 50 mg 5161 kr och 100 mg 8514 kr. Informationen granskad den 12 oktober 2007. Förpackningar: Pulver och vätska till injektionsvätska, lösning 50 mg och 100 mg. Dosering: 15 mg/kg kroppsvikt. För ytterligare info se www.FASS.se



Abbott Scandinavia AB, Box 509, 169 29 Solna
Tel: 08-546 567 00, fax: 08-546 569 00, www.abbott.se



Innehåll

Barnläkaren

Tidningen Barnläkaren utkommer med sex nummer årligen och är Svenska Barnläkarförningens medlemstidning.

Ansvarig utgivare

Margareta Blennow
margareta.blennow@sodersjukhuset.se

Chefredaktör/Annonskontakt

Margareta Munkert Karnros
margareta.munkert@actapaediatrica.se

Redaktionssekreterare

Viveca Karlsson
Viveca.Karlsson@ki.se
Tel: 08-517 747 43

Litteraturredaktör

Carl Lindgren
carl.lindgren@actapaediatrica.se

Manuskript insändes

per mail till:

Margareta Munkert Karnros
margareta.munkert@actapaediatrica.se

Bokrecensioner insändes per mail till:

Carl Lindgren
carl.lindgren@actapaediatrica.se

Prenumerationsärenden och adressändringar

Sveriges Läkarförbund
Medlemsregistret
Box 5610
114 86 Stockholm
Tel: 08-790 33 00
Fax: 08-790 33 16

Förlag

Barnläkaren is published by Blackwell Publishing Ltd
9600 Garsington Road
Oxford OX4 2DQ, UK
Tel: +44 1865 776868
Fax: +44 1865 714591
mvinding@wiley.com
Blackwell Publishing Ltd was acquired by John Wiley & Sons in February 2007. Blackwell's programme has been merged with Wiley's global Scientific, Technical, and Medical business to form Wiley-Blackwell.

Tryck

COS Printers Pte Ltd, Singapore

Redaktionsråd

Hugo Lagercrantz
Måna Wallensteen
Göran Wennergren
Björn Wettergren

LEDARE	3
REDAKTÖRENS RUTA	4
BARNMEDICIN	
Synpunkter på framtiden för svensk barnsjukvård	5
TEMA: NEUROLOGI	
Historien om hur hjärnan anläggs	7
De extremt för tidigt födda barnens neurologi	9
Cerebral pares - epidemiologi och funktion	10
Att upptäcka utvecklingsavvikelser hos barn inom öppenvården	12
Hur påverkas synfunktionen av pre- och perinatal hjärnskada?	12
Bengt Hagberg och forskningen kring Retts syndrom	15
Jonkanaler, channelopatier och epilepsi	16
Mitokondriella encefalomyopatier hos barn	19
Leva med barn: "Det kändes som om ingen vågade berätta för oss"	21
NYHETER	
Nyhetsvep	23
ENKÄTEN	
Ska PKU-registret få användas vid brottsbekämpning?	24
DEBATT	
Inrätta ett permanent barnrättsutskott inom BLF	25
EXTRA:	
Invingningen av det nya barnsjukhuset - Bildreportage	26
AVHANDLINGEN	
Neuroborrelios hos barn och ungdom - kliniska, immunologiska och diagnostiska aspekter	28
LITTERATUR	
Julsaga	30
Anabola Androgena Steroider	30
Julstämning i Bergslagen	31
KONST	
Livet är kärnan i Kraits konst	32
KALENDARIUM	34

Utbildningsdagar i pediatrik hematologi och onkologi

Barnläkarföreningens sektion för pediatrik hematologi och onkologi (PHO) samt arbetsgruppen för pediatrik hematologi (VPH), inbjuder till utbildningsdagar i Stockholm **3-4 februari 2009**. Anmälan sker separat för vardera dagen **senast 090123** enligt nedan.

PHO's utbildningsdag 090203 kommer att omfatta onkologi och programmet kommer att annonseras på BLF's hemsida www.blf.net Mötet är lokaliserat till Klara Konferens och är kostnadsfritt. Kaffe ingår, men lunch bekostas på egen hand. Anmälan till mikael.behrendtz@lio.se

VPH's utbildningsdag 090204 är förlagd till Läkaresällskapet, Klara Östra Kyrkogata. Programmet omfattar nya vårdprogram samt cytopenier och cytotoxicitet. Det kommer även att finnas tid för att i grupp utforma patient-/föräldrainformation avseende vissa sjukdomsgrupper såsom β -thalassemia minor, G-6-PD brist, hereditär sfärocytos samt för splenektomerade barn. Detaljprogram finns på VPH's hemsida www.orebroll.se/vph som även kan nås via BLF's hemsida. Dagen är kostnadsfri och VPH bjuder på lunch samt pauskaffe. Anmälan till gunnar.skeppner@orebroll.se

Välkomna!

Varje dag får två barn i Sverige
diabetes typ 1

Stöd forskningen
pg 900901-0


Diabetesfonden

Stiftelsen Svenska Diabetesförbundets
Forskningsfond

www.diabetes.se

LEDARE

Barn är inte små vuxna. Det lär vi ut på alla kurser i pediatrik. Men denna kunskap behöver genomsyra även andra verksamheter. Därför är det extra glädjande att det europeiska läkemedelsverket EMEA (European Medicines Agency) har tillsatt en pediatrik kommitté. Dess uppgift är att nagelfara hur utprovade och anpassade läkemedel är för barn allt enligt en ny EU-lag från januari 2007. De läkemedel man hittills gått igenom visar på kunskapsluckor och behov av nya studier, som läkemedelsföretagen uppmanas att göra. Här finns goda möjligheter för svensk pediatrik att bidra. Resultat av genomgångna läkemedel finns på deras utmärkta hemsida <http://www.emea.europa.eu/htms/human/paediatrics/introduction.htm>.

Kunskap om och för barn behöver även öka hos svenska myndigheter. När jag försöker få fram hur många personer med *barnmedicinsk kompetens* som tjänstgör på Socialstyrelsen blir svaren svävande. "Vi tar in experter vid behov" är ett av svaren. Tidigare fanns en pediatrik expertgrupp men den har lagts ner. Hur kan Socialstyrelsen fullgöra sin uppgift att idka tillsyn över svensk hälso- och sjukvård för barn, som utgör 21 procent av befolkningen, utan motsvarande *barnmedicinsk kompetens* inom myndigheten? BLF uppvaktade Kjell Asplund 2006 men det verkar inte ha givit några synbara resultat. När regeringen samlade representanter för 42 europeiska länder i Stockholm nyligen för att "Bygga ett Europa för och med barn" presenterade vår barnminister Göran Hägglund Stockholmsstrategin. Den föreslår att barns ställning i informations-samhället och rättsväsendet skall öka liksom barns delaktighet, särskilt då barn med handikapp. "Vår attityd till barn är det yttersta beviset på vårt genuina engagemang för ett bättre och mänskligare samhälle" stod det i pressmeddelandet. Det är bara att hoppas att engagemanget kvarstår utanför konferensen. När nytt regleringsbrev skrivs för Socialstyrelsen nu i höst bör det vara en självklarhet att ett krav på utökad *barnmedicinsk kompetens* infogas.

En viktig ingrediens i den *barnmedicinska kompetensen* är ST-målbeskrivningarna som nu är färdiga och presenteras på vår hemsida www.blf.net. De är dock av så övergripande natur att de ger för lite vägledning för den enskilde. Därför har många inom BLF deltagit i att utarbeta

checklistor, som också ligger på hemsidan redo att tryckas ut. Deras syfte är att ge en detaljerad målbeskrivning för varje medicinskt delmål och en uppdelning i både teoretiska och praktiska kunskapsnivåer. Checklistorna är praktiska och användbara för både enskilda ST-läkare och för utbildningsansvariga.

På Riksstämman i år kommer vi att få goda möjligheter att öka vår *barnkompetens*. Det är extra roligt att barnläkaren Sir Al Aynsley-Green - Children's Commissioner for England - kommer den 27 november och berättar om hur barn och ungdomar i Storbritannien mår och om den otroliga organisationen 11 million. Hans uppgift är att se till att engelska barn och ungdomars röster blir hörda. Det gör han bl.a. genom en interaktiv webbsida för och med barn (<http://www.11million.org.uk/>). Något för den nye Barnombudsmannen i Sverige?

Så till sist vill jag påminna om möjligheten att få fördjupad *barnmedicinsk kompetens* under den kommande Barnveckan i Uppsala den 20-24 april 2009. Jan Gustafsson leder planeringen. Det preliminära programmet ser riktigt lovande ut med ett omfattande smörgåsbord med det mesta inom barnmedicin. Huvudteman under onsdagen, gemensam med barnsjuksköterskorna, blir den nya genetiken och barns utsatthet bl.a. av våld från verkligheten och Internet. På torsdagen firas Rosén jubileet med att de tre barnmedicinska medaljörerna, av mycket hög internationell klass, håller sina prisföreläsningar.



Margareta Blennow

Redaktörens ruta



Det är jultider. Dags att leta reda på adventsljusstakarna och julstjärnorna i decembermörkret. Jag blir lika överraskad varje år det är dags. Redan?

Årets sista nummer av Barnläkaren ägnar vi till stor del åt **Neurologi**. Dagens barnsjukvård, avancerad neonatalvård och neurokirurgiska insatser skapar nya förutsättningar för barn som föds för tidigt och ökar deras chanser att överleva. Tyvärr förekommer också att för tidigt födda som räddas till livet får neurologiska skador som följd.

De bakomliggande mekanismerna för neurologiska skador hos prematurfödda barn är bara delvis kända. Vad vet man i dag? Och finns det möjlighet att förebygga skadorna hos dessa barn? Lena Hellström-Westas, Akademiska barnsjukhuset i Uppsala, berättar. Vi får också möta **Bengt Hagberg**, omtalad som Sveriges förste barnneurolog. Tillsammans med den österrikiske barnläkaren Andreas Rett, tog han sig an att försöka lösa gåtan bakom den sällsynta beteendeavvikelse som senare skulle komma att kallas *Retts syndrom*.

Bengt Hagberg startade också tillsammans med hustrun Gudrun den västsvenska CP-panoramastudien. Studien har pågått sedan 1971 och inkluderar data från personer med cerebral pares födda 1954 och framåt. Vårt fjärde år görs en prevalensstudie, som också omfattar bakgrundsfaktorer och funktion. Just nu pågår kartläggningen av barnen födda 1999-2002. Läs vad Kate Himmelmann vid Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg har att säga om detta.

Under året har vi haft möjlighet att följa en rad intressanta diskussioner, varav en har handlat om **det nya privata barnsjukhuset** Martina i Stockholm. Om sjukhuset riktar sig främst till ekonomiskt privilegierade familjer och om den nya verksamheten kommer att avlasta den landstingsstyrda barnsjukvården genom minskade köer, har varit några av huvudfrågorna i debatten. I höstas var det dags att slå upp portarna till verksamheten. Se vårt bildreportage från invigningen på sidorna 25-26.

På kultursidorna råder julstämning med kåserier av både Hugo Lagercrantz och gastronomen Carl Jan Granqvist. Den sistnämnde föreläste på **Barnveckan** i våras. Här får vi också veta mer om vilken betydelse *barnet* har i Ulla Kraitzs uttrycksfulla konst.

Innan jag nu lägger ner pennan och börjar förbereda färden till julfirande i mina västmanländska hemtrakter, vill jag tacka alla skribenter och fotografer som hjälpt oss med material till årets alla nummer, våra webbansvariga Mats Eriksson och Stellan Håkansson som uppdaterar Barnläkarens hemsida samt vårt förlag som hjälper redaktionen med bland annat sättning och tryckning.

Sist men inte minst, varmt tack till redaktionen för fint samarbete under 2008, Margareta Blennow, Viveca Karlsson, Hugo Lagercrantz, Anders Lindblad, Carl Lindgren, Måna Wallensteen, Göran Wennergren och Björn Wettergren.

Nästa nummer har temat **Vaccinationer** och kommer ut **den 23 januari**.

God Jul och Gott Nytt År!

Margareta Munkert Karnros

Synpunkter på framtiden för svensk barnsjukvård

I slutet av 1970-talet inriktades sjukvårdspolitiken på att bygga upp ett husläkarsystem. Barnhälsovård och "vanlig" barnsjukvård skulle skötas av familjeläkare istället för barnläkare. Vilken roll har barnläkaryrket spelat genom tiderna? Och hur kan svensk barnsjukvård förbättras idag?



Foto: Kalle Larsson

I slutet av 1900-talet var framtiden som barnläkare mindre lockande bland nylegitimerade läkare än i mitten av 1900-talet. Samma tendens har förmärkts i USA, vilket framgår av ett nyligen publicerat supplement till *J Pediatr* (2007;151, No 5:1-35). Glädjande nog tycks barnläkarbanan återigen ha blivit populär i vårt land.

Det kan vara av intresse att analysera orsaken till att barnläkaryrkets lockelse först försämrats och därefter återigen blivit bättre. Resultaten kan sedan belysa på vad sätt barnläkarnas verksamhet bäst ska struktureras i framtiden.

Behovet av barnläkare växte snabbt

Under det senaste halvsekle har den politiska inställningen till behovet av barnläkare förändrats. På 1930-talet var

oron stor för den då låga natalitet. Regeringen tillsatte därför en befolkningsutredning, i vilken den dåvarande statssekreteraren Tage Erlander var ordförande och Curt Gyllensvärd sekreterare, med uppgift att lämna förslag till förbättring av befolkningsläget. Utredningen föreslog bl a att barnafödandet skulle stimuleras genom ekonomiska åtgärder och att en effektiv mödra- och förlösningsvård och barnhälso- och barnsjukvård, skulle byggas upp. Behovet av barnläkare växte snabbt. Pediatrikämnet tillmättes också stor betydelse i läkarutbildningen.

Barnläkaryrkets popularitet ökade ytterligare i mitten av 1950-talet eftersom medicinska framsteg tillämpades inom pediatriken tidigare än inom medicinens övriga områden, vilket var fallet inom allergologi, endokrinologi, gastroenterologi, hematologi, metaboliska sjukdomar, nefrologi och neurologi. Barnsjukvården berikades också av nya upptäckter inom immunologi, nutrition, onkologi, perinatal fysiologi och kirurgisk behandling av medfödda missbildningar. Barn- och ungdomspsykiatri skiljdes från vuxenpsykiatri och utvecklades snabbt.

Barnläkaren som "generalist" höll på att försvinna

I slutet av 1970-talet omvärderades pediatrikens betydelse. Sjukvårdspolitiken inriktades på att bygga upp ett husläkarsystem. Barnhälsovård och "vanlig" barnsjukvård skulle skötas av familjeläkare. En politiskt inflytelserik allmänläkare framhöll "att gulla med barn kan väl alla". Socialstyrelsen begränsade antalet barnläkare under utbildning.

Under det senaste halvsekle förändrades sjukdomspanoramats bland barn som vårdades på sjukhus. Barnläkaren som "generalist" höll på att försvinna. Antalet barnläkare i öppen vård sjönk. Nuvarande pediatriker har huvudsakligen blivit sub- eller superspecialister på länssjukhusen.

Samtidigt med denna förändring av barnläkaryrket får blivande läkare en utbildning i pediatrik som är kortare än tidigare. För 50 år sedan omfattade kursen i pediatrik fyra månader. Nu planeras den bli endast sju veckor lång. Den pediatrikska undervisningen riskerar också att bli dåligt sammanhållen, då skilda specialområdena blir belysta av olika specialister.

Hur kan den svenska barnsjukvården förbättras och bli ännu mer tilltalande för unga läkare?

BARNMEDICIN

- *Alla nyfödda barn ska undersökas av en barnläkare, som också ska närvara vid alla riskförlossningar. Barn- och skolhälsovården ska i mesta möjliga mån bedrivas av barnläkare och kompetent sjuksköterska.*
- *Barnläkarkåren bör medverka till att blivande läkare får en bättre utbildning inom barnsjukvård än vad som nu planeras.*
- *Alla sub- eller superspecialister inom barnsjukvård måste ha genomgått en specialistutbildning, som omfattar pediatrikens alla områden och ha erfarenhet av barnhälsovård.*
- *Etiska frågor är legio inom barnsjukvården. Barnläkarföreningen bör därför inrätta en egen etisk kommitté som utarbetar riktlinjer för hur olika etiska frågor ska handläggas.*

Pediatriken har, liksom invärtesmedicinen, delats upp i en lång rad delspecialiteter, vilka svarar för vården av barn med olika typer av kroniska sjukdomar, såsom diabetes och andra ämnesomsättningsjukdomar, immunbristsjukdomar och endokrina sjukdomar. Dessa barn måste garanteras fullvärdig vård. En "livscykelnsyn" måste byggas upp inom olika subspecialiteter.

Det är också angeläget att svensk pediatrik forskning bibehåller en hög nivå. Under mitten av 1900-talet lämnades viktiga forskningsresultat från olika länssjukhus. Som exempel kan nämnas att Rolf Kostman upptäckte och beskrev sin sjukdom, då han i början av 1950 talet var barn- och regementsläkare på garnisonssjukhuset i Boden. I Sverige är förutsättningarna mycket goda för internationellt betydelsefulla pediatrika forskningsinsatser inom kliniskt relevanta områden såsom den av Martin Ritzén och medarbetare nyligen publicerade studien om hur retentio testis bör behandlas för att ge optimala resultat.

Barnläkarkårens politiska engagemang bör återigen bli lika högt som under första hälften av 1900-talet.



Rolf Zetterström, Professor i pediatrik, Acta Paediatrica, Karolinska Universitetssjukhuset. Email: rolf.zetterstrom@actapaediatrica.se

Nå ut till Sveriges yrkesverksamma pediatriker

Annonsera i Barnläkaren



Barnläkaren är Svenska barnläkarföreningens medlemstidning och utkommer med sex nummer/år. I tidningen diskuteras aktuella ämnen inom svensk pediatrik. Förutom vetenskapliga artiklar innehåller den även debattinlägg, föreningsinformation och recensioner.

Teman för 2009

Utgivning
 (Februari) **Vaccinationer**
 (April) **Endokrinologi**
 (Juni) **Andningsreglering-andningshjälp**
 (Augusti) **Ortopedi/Reumatologi**
 (Oktober) **Barn och läkemedel**
 (December) **Psykosomatik**



Annonsbokning: Kontakta Margareta Munkert Karnros via e-mail: margareta.munkert@actapaediatrica.se, eller telefon: 08-517 795 82. Mer information på www.blf.net

TEMA: NEUROLOGI



Historien om hur hjärnan anläggs

Den mänskliga hjärnans och medvetandets uppkomst är en fråga av samma dignitet som universums och livets uppkomst enligt Thomas Mann, inte minst för oss barnläkare i allmänhet och barnneurologer i synnerhet. Den medicinhistoriska bakgrunden är också intressant särskilt som två svenskar starkt bidragit till vår aktuella förståelse av denna fråga.

Den avgörande upptäckten gjordes av en ung kvinnlig doktorand Hilde Mangold under handledning av Professor Hans Spemann i Freiburg, Tyskland 1923. Spemann hade upptäckt att differentieringen av den embryonala vävnaden berodde på induktion av kringliggande vävnad. Hilde Mangold fick i uppgift att transplantera en bit av ett salamanderembryo (den dorsala blastoporläppen) till ett annat salamanderembryo. Det var tekniskt ganska krävande att med ögonpincett pilla ut denna struktur och hundratals misslyckade försök utfördes. Men hon lyckades få fram ett tiotal tvåhövdade salamandrar.

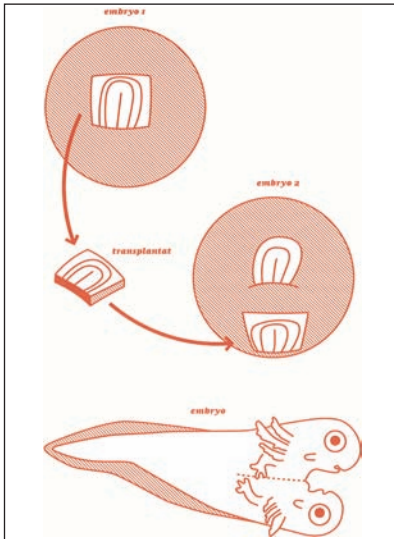
Genom att hon hade tillgång till lite olika slags salamandrar, kunde hon också visa att det inte var cellerna i transplantatet som bildade de nya huvudet. De dog nämligen,

men man antog att ett ämne frisatts som inducerade huvudbildningen i mottagarembryot. Denna så kallade vitalistiska faktor kom att kallas för Spemanns faktor eller organisatör. Upptäckten ansågs redan då så viktig att Hans Spemann belönades med nobelpriset i fysiologi eller medicin år 1935.

Spemanns organisatör fortfarande aktuell

Men vad hände med Hilde Mangold? Hon hade omkommit några år tidigare. Som nygift mor efter disputationen var hon tvungen att ägna sig åt Kinder und Küche. När hon skulle värma upp mjölk för sitt barn i svärföräldrarnas bondgård uppkom en eldsläga som snabbt ledde till att hennes klänning fattade eld och hon omkom. Intressant

TEMA: NEUROLOGI



Professor Hans Spemann och hans doktorand Hilde Mangold står bakom betydelsefulla upptäckter för ökad förståelse för hjärnans uppkomst.

var att hon tenderade för den kände medvetandefilosofen och Martin Heideggers lärare Edmund Husserl. Man kan undra om de diskuterade frågan om hjärnan och medvetandet.

Spemanns organisator diskuteras fortfarande. Åtminstone hos amfibier tror man att det första primitiva nervsystemet bildas genom en så kallad default väg, dvs de odifferentierade cellerna i ektodermet på embryots rygg sida automatiskt utvecklas till nervceller. Denna process hindras dock lateralt om själva mittfåran (blivande nervröret) av BMP (bone morphogenic protein), så att hud också kan utvecklas. Om man knockar ut genen som kodar för BMP får man fram paddor med jättehjärnor. Men det finns också ämnen som hämmar BMP såsom noggin. Kanske är det denna faktor som motsvarar Spemanns organisator.

“Ballooning of the brain”

Thomas Edlund i Umeå har en annan teori. Tillsammans med Tom Jesell från Columbiauniversitetet i New York har han upptäckt viktiga faktorer som differentierar de embryonala nervcellerna. Han anser att bildningen av CNS induceras på ett annat sätt hos fåglar och däggdjur, nämligen genom en kaskad, som induceras av den sk vinglösa genen Wnt.

Det primitiva nervröret måste utvecklas till hjärnhemisfärer. Denna sk “ballooning of the brain” induceras av sonic hedge hog protein, som finns i notochordens spets. Notochorden är ju den cellstruktur från “nästipp till täspets” längs vilken kroppaxeln utvecklas. När Bengt Källén i Lund skar av denna spets förblev nervröret ett smalt rör. När denna upptäckt konfirmerades ca 50 år senare kunde man också visa att det är sonic hedge hog

proteinet i rörets spets, som inducerar utvecklingen av hjärnhemisfärerna. Om detta kunde man läsa i en Natureartikel med rubriken: “Sonic goes ballooning”.

Upptäckterna om hur hjärnan uppkommer måste ses som historiska milstolpar. Men Hans Spemann och Hilde Mangold torde vara ganska okända åtminstone om man jämför med Husserl och Heidegger, som verkade i samma stad och ägnade sig åt hjärnan från ett filosofiskt perspektiv. Och Bengt Källén och Thomas Edlund måste betraktas som våra absolut ledande forskare i svensk pediatrik.

Referenser:

1. Sander K (ed). *Landmarks in developmental Biology*. Springer Verlag 1997.
2. Wilson SI, Edlund T: *Neural induction: toward a unifying mechanism Nature Neuroscience suppl 4:1161-1168, 2001.*
3. Wood H: *Sonic goes ballooning. Nature Rev Neuroscience 3:166, 2002.*



Hugo Lagercrantz, professor i pediatrik, Karolinska institutet, Stockholm
E-mail: hugo.lagercrantz@ki.se

TEMA: NEUROLOGI

De extremt för tidigt födda barnens neurologi

De flesta prematurfödda barn uppvisar inga tydliga neurologiska symtom under neonatalperioden. Men enligt Lena Hellström Westas kan upprepade ultraljudsundersökningar ofta diagnosticera både blödningar och vitsubstansskador.



Ser dagens ljus. Baby född i vecka 26 på Sahlgrenska sjukhuset, Göteborg

Foto: Mia Sundling

Neurologiska handikapp är tyvärr inte helt ovanliga hos extremt prematurfödda barn och mellan 5 och 10 procent utvecklar cerebral pares. Betydligt fler drabbas av kognitiva handikapp och beteendestörningar som kan kvarstå upp i tonåren. Synnedsättning, orsakad av skador på synstrålningen (cerebral visual impairment, CVI) eller efter retinopati, samt hörselskador, förekommer hos 5-10 procent.

Etiologi hos extremt prematurfödda barn

De bakomliggande mekanismerna för neurologiska skador hos extremt prematurfödda barn är endast delvis kända. Lungomognad, kronisk lungsjukdom, infektioner och suboptimal nutrition, samt troligen även stress och överstimulering är bidragande faktorer.

Ett flertal mekanismer interagerar, t ex hypoxi-ischemi, proinflammatoriska cytokiner, fria syreradikaler, exciteriska aminosyror och brist på trofiska faktorer (3,4). Omogen cerebral autoregulation medför att svängningar i blodtryck, utlösta av t ex smärta eller pneumothorax, direkt kan fortplantas till hjärnans blodkärl och medföra bristningar i det periventrikulära germinalmatrix.

Diffus vitsubstansskada är det vanligaste restillståndet efter extrem prematuritet och associerat med både kognitiva och neurologiska handikapp, medan förekomsten av cystisk periventrikulär leukomalaci (cPVL) har minskat. Även incidensen av periventrikulära och intraventrikulära hjärnblödningar (IVH), som drabbar 10-20 procent, har minskat under de senaste åren vilket fr.a. tillskrivs antenatal kortisonbehandling för att minska risk för svår lungomognad. Handikapprisken är störst efter stora intraventrikulära (IVH grad 3) och intraparenkymatösa (IVH grad 4) blödningar, där IVH grad 4 blödningar ofta uppstår som resultat av en hemorragisk infarkt.

Symtom, Diagnos och Prognos

De flesta prematurfödda barn uppvisar inga tydliga neurologiska symtom under neonatalperioden. Kliniska kramper ses ibland, epileptiska anfall är dock oftast subkliniska. Vid akut utveckling av stor IVH förekommer ibland blödningschock

(anemi, acidosis) och ev. buktande fontanell. Upprepade ultraljudsundersökningar kan ofta diagnosticera både blödningar och vitsubstansskador.

MR av hjärnan vid fullgången tid är den bästa prognostiska undersökningen i neonatalperioden. Tidig EEG-depression och senare försenad eller oorganiserad mognad av EEG är associerat med sämre neurologisk och kognitiv funktion (5). Förekomst av frekventa positiva rolandiska skarpa vågor i EEG är associerat med ökad risk för cerebral pares. Pojkar har generellt sämre prognos än flickor.

Kan man förebygga neurologiska skador hos extremt prematurfödda barn?

Tidig indometacinbehandling minskar risken för IVH 3-4, och hade i en studie positiv effekt på utvecklingen hos pojkar. NIDCAP (Newborn Individualized Developmental Care and Assessment Program) är associerat med kortare ventilationsstöd, bättre utveckling och lägre stressrespons (6). Diffusa vitsubstansskador förefaller att vara mindre vanliga i svensk neonatalvård än i internationella material (7).

Referenser:

1. Farooqi A, Hägglöf B, Sedin G, Gothefors L, Serenius F. Chronic conditions, functional limitations, and special health care needs in 10- to 12-year-old children born at 23 to 25 weeks' gestation in the 1990s: a Swedish national prospective follow-up study. *Pediatrics* 2006;118:e1466-77.
2. Gäddlin PO, Finnström O, Samuelsson S, Wadsby M, Wang C, Leijon I. Academic achievement, behavioural outcomes and MRI findings at 15 years of age in very low birthweight children. *Acta Paediatr* 2008;97:1426-32.
3. Hansen-Pupp I, Hallin AL, Hellström-Westas L, Cilio C, Berg AC, Stjernqvist K, Fellman V, Ley D. Inflammation at birth is associated with subnormal development in very preterm infants. *Pediatr Res* 2008;64:183-8.
4. Engström E, Niklasson A, Wikland KA, Ewald U, Hellström A. The role of maternal factors, postnatal nutrition, weight gain, and gender in regulation of serum IGF-I among preterm infants. *Pediatr Res* 2005;57:605-10.
5. Wikström S, Ley D, Hansen-Pupp I, Rosén I, Hellström-Westas L. Early amplitude-integrated EEG correlates with cord TNF-alpha and brain injury in very preterm infants. *Acta Paediatr* 2008;97:915-9.
6. Kleberg A, Warren I, Norman E, Mörelus E, Berg AC, Mat-Ali E, Holm K, Fielder A, Nelson N, Hellström-Westas L. Lower stress responses after Newborn Individualized Developmental Care and Assessment Program care during eye screening examinations for retinopathy of prematurity: a randomized study. *Pediatrics* 2008;121:e1267-78.
7. Horsch S, Hallberg B, Leifsdottir K, Skiöld B, Nagy Z, Moskin M, Blennow M, Ådén U. Brain abnormalities in extremely low gestational age infants: a Swedish population based MRI study. *Acta Paediatr* 2007;96:979-84.

Lena Hellström Westas, docent och överläkare, Akademiska barnsjukhuset, Uppsala
E-mail: lena.westas@kbh.uu.se



TEMA: NEUROLOGI/FORSKNING

Cerebral pares – epidemiologi och funktion

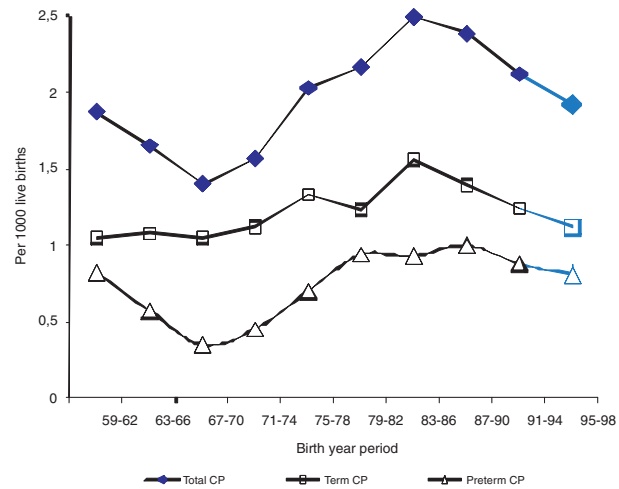
Förekomsten av CP är en indikator på kvaliteten hos mödravård, nyföddhetsvård och barnsjukvård. Just nu pågår kartläggningen av barnen födda 1999-2002. Kate Himmelman, barnneurolog vid Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg berättar om det aktuella forskningsprojektet.



5-årig flicka med Cerebral Pares på återbesök hos sjuksköterska på Sachsska barnsjukhuset, Stockholm (Fotografering efter tillstånd från föräldrarna)

Foto: Margareta Munkert Karnros

Den västsvenska CP-panoramastudien som startades av Bengt och Gudrun Hagberg, har pågått sedan 1971, och inkluderar data från personer med cerebral pares födda 1954 och framåt. Vart fjärde år görs en prevalensstudie, som också omfattar bakgrundsfaktorer och funktion. Den nionde rapporten från studien handlar om barn födda 1995-1998 i Västsverige. Knappt två per 1000 levande födda barn i området hade CP, vilket var en fortsatt min-



1. Förekomst av CP (per 1000 levande födda) 1959-1998 i Västsverige.

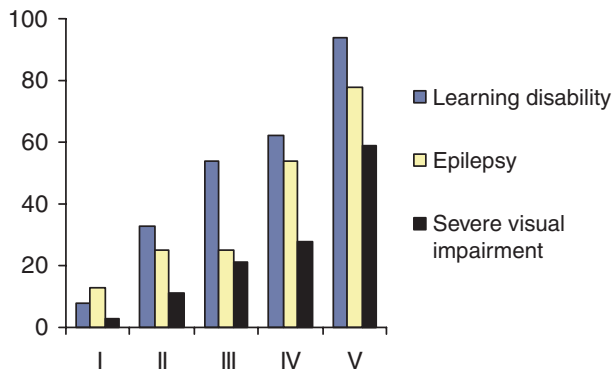
skning, en trend som pågått sedan mitten av 80-talet, både hos fullgångna och för tidigt födda (Figur 1). Mer än hälften av barnen var fullgångna vid födelsen. Spastisk hemiplegi utgjorde 38 procent. Spastisk diplegi och tetraplegi, tillsammans kallade bilateral spastisk CP, utgjorde 35 respektive 6 procent, medan dyskinetisk CP stod för 15 procent, vilket var en ökning jämfört med tidigare. Ataxi utgjorde 6 procent. Diplegi hos för tidigt födda barn hade minskat, vilket var den främsta anledningen till att hemiplegi var den vanligaste CP-typen.

Utvecklingsstörning och svår synskada vanligast hos för tidigt födda

Hjärnskadorna uppkom under fosterlivet hos 30 procent och under tiden kring förlossning eller nyföddhetsperiod hos 40 procent. Hos 30 procent kunde skadan inte säkert dateras, men riskfaktorer talade för att skadan hos de flesta hade uppkommit under fosterlivet. Periventrikulär leukomalaci (PVL) - det vanligaste fyndet vid CT eller MR, fanns hos 33 procent. Skador i de basala ganglierna var förknippade med låg Apgar score och med dyskinetisk CP som följd.

Hos barnen födda 1991-1998 kartlades motorisk funktion och åtföljande funktionshinder. Ungefär 60 procent kunde gå utan hjälpmedel, 8 procent med hjälpmedel och övriga behövde rullstol. Barnen med tetraplegi och dyskinetisk CP hade sämst grov- och finmotorisk funktion, medan de med hemiplegi och ataxi

TEMA: NEUROLOGI/FORSKNING



2. Förekomst av mental retardation, epilepsi och svår synskada i förhållande till motorisk svårighetsgrad, mätt med GMFCS (Gross Motor Function Classification System), nivå I-V, där I-II innebär att man går utan hjälpmedel, III går med hjälpmedel och IV-V att man använder rullstol.

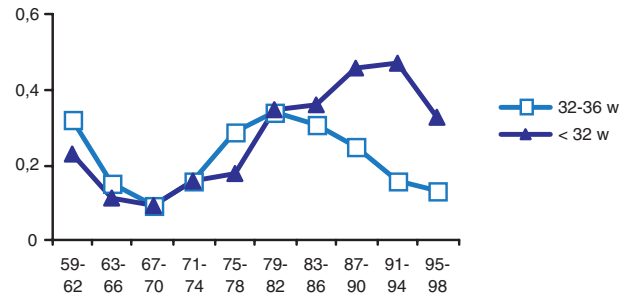
hade bästa funktion. Utvecklingsstörning förekom hos 40 procent, epilepsi hos 33 procent och svår synskada hos 19 procent. Utvecklingsstörning och svår synskada var vanligast hos de mest för tidigt födda barnen medan epilepsi var vanligare hos fullgångna. Barnen med hjärnskada uppkommen vid tiden kring förlossningen var mer drabbade både beträffande motorik och åtföljande funktionshinder.

Majoriteten hade varit med om svår förlossning

Utifrån typ av CP och motorisk svårighetsgrad, men även gestationsålder och komplikationer kring förlossningen kunde förekomst av åtföljande funktionshinder förutsägas (Figur 2).

De flesta med dyskinetisk CP hade en sk dyston typ, med ihållande spänningar, medan rörelsehindret hos ett fåtal dominerades av ofrivilliga rörelser. Nästan 80 procent behövde rullstol. De flesta var fullgångna eller nästan fullgångna vid födelsen, och hade normal födelsevikt. Majoriteten av dessa hade varit med om en svår förlossning, och hade hjärnskador överensstämmande med detta. De hade svåra funktionshinder och 56 procent var underviktiga vid uppföljningen.

Förekomsten av bilateral spastisk CP hade minskat, liksom svårighetsgraden. De fullgångna barnen har genom åren haft ett svårare funktionshinder än de för tidigt födda. Sedan mitten av 70-talet är det de för tidigt födda barnen som dominerar bilateral spastisk CP, i början av 80-talet



3. Bilateral spastisk CP (per 1000 levande födda) hos för tidigt födda 1959-1998 (diplegi och tetraplegi tillsammans)

barnen födda efter 32-36 veckor, tio år senare barn födda vecka 28-31 (Figur 3). Införandet av begreppet bilateral CP förenklar CP-klassifikationen och gör det lättare att jämföra oss med andra länder i t ex det europeiska samarbetsprojektet SCPE (Surveillance of Cerebral Palsy in Europe), där den västsvenska CP-panoramastudien representerar Sverige.

Farhågor om världens säkerhet

Förekomsten av CP är en indikator på kvaliteten hos mödravård, nyföddhetsvård och barnsjukvård. Just nu pågår kartläggningen av barnen födda 1999-2002. Under denna period har förändringar skett inom obstetrik och neonatalvård i Västsverige med centralisering och utveckling av vården. Samtidigt har farhågor för världens säkerhet framkommit. Det kommer att bli intressant att se hur de alltmer för tidigt födda barnen klarar sig, men även om den ökande trenden av dyskinetisk CP kvarstår.



Kate Himmelmann, barnneurolog och habiliteringsläkare, överläkare vid Regionhabiliteringen, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg.
E-mail: kate.himmelmann@vgregion.se

TEMA: NEUROLOGI/FORSKNING

Att upptäcka utvecklingsavvikelser hos barn inom öppenvården

Öppenvårdspediatrikens speciella signum är ju befolkningsperspektivet, dvs vi möter ett stort oselekerat barnmaterial och skall ur detta vaska fram de ganska få avvikelserna. På Barnvårdscentralerna (BVC) i Stockholms län möter alla barn i en årskull en distriktsläkare (DL) eller en barnläkare (BL) tre gånger under det första levnadsåret och sedan skolläkaren ett par gånger under skoltiden. I andra delar av landet kan barnkompetensen vara högre och innefatta fler läkarbesök.

Under barnens andra till femte levnadsår sköts utvecklingsbedömningen i Stockholms län av BVC sjuksköterskorna. Barnhälsovården har utvecklat flera mycket goda formulär för att fånga avvikelser. Misstänkta avvikelser sätts upp på extra läkarbesök vid de sk Specialist-BVC mottagningarna, som sköts av barnläkare, för bedömning av ev. ytterligare utredning.

De allra flesta utvecklingsavvikelser av svårare grad bör ha identifierats före skolstart och CP skadorna vid 10 – 18 månaders ålder. Få föräldrar söker själva direkt för misstanke om utvecklingsavvikelse under förskoleåldern men ökar något under skolåldern. Då förekommer också enstaka remisser från DL förutom från skolläkare.

Resultatet av utvecklingsbedömningarna vid 6, 10 och 18 månaders ålder enligt mallen i barnhälsovårdsjournalen från 1981 anges i en studie av en hel årskull barn i Sörmland (Lindsjö A. Nordiska Hälsovårdshögskolan. MPH 1998:6). Av drygt 3000 barn var det 0,6-1,4 procent som hade tre eller fler avvikelser och bland dessa identifierades 28 barn med bestående handikapp. Ett tydligt samband mellan avvikelsestyngd och handikapp visades för barn med cerebral pares vid sex och 10 månader och hos barn med lindrig utvecklingsstörning vid 18 månader.

*Christer Hurve, Barnläkare,
överläkare Barnmottagningen
Jakobsbergs sjukhus Järfälla
Styrelsemedlem i HÖV
sektionen inom Svenska
Barnläkarföreningen
Email: christer.hurve@
karolinska.se*



Hur påverkas synfunktionen av pre- och perinatal hjärnskada?

Modern barnsjukvård, avancerade neonatalvård och neurokirurgiska insatser skapar nya förutsättningar för överlevnaden hos för tidigt födda barn. Detta har lett till en ökning av antalet barn med cerebral synsvaghet. Lena Jacobsson berättar om effekten av pre- och perinatale hjärnskador på synfunktionen.

En betydande del av hjärnans volym utgörs av synbanor, syntolkningsstationer och banor som reglerar ögonmotoriken. Pre- och perinatale hjärnskador påverkar ofta synutvecklingen och den slutliga synfunktionen. Faktorer av betydelse är lokalisation och utbredning, men också, och kanske framför allt, vid vilken mognadsgrad lesionen uppkom och hur hjärnans plasticitet omorganiserar det mognande synsystemet. Barn med cerebral synsvaghet har ofta, men inte alltid, ytterligare funktionshinder såsom cerebral pares och utvecklingsstörning.

Gruppen barn i den svenska barnbefolkningen som har en cerebral synsvaghet växer (Barnsynskaderegistret Lund). Orsaken till detta är att modern barnsjukvård, avancerade neonatalvård och neurokirurgiska insatser skapar nya grupper av överlevare.

Hur ser barnet med cerebral synsvaghet?

Mönstret av synpåverkan varierar mycket mellan olika individer. Det praktiska synproblemet bestäms av kvaliteten på inflödet (synskärpa, synfält) och omfattningen av syntolkningsproblemen. Det finns ännu ingen metod att fingera denna typ av synstörning för att ge den normalseende en möjlighet att förstå. Det kan vara en hjälp, att tänka att synfunktionen hos dessa individer fungerar utmärkt för vissa uppgifter (att hitta en smula på bordet) men inte ger någon information vid andra tillfällen (att med synens hjälp bedöma djup eller att känna igen

TEMA: NEUROLOGI/FORSKNING



Pre- och perinatale hjärnskador påverkar ofta synutvecklingen och den slutliga synfunktionen.

Foto: Sara Öström

ansikte). För sådana uppgifter behövs blindmetodik (att känna med foten om det är en nivåskillnad, att identifiera genom att lyssna på rösten). För många individer blir synproblemen, det "osynliga" funktionshindret, mer begränsande i det dagliga livet än rörelsehindret.

Hur påverkas synsystemet av lesioner vid olika mognadsgrad?

Vid missbildningar eller skador under gestationens första två trimestrar, verkar hjärnans plasticitet prioritera

utvecklingen av synfältet och syntolkningen, medan synskärpan ofta blir låg och nystagmus är vanligt förekommande. Våra kunskaper om hur den reorganiserade hjärnan i dessa fall av tidig skada, sköter inflöde från ögon, synnerver, chiasma, tracti, synstrålning till cortex är ytterst begränsade. Hur och var syntolkningsbanorna förläggs är fortfarande till största delen okänt. Resultatet blir en annorlunda hjärna med annorlunda funktion, ofta utan fokalt bortfall (Fig 1).

Ojämn intellektuell profil

Vid skador, som uppstår under den sista trimestern eller under neonatalperioden hos prematurfödda, är det vanligt med synfältsdefekter, medan synskärpan utvecklas bättre och hos en del individer uppnår en nästan normal nivå. Syntolkningsproblem är vanliga och mest uttalade vid bilateral periventrikulär vit substansskada.

Barn med en sådan skada uppvisar ofta en ojämn intellektuell profil med relativt bättre verbala förmågor än syntolkningsförmågor. Oförmåga att bedöma djup och avstånd i kombination med en synfältsdefekt nedtill i synfältet (Fig 2) gör att de har svårt att gå nedför trappor och gå på ojämnt underlag. Det är lätt att snubbla. De har svårt att utnyttja synförmågan i en miljö med många stimuli och de hittar inte sina grejor, bland andra saker, utan måste lägga dem på ett bestämt ställe. De har ofta svårt att hitta vägen och en del barn kan inte känna igen ens familjemedlemmar genom att bara titta på ansiktet (prosopagnosi). Skelning och nystagmus förekommer liksom svårigheter att utföra visuellt styrda ögonrörelser.

Vid lesioner i fullgången tid, som till exempel en media infarkt, är förmågan till reorganisation av hjärnan begränsad och bortfallet blir fokalt. Barnet får då ofta cerebral

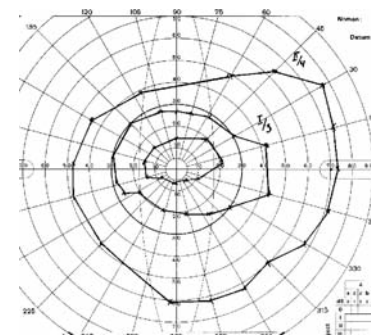
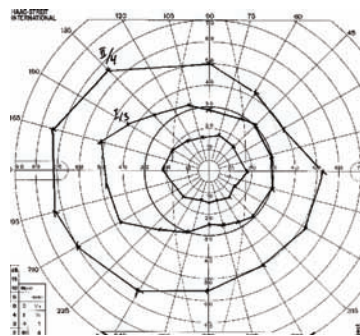
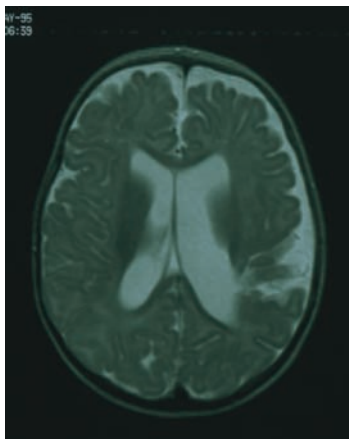


Fig. 1: Vänstersidig schizencefali, uppkom sannolikt i slutet av första trimestern. Synfunktionen karaktäriseras av en låg synskärpa, 0,1, uttalad nystagmus och skelning men normala synfält och normal verbal och performance IQ. Lindrig hemiplegi.

TEMA: NEUROLOGI/FORSKNING

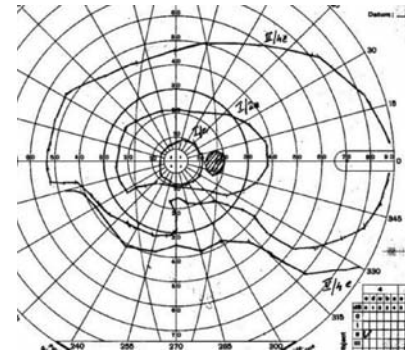
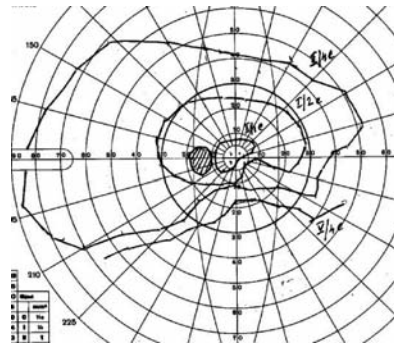
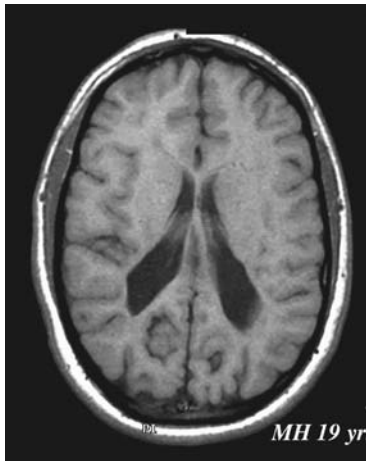


Fig. 2: Bilateral periventrikulär vit substansskada hos prematurfödd pojke med spastisk diplegi. Skadan uppkom sannolikt vid GA 33 veckor. Ojämn intellektuell profil med goda verbala färdigheter. Synfunktionen karaktäriseras av god synskärpa (1.0) men totalt synfältsbortfall nedtill på båda ögonen, skelning och stora syntolkningsproblem.

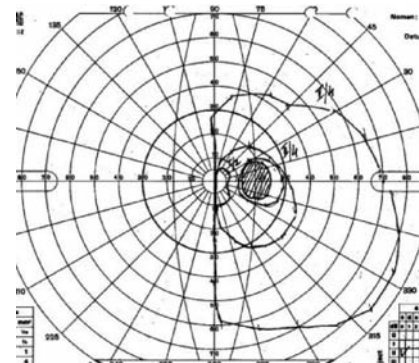
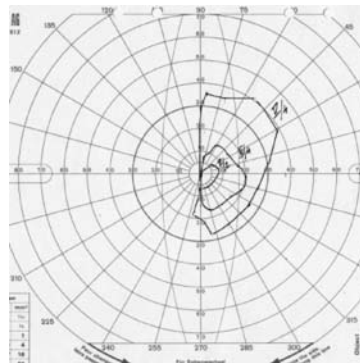
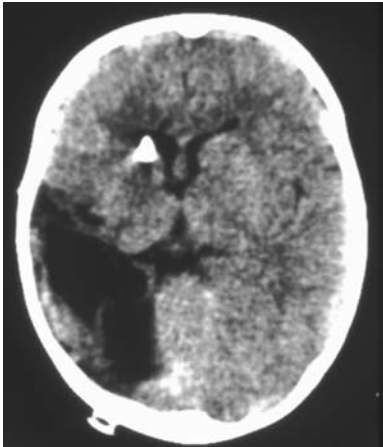


Fig. 3: Status post högersidig hämorrhagisk infarkt i fullgången tid, med utveckling av vänstersidig spastisk hemiplegi. Synfunktionen karaktäriseras av hygglig synskärpa (0.8), skelning och en total homonym hemianopsi åt vänster. Barnet har också en lindrig utvecklingsstörning som inkluderar syntolkningsproblem.

pares (spastisk hemiplegi) i kombination med ett halvsidigt synfältsbortfall på båda ögonen (Fig 3). Synskärpan utvecklas ofta väl. Skelning är vanligt, men nystagmus sällsynt. Dessa barn har ofta också kognitiva svårigheter inom många områden.

På vilket sätt kan vi hjälpa dessa barn?

Vi kan hjälpa dem genom att identifiera dem och undersöka synfunktionen. Syntolkningen kan skattas med en strukturerad anamnes och/eller med kartläggning av den intellektuella profilen. Denna kartläggning utgör underlag för information till familjen, till tonåringen själv, till barnhabiliteringen och syncentralen och till skolan. Det finns mycket utvecklingsarbete kvar att göra, när det gäller

att hitta kompensande strategier och hjälpmedel vid läsning, orientering och mobility.

Lena Jacobson,
Barnögonläkare
Ögonmottagningen, Neuro-
ediatrika kliniken
Astrid Lindgrens
Barnsjukhus, Karolinska
Universitetssjukhuset.
E-mail:
lena.jacobson@karolinska.se



TEMA: NEUROLOGI/FORSKNING

Bengt Hagberg och forskningen kring Retts syndrom

Han har en lång och framgångsrik karriär att se tillbaka på. Bengt Hagberg, professor emeritus vid Göteborgs universitet är formellt sett landets förste barnneurolog



Bengt tillsammans med sin yngsta dotter.

Foto: privat

Vad känner du mest stolthet över att ha åstadkommit under din karriär?

–Det är svårt att svara på, med tanke på att förutsättningarna sett så olika ut under delar av mitt långa medicinska liv. Men det är klart att det kliniska arbetet kring Retts syndrom hör till det mest karismatiska. Rett-varianter har ställt till med många frågetecken över hela världen i många år.

“Jag hade aldrig träffat honom tidigare, men jag minns så väl hur en kraftig, rundhyllt man kom springande bakifrån den runda salen och ropade: Ich bin Rett, Ich bin Rett, jag vill tala med er!”

På 60-talet mötte Bengt Hagberg den första av en rad flickor som senare skulle komma att få diagnosen Retts syndrom. Flickan var fyra år, men vid ett års ålder hade hennes utveckling stannat upp. Hon saknade finmotorik, hon vred sina händer stereotyp, hon var autistisk och saknade språk. Inom några år hade han mött ytterligare 15 flickor med liknande förlopp och beteendemönster.

Andra internationellt ledande barnneurologer visade sig ha gjort snarlika iakttagelser. Baserat på den kliniska bilden sammanställde Bengt Hagberg och två kollegor en vetenskaplig artikel om det mystiska tillståndet som bara verkade drabba flickor. Arbetet presenterades på en

konferens i Toronto 1982. Efter anförandet inbjöds Bengt Hagberg till Wien av Dr Andreas Rett.

– Jag hade aldrig träffat honom tidigare, men jag minns så väl hur en kraftig, rundhyllt man kom springande bakifrån den runda salen och ropade “Ich bin Rett, Ich bin Rett, jag vill tala med er!”, berättar Bengt Hagberg.

Rett hade 1966 beskrivit 21 flickor med en liknande klinisk bild i en tyskspråkig medicinsk tidskrift. Han hade dock felaktigt konstaterat ett samband mellan sjukdomstillståndet och höga halter av ammonium i blodet. Artikeln blev aldrig särskilt uppmärksam.

Rett var nu mycket angelägen att få Hagbergs hjälp med att undersöka några av flickorna. Bengt Hagberg tackade ja till inbjudan, och resultatet av vistelsen publicerades 1983 i *Annals of Neurology* – en artikel som beskrev 35 flickor med den nya diagnosen Retts syndrom.

Det är 25 år sedan det blev möjligt att ställa diagnosen Retts syndrom. Hur långt tror du forskningen nått om ytterligare 25 år?

–Utvecklingen inom den biologiska genetiken är av stort intresse. Populationsforskningsdata blir tydligare och hela tiden tillkommer nya fakta som gör att man kan bli säkrare. Om 25 år kan man nog ställa en säker diagnos med långt större sannolikhet än idag.

Han berättar att man bland annat nyligen kunnat spåra en klinisk variant av tillståndet till gener på pappans sida långt bak i släkten hos lappländska män. Men det råder delade meningar om den kliniska eller den genetiska bilden vid en diagnos är av störst vikt.

– Vad som håller om fem, tio år vet vi inte. Jag menar att den kliniska bilden ännu så länge är bättre, för vi vet vad vi ser när barnen står framför oss. Men det fordras mycket klinisk erfarenhet, man måste ha sett mycket och åkt runt mycket som diagnostisk konsult, avslutar Bengt Hagberg.

*Veronica Åhs
frilansjournalist*

Fakta: Professor Bengt Hagberg

Ålder: 85 år

Familj: Hustrun Gudrun, 5 barn, 14 barnbarn

Bor: Göteborg

Utbildning/Bakgrund: Medicinsk utbildning/specialistutbildning i barnneurologi, Uppsala. Flyttade till Göteborg i början av 70-talet. Har varit verksam över större delen av landet, från Malmö i söder till Gällivare i norr.

Jonkanaler, channelopatier och epilepsi

Epilepsi med anfall som beror på "okontrollerad elektrisk aktivitet i hjärnan drabbar ca en procent av alla svenska barn i åldern 1-15 år. Ytterligare ca tre procent drabbas av feberkrämpor, vilka oftast är godartade.

Drygt två tredjedelar av alla med epilepsi har ingen uppenbar förklaring till sin epilepsi (kongenitala lesioner, trauma, stroke, hjärntumör) och det blir allt tydligare att genetiska förändringar spelar en väsentlig roll här. Ett tjugotal monogena förändringar har idag upptäckts, den absoluta majoriteten involverar jonkanaler med avvikande funktion såsom ökad eller minskad excitabilitet, långsammare inaktivering av aktionspotential aktivitet m.m. Många "förvärvade" epilepsier verkar dessutom bero på sekundärt uppkomna epileptogena foci med störd jonkanalfunktion. Detta har sammantaget lett till att epilepsi nu alltmer betraktas som en symptom yttring av olika "Channelopatier" där en ändrad excitabilitet hos neurala nätverk pga mer eller mindre dysfunktionella jonkanaler riskerar att leda till okontrollerade *elektriska* stormar.



Patienten med epilepsi inlagd för en video-EEG registrering (vilket betyder kontinuerligt EEG, därav "mössan" samt video-filmning under flera dygn för att fånga en kramp på bild o EEG samtidigt). I hennes fall görs detta som ett led i utredningen om vilken typ av krämpor hon har.

Foto: Emelie Nordstrand Lindgren, Karolinska Universitetssjukhuset

Förekomst av krampstillstånd i släkten

Ungefär 5 procent av de med epilepsi har en förstagsrads släkting (syskon/förälder) med epilepsi. Med utökad släkthanamnes verkar denna koppling / ökade benägenhet till släktingar att någon gång ha haft eller komma att utveckla epileptiska anfall stiga avsevärt. Vikten av att ta en fullständig och utökad släkthanamnes samt använda sig av de instrument som finns tillgängliga ex Online Mendelian Inheritance in Man (OMIM) understryks av ett fall ur den kliniska vardagen;

Till barnakuten kom en fyra och en halv månaders opåverkad pojke som haft tre stycken 30-60 sekunders toniskt kloniska anfall under 12 timmar utan feber,

infektionstecken eller allmänpåverkan. Han lades in och hade inom ett dygn ytterligare fem liknande korta spontant övergående anfall. Trots sonens anfall var pappan relativt lugn och det visade sig snart att pappan själv och hans syskon haft anfall som små men alla nu mådde bra. Pojken behandlades med antiepileptika och blev anfallsfri. Här kunde historien varit över med sedvanlig poliklinisk uppföljning. Dock framkom det, efter noggrann anamnes, att det i den utökade släkten funnits flera fall av olika anfallstillstånd, en del under de första levnadsveckorna medan andra haft senare anfallsdebut (3-13 månaders ålder). Familjepedigree stämde med en dominant nedärvd benägenhet för epileptiska anfall med godartad långtidsprognos. Symptomen visade sig kunna överensstämma med BFNIS (*se faktaruta*).

Genetisk förändring i gen upptäcktes

Genetiska tester är på väg in i vardagen för en del kända sjukdomar, inklusive barnepilepsier, men fortfarande behövs ofta kontakt med specialistcentrum och världens mest framstående epilepsigenetiska centrum och klinik finns idag i Melbourne Australien. Där har nyligen upptäckts, hos sex familjer med liknande neonatala eller infantila anfall, en förändring hos en gen (SCN2A) kodande för en natriumkanal (NAV 1.2). Efter blodprovstagning av familjen skickades proverna till andra sidan jordklotet där en ny tidigare ej beskriven SCN2A-förändring upptäcktes (Herlenius et al., 2007). Genom familjens släktforskning och kontakt med den utökade släkten och deras vårdgivare identifierades ytterligare 20 familjemedlemmar med anamnes på anfall i barndomen varav 16 undersökta visade sig bära på mutationen. Tack vare kunskap om denna ärftliga benägenhet till epilepsi kunde sedan flera i släkten få råd samt adekvat prognos och optimerad behandling snabbt. I flera fall, över hela Sverige, undveks dessutom för patienten och sjukvården krävande extensiva och onödiga utredningar med all härtill kopplad oro för patient och familj.

Noggrann släkthanamnes och beskrivning av krampyttring avgörande

Det slående är att trots att exakt samma mutation fanns i hela den stora släkten yttrade sig benägenheten för att få krämpor i barndomen väldigt olika. En del hade enbart upprepade episoder med korta, ofta ej EEG verifierade krämpor, som gick i spontan remission under de första två veckorna efter födelsen, andra enstaka eller progressivt tilltagande krämpor med debut först vid 2 till 13 månaders ålder. Det är ett illustrativt exempel på hur i många fall exakt *samma genotypiska förändring kan ge upphov till olika fenotyp*, beroende på

TEMA: NEUROLOGI/FORSKNING

komplexa interaktioner med andra gener samt omgivningsexposition. Detta gör att en noggrann och fullödig släktanamnes och semiologi (anfallsymptomatologi-beskrivning) blir avgörande för om vi skall kunna hjälpa fler samt förstå och behandla kommande patienter bättre.

Mutationer i SCN1A som kodar för en annan natriumkanal (Na_v1.1) har visat sig ligga bakom stora delar (drygt 70 procent) av "Dravets syndrom" eller SMEI, en progredierande svårt handikappande encefalopati (*de novo* mutation i 95 procent). Mutation i SCN1A har dessutom visade sig ligga bakom majoriteten av de fall som länge mistolkades som "vaccin encefalopati" (Berkovic *et al.*, 2006). En misstolkning och ogrundad oro som tidigare ledde till en nedgång i andelen vaccinerade barn som vi nu, med fakta i handen, kan lugna föräldrar oroliga för vaccination med. Diagnosen av enstaka men alltfler epileptiska syndrom kan således underlättas av att känna till bakomliggande channelopati/jonkanalavvikelse och en undersökning av relevanta förändringar kan leda både till snabbare, mer precis diagnostik samt bättre behandling (Heron *et al.*, 2007).

Miss-sense mutationer i samma SCN1A-gen och natriumkanal kan även ge upphov till mildare symptom som GEFS+ (*Se faktaruta*). GEFS+ kan dessutom orsakas av förändringar i andra jonkanalgener (bla SCN1B och mutationer för GABA-A receptorn-en kloridkanal) ett av många exempel på hur *liknande fenotyp kan ha olika genotypisk bakgrund*.

Risk för biverkningar av dagens antiepileptiska läkemedel
Även vid "vanliga" godartade feberkramper, har ¼ av alla drabbade en släkting med likartade symptom. Denna benägenhet att utveckla anfall i samband med feber verkar oftast vara polygent nedärvd. De monogena förändringar som upptäckts hos enstaka familjer med feberkramper rör samtliga förändringar i jonkanaler (ex natrium och klorid

kanaler). Alltså skulle även flera fall av vanliga feberkramper kunna betraktas som channelopatier.

Förståelsen av att många ideopatiska epilepsier orsakas av channelopatier, har till viss del förklarat varför läkemedlen kan hindra anfall. De antiepileptiska läkemedel som används idag är ofta relativt ospecifikt riktade mot symptomlindring med risk för oönskade biverkningar. Men de har som gemensam nämnare att de verkar direkt eller indirekt på olika jonkanaler och ändrar deras retbarhet. Cirka två tredjedelar kan idag bli anfallsfria med hjälp av de olika farmaka som finns tillgängliga. Hos de med refraktär epilepsi kan ketogen kost användas som tilläggsbehandling. Kosten påverkar fettprofilen. Experimentellt har det visat sig att fleromättade fettsyror och deras metaboliter kan påverka spännings-beroende K⁺-kanalfunktion (Kv1-typ) och öppna jonkanalerna med en möjlig effekt i riktning mot anfallsminskning. Även liquorvätska från barnen före och efter behandlingsstart visar en sådan förändring av K⁺-kanalfunktion. Detta fynd talar för att det sker en förändring i CNS av fettsyror/metaboliter som i sin tur kan påverka neuronal excitabilitet. Ketonkropparna, som också ökar kraftigt, visar inte en sådan effekt på kaliumkanalen (Xu *et al.*, 2008).

Nya möjligheter med dagens kunskaps- och metodutveckling

Genetiska tester och screening har varit kostsamma samt tidskrävande, men med dagens kunskaps och metodutveckling har alltfler möjligheter öppnat sig. Genom bl.a Vetenskapsrådets satsningar och förhoppningsvis barnläkares deltagande i att bidra till och utveckla nationella register och biobanker bör vi kunna ge våra patienter en bättre behandling (inkl. skräddarsydda läkemedel?), en bättre prognos och bättre förutsättningar för att barn med epilepsi och deras familjer ska kunna leva ett bra liv.

Autosomt dominant EP under 1 års ålder	BFNS Benign Familial Neonatal Seizures	BFNIS Benign Familial Neonatal Infantile Seizures	BFIS Benign Familial Infantile Seizures
Debut	3 + 2 dagar	13 + 11 v	6 + 2 mån
Debutspann	1 dag -1mån	2dg -13mån	3 - 9 mån
EP-debut	Trol Focal	Focal	Focal
Barndom/vuxenEP	Myokomi (ovanl)	Oftast ej	
Kromosom	20q, 8q	2q	16 (19)
Protein Gen	K ⁺ -kanal KCNQ2 KCNQ3	Na ⁺ -kanal SCN2A	Okänd

TEMA: NEUROLOGI/FORSKNING

	Feberkramp	GEFS+ Generalized Febrile Seizures+
Duration	6 mån - 6 år	Även utan för spannet 6 mån - 6 år
EP-debut	Feber relaterad	Feber samt ibland ej feberrelaterad
Genetik?	Okänd polygen nedärvning Jonkanaler samt inflammatoriska proteiner associerade, 24% har släkting med feberkramp. RR 3-5 hos släkt Enstaka mutation SCN2A	GABRG2 Kloridkanal (GABA-A) GABRD Kloridkanal (GABA-A) SCN1A Natriumkanal (Nav1.1) SCN1B Natriumkanal (Nav1.1) SCN2A Natriumkanal (Nav1.2) Majoriteten okänd genetik
Prognos	God, dock 7 procent annan EP före 25 års ålder	Oftast godartad, dock ett samlingsbegrepp för ökad EP känslighet med olika genetisk bakgrund, fenotyp och prognos

Läs mer!

För genomgång av de idag kända ärftliga jonkanal förändringarna som kan leda till epilepsi hänvisas till utförligare sammanfattningar till exempel (Turnbull *et al.*, 2005; Heron *et al.*, 2007; Bernard & Shevell, 2008; Helbig *et al.*, 2008).

LÄNKAR

OMIM <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/omim/>

Epilepsy Genetic Association Database (epiGAD) se <http://www.epilepsygenes.org/>

International League Against Epilepsy classification se <http://www.ilae.org>



Referenser:

1. Berkovic SF, Harkin L, McMahon JM, Pelekanos JT, Zuberi SM, Wirrell EC, Gill DS, Iona X, Mulley JC & Scheffer IE. (2006). De-novo mutations of the sodium channel gene SCN1A in alleged vaccine encephalopathy: a retrospective study. *Lancet Neurol* 5, 488-492.
2. Bernard G & Shevell MI. (2008). Channelopathies: a review. *Pediatr Neurol* 38, 73-85.
3. Helbig I, Scheffer IE, Mulley JC & Berkovic SF. (2008). Navigating the channels and beyond: unravelling the genetics of the epilepsies. *Lancet Neurol* 7, 231-245.
4. Herlenius E, Heron SE, Grinton BE, Keay D, Scheffer IE, Mulley JC & Berkovic SF. (2007). SCN2A mutations and benign familial neonatal-infantile seizures: the phenotypic spectrum. *Epilepsia* 48, 1138-1142.
5. Xu XP, Erichsen D, Borjesson SI, Dahlin M, Amark P & Elinder F. (2008). Polyunsaturated fatty acids and cerebrospinal fluid from children on the ketogenic diet open a voltage-gated K channel: a putative mechanism of antiseizure action. *Epilepsy Res* 80, 57-66.

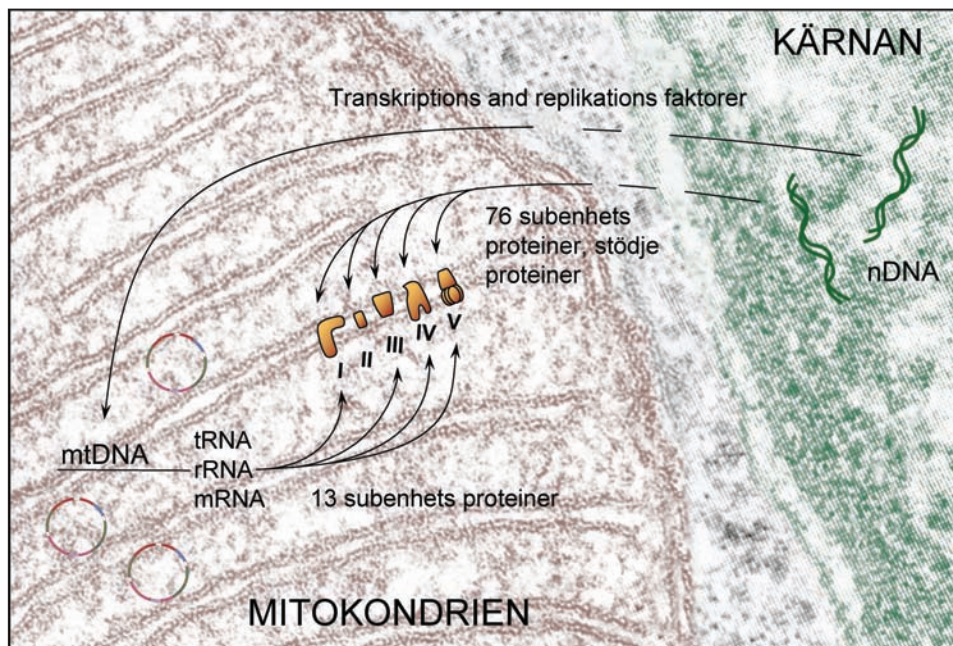


Per Amark, Barnläkare, docent (tv).
Erik Herlenius, Barnläkare, docent.
Astrid Lindgrens Barnsjukhus, Stockholm
E-mail: Eric.Herlenius@ki.se, Per.Amark@karolinska.se

Mitokondriella encefalomyopati hos barn.

Behandling vid mitokondriella encefalomyopati är symtomatisk. En exakt genetisk diagnos är av stor betydelse både för prognos och genetisk vägledning, menar Mår Tulinius vid institutionen för Kvinnors och Barns hälsa, Uppsala.

Mitokondrien är cellens kraftverk. En mitokondriell sjukdom beror på bristande funktion i mitokondriens andningskedja med otillräcklig energiproduktion. Barn med mitokondriella sjukdomar kan uppvisa symtom från kroppens samtliga organ, men nervsystemet och skelettmuskulaturen är särskilt energikrävande och är därför extra känsliga för störningar i energiomsättningen. Mitokondriella encefalomyopati är de vanligaste formerna av mitokondriell sjukdom hos barn.



Mitokondrie

Illustration: Mats Tulinius

Mitokondriens andningskedja byggs upp av proteiner och polypeptider som kodas både från nukleärt och mitokondriellt DNA (mtDNA) (Fig 1). En mitokondriell sjukdom kan således ärvas både mendelskt via nukleärt DNA eller maternellt via mtDNA. Hittills har majoriteten av patienter med genetiskt verifierad mitokondriell sjukdom en mutation i mtDNA, men under senaste åren har allt fler muterade nukleära gener identifierats som orsak till mitokondriell sjukdom.

Mitokondriella sjukdomar vanligast

Populationsbaserade studier har visat att förekomsten av mitokondriella sjukdomar är mellan 1/5 000 – 1/10 000. Det innebär att mitokondriella sjukdomar är bland de vanligaste neurometabola sjukdomarna.

De vanligaste mitokondriella encefalomyopatierna finns angivna i tabell 1. Det bör påpekas att det dock finns många barn med mitokondriella encefalomyopati som inte passar inom dessa grupper eller som har överlappande former.

Leighs syndrom, Alpers' syndrom och Kearns-Sayres syndrom

Patienter med Leighs syndrom (LS) debuterar oftast under spädbarnsåret. LS kännetecknas neuropatologiskt

av symmetriska områden i framför allt basala ganglier, thalamus och hjärnstammen med degeneration och kapillär proliferation. Mutationer i ett flertal gener har lokaliserats både i mtDNA (till exempel *ATP6*), samt i kärnDNA (till exempel *SURF1*).

Alpers' syndrom (AS) är en tidigt debuterande, snabbt progredierande encefalopati med svår myoklon epilepsi. Det sker en förlust av nervceller och atrofi framför allt i hjärnbarken, och senare mikrocefali. AS med svår leversvikt (Alpers'-Huttenlochers form) orsakas av mutationer i *POLG1* som är en nukleär gen. Dessa patienter utvecklar fulmi-

nant leversvikt om de ges valproat. Sporadiska patienter med AS har beskrivits med mutationer i mtDNA.

Patienter med Kearns-Sayres syndrom (KSS) debuterar oftast under barn- eller ungdomsåren. KSS orsakas av stora deletioner i mtDNA. KSS är den vanligaste fenotypen vid mtDNA-deletionssjukdomar, men det kliniska spektrumet är brett, alltifrån tidig debut under spädbarnsåret i Pearsons syndrom, till debut långt upp i vuxen ålder i form av kronisk progressiv extern oftalmoplegi. Spädbarn med

TEMA: NEUROLOGI/FORSKNING

Tabell 1. Kliniska symtom och neuroradiologiska fynd vid de vanligaste mitokondriella encefalomyopatierna hos barn.

Syndrom	Kliniska symtom	Neuroradiologiska fynd
Leigh	Uppfödningssvårigheter, psykomotorisk stagnation och regression, hjärnstamsdysfunktion, ataxi, dystoni, muskelsvaghet	MRT: Högattenuerande förändringar i basala ganglier, hjärnstam och vit substans
Alpers	Uppfödningssvårigheter, infantil myoklon epilepsi, psykomotorisk stagnation och regression, tetrapares, förvärvad mikrocefalus	CT + MRT: Atrofi av storhjärnsbarken, särskilt occipitalt, senare utvecklas generell atrofi
KSS	Progressiv extern ofthalmoplegi, retinitis pigmentosa, hjärtledningsrubbningar, neurogen hörselnedsättning, ataxi, demens, kortvuxenhet, diabetes mellitus	MRT: Högattenuerande förändringar i basala ganglier och vit substans
MELAS	Migränliknande huvudvärk, generaliserade krampanfall, stroke-liknande episoder ofta med hemipares, neurogen hörselnedsättning, ataxi, demens, muskelsvaghet, diabetes mellitus	CT: Fokala lesioner parieto-occipitalt, förkalkningar i basala ganglier
MERRF	Myoklona och generaliserade krampanfall, ataxi, spasticitet, neurogen hörselnedsättning, muskelsvaghet	CT + MRT: Normal eller ospecifika förändringar

Pearsons syndrom drabbas av pancytopeni och sideroblastisk anemi samt exokrin pankreasdysfunktion.

MELAS och MERRF

Patienter med MELAS (Mitochondrial Encephalopathy, Lactic Acidosis and Stroke-like episodes) debuterar oftast under barn- eller ungdomsåren. Barnen är oftast kortvuxna och ökar dåligt i vikt. De har återkommande episoder av migränliknande huvudvärk som kan övergå i stroke-liknande episoder. Krampsjukdomen kan dominera bilden med epilepsia partialis continua eller upprepade status epileptikus. Patienterna utvecklar infarktliknande lesioner och förkalkningar i basala ganglierna. Den vanligaste orsaken till MELAS är punktmutationer i tRNA^{Leu}-genen i mtDNA, oftast den så kallade A3243G-mutationen.

MERRF (Myoclonic Epilepsy and Ragged-Red Fibers) kännetecknas av myoklona anfall och debuterar oftast under de senare barnåren eller i ungdomen. Förloppet

varierar från att vara snabbt progredierande med ataxi och syn- och hörselnedsättning till mycket långsamt progredierande med relativt lätta symtom. Den vanligaste orsaken till MERRF är punktmutationer i tRNA^{Lys}-genen i mtDNA, oftast den så kallade A8344G-mutationen.

Behandling vid mitokondriella encefalomyopater är symtomatisk. En exakt genetisk diagnos är av stor betydelse både för prognos och genetisk vägledning.

*Mar Tulinius, Professor i Pediatrik, Institutionen för Kvinnors och Barns Hälsa, Uppsala Universitet
E-mail: mar.tulinius@vgregion.se*



FAKTA: Mitokondrier

Mitokondrier är normalt runda eller avlånga organeller med ett yttre och ett inre membran. Dess inre membran bildar talrika veck, s.k. cristae där andningskedjans enzymer är lokaliserade. Andningskedjan består av fem enzymkomplex (komplex I-V). Mitokondrien innehåller DNA, s.k. mitokondriellt DNA (mtDNA), som endast överförs från modern. MtDNA är cirkulärt och innehåller cirka 16 600 baspar. De 13 proteiner vars gener återfinns i mtDNA är samtliga komponenter i andningskedjan. Generna för de resterande 76 proteiner i mitokondriens andningskedja återfinns i cellkärnan. Cellkärnans DNA styr även tillverkningen av andra proteiner som på olika sätt har betydelse för mitokondriens funktion. Till exempel skadar en mutation i SURF1 de mekanismer som sätter ihop komplex IV. POLG1 och andra gener, som när de är skadade, påverkar kopierings- eller reparationsystemen för mtDNA vilket leder till så kallad mtDNA-depletion.

TEMA: NEUROLOGI/LEVA MED BARN

“Det kändes som om ingen vågade berätta för oss”

Det är nu åtta år sedan Emilia kom till världen. Hennes mamma förlöstes med akut kejsarsnitt i vecka 26 efter en havandeskapsförgiftning. Emilia vägde då bara ett halvt kilo. Vi kontaktade familjen för att höra hur hon mår idag.



Emilias dramatiska födelse i vecka 26 + 5, (artikel i Aftonbladet, 2000)

Emilia fyllde åtta år i april och går idag i en skola i Stockholm. Det är en vanlig skola som även tar emot barn med funktionshinder. Emilia går i en så kallad RH-klass (Rörelsehinder-). För att ta sig till skolan åker Emilia taxi. Hon kan gå, men hennes steg är tyngre och slår lite hårdare mot marken om man jämför med gången

hos barn utan hennes handikapp. Hon har spastisk diplegi med ataxi och CVI, cerebral visual impairment, och ska nu utredas för en lindrig form av autism.

–Emilia kan prata, men hon har svårt med motoriken i tungan och vissa ord är svåra att formulera, berättar Mia Sundling, Emilias mamma.

Läkarna trodde att hon var blind

De bodde i Trollhättan då Emilia föddes. Hon förlöstes på Sahlgrenska i graviditetsvecka 26 med akut kejsarsnitt efter en havandeskapsförgiftning. Emilia vägde då 550 gram och var ungefär lika stor som ett smörpaket.

–I Trollhättan fick vi veta att Emilia hade fått en hjärnblödning. Jag minns inte om det var i samband med förlossningen. Efter några månader märkte vi att det var något som inte stämde med hennes ögon, varefter vi tog kontakt med BVC som sedan kontaktade sjukhuset. Vi blev inskrivna på ögonmottagningen. Hon fick prova glasögon för att se om hon kunde fästa blicken. På sjukhuset trodde man först att hon var helt blind men det visade sig senare att det inte stämde, fortsätter Mia.

Hösten 2001 beslöt familjen att de skulle flytta till Stockholm. Plötsligt fick de en kallelse till Uddevalla sjukhus som ville att Emilia skulle komma för en röntgenundersökning. Svaret skulle skickas till Stockholm. Detta följdes av att man gjorde en magnetröntgen på Sachsska Barnsjukhuset. Det fanns misstankar om Dandy-Walkers syndrom.

Visste inte vad diagnosen innebar

Emilia skulle strax fylla två när hela familjen kallades till Sachsska Barnsjukhuset för att träffa ett läkarteam.

–Det var vi tillsammans med tre eller fyra läkare i rummet. Ingen sade något så jag frågade om det var en CP-skada vår dotter hade. Jag tyckte att de skruvade på sig och fick genast intrycket av att ingen av dem ville säga vad de visste rakt ut till oss.

När Mia sedan gick in i ett annat rum för att byta på barnen, kom en av läkarna in och frågade hur det kändes och om de mätte bra.

–Jag minns att jag tyckte frågan var konstig. Vi visste ju inte vad det handlade om, vad detta innebar för oss och hur framtiden skulle bli.



Emilia hos pappa Lars

Foto: privat

Behöver ständig tillsyn

Efter det följde kontakt med habiliteringen, vilket var en lättnad för hela familjen. Här erbjöds en möjlighet att utveckla kunskapen om dotterns handikapp. Eftersom Emilia har CVI har hon svårt att ta in många intryck samtidigt. Detta gäller också avståndsbedömningar. Skadan sitter både i armar och ben men mest i benen.

–Hon har rullstol men den använder vi bara om vi ska gå längre sträckor, annars blir hon för trött och det påverkar hennes humör nästkommande dag.

TEMA: NEUROLOGI/LEVA MED BARN

Celiaki

– från en ovanlig barnsjukdom
till ett folkhälsoproblem

Tisdag den 27 Januari 2009
Grand Hôtel, Stockholm



Celiakiarbetsgruppen
inom
Svenska Barnläkarföreningen
– sektionen för gastroenterologi,
hepatologi och nutrition

Mer information och anmälan på
www.blf.net



Mia Sundling med döttrarna Tuva och Emilia

Foto: privat

Nöjda över att inte ha behövt byta barnläkare

Familjen Sundling har kontakt med medicinmottagningen på Sachsska Barnsjukhuset och är mycket nöjda med sin barnläkare som de träffar två-tre gånger per år. De är också glada för att de sluppit byta läkare under den senaste tiden. Detta underlättar mycket då de har upplevt det ansträngande att ständigt repetera Emilias sjukdomshistoria för nya läkare.

Förutom stöd från vården hjälper även Emilias moster hjälpt till. Hon fungerar som avlösare i hemmet 17 timmar i månaden. Det är nödvändigt eftersom Emilia ständigt måste ha någon som hjälper till att stimulera henne. Hon mår bäst när hon får pyssla och tycker om att åka till musikmuséet. Att få leka en hel dag med kompiserna hemma, är en stor lycka för henne.

–Man vill ju att hon ska få må bra, att hon ska få de bästa förutsättningarna för att klara sig ute i samhället. Vi har fått lära oss att kämpa för detta.

Margareta Munkert Karnros

Familjen Sundling

Lars Sundling, 34. Montör på SPG
Mia Sundling, 33. Kanslist på Söderby Skola,
Stockholm
Emilia, 8 år
Tuva, 7 år

NYHETER

Nyhetsvep

Massage minskar aggressivitet hos barn

■ Fem till tio minuters massage lugnar aggressiva förskolebarn. Det visar en studie utförd av forskare vid avdelningen för neurovetenskap vid Uppsala universitet.

Uppförandet hos de drygt 100 barn som ingick i studien iaktogs av både av barnens föräldrar och dagispersonalen med hjälp av speciella checklistor. Forskarna gjorde även en långtidsutvärdering på de 34 barn som fortfarande gick på den aktuella förskolan tolv månader efter studiestart.

Det visade sig att de barn som skattades som mest aggressiva och med uppförandeproblem före studiestarten hade minskat sin aggressivitet och uppförandeproblematik

signifikant tre och sex månader efter studiestart. Enligt personalen minskade även barnens sociala problem, jämfört med kontrollerna.

Föräldrarna till de barn som fick massage uppgav dessutom en markant minskning av somatiska sjukdomar hos barnen. Forskarnas slutsats är att daglig massage om fem till tio minuter kan vara både en effektiv och billig metod för att minska aggressivitet hos förskolebarn.

Studien publicerades i septembernumret av *Acta Paediatrica*.

Dagens Medicin 2008-09-11

Nya resultat från BAMSE-studien

(Läs också artikeln *Eksem hos barn – Bamse kan ge svar* i *Barnläkaren* 3/2008)

■ I en studie om hälsorelaterad livskvalitet inom ramen för BAMSE-studien vid Karolinska Institutet påvisades nyligen att svårighetsgraden av födoämnesöverkänsligheten hade betydelse för hur livskvaliteten påverkades. Vidare studerades också sensibilisering mot födoämnen (förekomst och nivå av IgE). En nyhet var att jordnöt visade sig vara det vanligaste sensibiliserande födoämnet (Miljöhälsorapport 2005, SoS). Många av dessa barn uppgav dock inte symtom då de exponerades för jordnöt. Därefter följer mjölk, ägg, vete och soja.

BAMSE-studien visade också att den kliniska relevansen av positiva tester för soja och vete är mycket begränsad

och att diagnostisera allergi mot i synnerhet dessa två födoämnen enbart baserat på testresultat i de flesta fall inte är adekvat. Provokation bör i regel genomföras för att ställa diagnos. Sensibilisering och symtom mot fisk i BAMSE-studien var vid 4 års ålder 0,3 procent. Bland de 750 slumpmässigt utvalda barnen i åldrarna 4-12 år i den ovan nämnda Miljöhälsoundersökningen var det ingen som reagerade på fisk. Fiskallergi hos barn förefaller alltså vara ett litet problem ur epidemiologisk synvinkel.

Källa: Eva Östblom, Karolinska institutet

Risken för hjärnskada hos prematura barn kan minska med ny behandling

■ I Sverige drabbas cirka 200 barn årligen av en perinatal hjärnskada. Komplikationer som nedsatt syre- och blodtillförsel till fostret och/eller infektioner i livmodern tros ligga bakom många av dessa skador. Barn födda före graviditetsvecka 32, har en markant ökad risk för att drabbas av dessa handikapp.

En avhandling från Sahlgrenska akademien redovisar olika behandlingar som förändrar inflammatoriska processer och därmed kan minska utvecklingen av en uppkommen hjärnskada. Tre potentiellt hjärnskyddande preparat undersöktes i avhandlingen; N-acetylcysteine (NAC), melatonin, och glycine 2-methyl proline glutamat (G-2mPE). NAC och melatonin motverkar bland annat

bildandet av fria radikaler. Fria radikaler produceras i hjärnan efter till exempel syrebrist och medverkar till DNA- och proteinskador.

NAC-behandling gav upp till 78 procent minskning av hjärnskadan jämfört med en obehandlad grupp. I grupperna som behandlades med melatonin och G-2mPE kunde man också se en mätbar minskning av skadan, men inte lika uttalad som med NAC. Studien visar att om nyfödda barn som drabbats av syrebrist och/eller infektioner fick något av dessa preparat, skulle risken att barnet utvecklar en allvarigare hjärnskada minskas.

Forskning.se 2008-06-23

ENKÄTEN

Ska PKU-registret få användas vid brottsbekämpning?

Diana Swolin-Eide, nybliven specialist i barn- och ungdomsmedicin, medicine doktor, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg:



– Svår fråga. Självklart anser jag att man ska bekämpa all brottslighet i samhället men den enskilda individens integritet måste värderas högt, särskilt då individen i detta fall inte själv har lämnat tillstånd. Så frågan bör nog debatteras brett i samhället. För mig skulle tänkbara fall då man skulle kunna använda registret vara vid mord eller pedofili.

Mats G. Hansson, Professor i biomedicinsk etik, Uppsala Universitet



PKU-registret kan också innebära ett minskat förtroende beträffande medverkan i andra medicinska register.

– Nej. PKU-registret bygger på föräldrars frivilliga samtycke å sina barns vägnar till medverkan för att främja medicinsk forskning och kunskapsutveckling. Att i efterhand lägga till andra ändamål innebär en form av avtalsbrott. Det finns också en risk att individer väljer att dra tillbaka sina samtycken varpå registrets medicinska värde minskar. En förändring av

Bruno Hägglöf, Professor i barn- och vuxenpsykiatri, Umeå Universitet

– Nej. Det är inte rimligt. Ändamålen med PKU registret anges i biobankslagen och där ges inget utrymme för att använda registret för polisiär verksamhet. Om annan lag t ex brottsbalken väger tyngre bör man öka det juridiska skyddet för PKU registret. Alla (cirka 3.5 miljoner) som lämnat PKU blodprov för ändamålen klinisk diagnostik och forskning måste kunna



vara trygga med att det respekteras. Annars riskerar det att bli sämre anslutningsgrad och många utträden i PKU registret och andra liknande biobanker/register.

Eva Berggren-Broström, Neonatolog, verksamhetschef Astrid Lindgrens Barnsjukhus, Stockholm

– PKU-provet tas för det enskilda barnets bästa. Ändamålet för att använda lagrade prover är tydligt uttryckt i biobankslagen: “Förutom för vård och behandling och andra medicinska ändamål får en biobank användas endast för ändamål som avser kvalitetssäkring, utbildning, forskning, kliniskprövning, utvecklingsarbete eller därmed jämförig verksamhet”. Att vid svåra olyckor, såsom efter tsunami-katastrofen i Asien, använda PKU-biobanken för att underlätta identifieringen av avlidna har ett klart berättigande. Men när material från biobanken utnyttjas i samband med brottsutredning går man helt utanför syftet med skapandet av PKU-biobanken.



DEBATT

Inrätta ett permanent barnrättsutskott inom BLF

Barnläkarföreningen utövar idag ett visst inflytande i samhällsdebatten genom att besvara remisser i frågor, där Läkersällskapet önskar höra vår åsikt. BLF är däremot som regel inte primär mottagare av remisser. Och framför allt: BLF saknar organisation för att "oombedd" delta i debatten. Det blev tydligt häromåret, när flyktingbarnens situation var brännande aktuell. Då bildade specialkunniga och engagerade kollegor en särskild arbetsgrupp, som kom att spela en avgörande roll för flyktingbarnens välfärd.

Vi menar att det finns goda skäl för BLF att inrätta en permanent arbetsgrupp med uppgift att bevaka barns rättigheter i det svenska samhället, i första hand i frågor som gäller hälso- och sjukvård, men också i många andra situationer – se exempel nedan.

Många enskilda barnläkare deltar i samhällsdebatten, men BLF, som organisation, syns inte. Det skulle kunna ge större tyngd och bättre kontinuitet, om barnens intressen bevakades av ett permanent utskott. Vår förebild är den Advocacy Committee som finns inom den engelska barnläkarföreningen (Royal College of Paediatrics and Child Health) www.rcpch.ac.uk/Policy/Advocacy.

Vilka frågor skulle kunna vara aktuella för en arbetsgrupp för barnrättsfrågor?

Policyfrågor, t ex: Barn i Sverige har mycket varierande tillgång till kompletta skolhälsovårdsteam, till skoltoaletter med rimlig standard, till skolbibliotek/skolbibliotekarie för att nämna tre rättighetsfrågor från skolans värld. Barn som är föremål för vårdnadstvister har inte tillgång till eget rättsbiträde.

Enskilda ärenden, t ex.: Skall en läkare dömd för pedofili ha möjlighet utöva yrket efter avtjänat straff?

Med utgångspunkt från enskilda ärenden kan viktiga principiella frågor belysas och en samhällsdebatt startas, som kan resultera i ändring av policy eller rentav lagändringar till skydd för barn, t ex när en åklagare lägger ner ett mål mot en representant för en socialnämnd, som i årtal underlåtit att skydda ett utsatt barn, med motiveringen att "inget brott kan styrkas", eller när en tingsrätt frikänner två föräldrar med ett svårt misshandlat barn, därför att de skyller på varandra och "det inte går att sätta den enas trovärdighet före den andras". En domstol, som alltså fullständigt bortser från föräldrars ansvar att skydda sitt barn.

En arbetsgrupp inom BLF för barnrättsfrågor kunde ha till uppgift att kontinuerligt bevaka frågor, som har betydelse

för barns välbefinnande. För att fungera väl skulle en sådan arbetsgrupp kunna agera genom att väcka frågor till BLF och genom att starta diskussioner i specifika policyfrågor (gärna i Barnläkaren). Genomslaget för de förslag, som en sådan arbetsgrupp kan väcka, blir helt avhängigt av om arbetsgruppen får ett allmänt stöd inom BLF.

Arbetsgruppen bör också fungera som intern remissinstans för BLF i barnrättsfrågor och fungera som samtalspartner för enskilda läkare som väcker frågor om barnets rättigheter eller som hamnat i etiskt brydsamma situationer i sin praktik.

Vi förutsätter att arbetsgruppen, för att vara uppdaterad i barnrättsfrågor, kommer att ha ett nära samarbete med organisationer som Barnombudsmannen, Rädda Barnen, BRIS, Barnrättsakademien, och andra viktiga nätverk som arbetar för barns rättigheter.

Arbetsgruppen bör bevaka barns rättigheter och verka för utbildning om detta i enlighet med de fyra huvudprinciperna i FN:s barnkonvention, som är: Alla barns lika rätt (artikel 2), Barnets bästa (art. 3), Barnets rätt till överlevnad och utveckling (art.6) och Barns rätt till delaktighet och inflytande (art. 12). FN:s barnkonvention, som ratificerats på alla punkter av den svenska regeringen, är ett utmärkt verktyg vid bevakning av frågor som rör utsatta och diskriminerade barns sämre hälsa och eventuellt sämre tillgång till adekvat vård.

Konventionen är också ett bra verktyg för att inpränta ett barnperspektiv hos våra beslutsfattare och för att få med barnens egna perspektiv på frågor som berör dem d v s öka barnens delaktighet.

I de nordiska länderna har vi haft en tendens att slå oss till ro med att välfärdsstaten bevakar alla viktiga frågor för oss, men vi blir egentligen ständigt påmind om att så inte är fallet. Barnen är en grupp som behöver skickliga "advokater". Inrätta ett permanent barnrättsutskott inom BLF.

Ingemar Kjellmer

Centrum för barns rätt till hälsa.

Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg
ingemar.kjellmer@pediat.gu.se

Staffan Janson

Barnrättsakademien, Örebro universitet.
staffan.janson@kau.se

Vill du skriva ett inlägg till debattsidan? Skriv kortfattat (max 500 ord, 5 referenser) och skicka till: margareta.munkert@actapaediatrica.se

EXTRA: DET NYA BARNSJUKHUSET

Högtidligt när nya barnsjukhuset “Martina” invigdes

Text och foto: Margareta Munkert Karnros

I september slogs portarna upp till den verksamhet som varit ett av de mest uppmärksammade debattämnen i media under året. Prinsessan Christina var på plats för att klippa bandet och förklara det nya barnsjukhuset öppnat.



Barnkirurgen Staffan Meurling framför “Martina”. Villan var en gång Ingmar Bergmans barndomshem.

Sorlet i den gula trävillan alldeles intill Sophiahemmet, kommer från ett stort antal nyfikna besökare som tagit sig hit på invigningsdagen. Villan, som en gång var Ingmar Bergmans barndomshem, har en liten entré som leder

fram till ett större väntrum med en öppen spis. Efter lunchen valde de flesta att samlas här för en pratstund, bland andra barnsjukhusets VD, Peter Wasmuth:

–Förhandsintresset för Barnsjukhuset Martina har varit stort och vi har fått in mängder med intresseanmälningar via vår hemsida. Efter ett års förberedelse känns det nu extra roligt att kunna ta emot våra första patienter, säger han och hinner inte berätta mer eftersom prinsessan Christina är på väg in genom entrén. Med en sax i sin hand ser hon på traditionellt vis till att det nya barnsjukhuset kan förklaras som öppnat.

Barnsjukhuset Martina är modernt inrett i ljusa färger. Här och där finns barnvänliga färgklickar i form av taklampor, fätöljer och väggmålningar med djurmotiv. Omkring väntrummen på över- och bottenvåningen finns undersökningsrum, medicinföråd och expeditioner.

Staffan Meurling, intervjuad i Barnläkaren senast i våras när debatten om ett privat barnsjukhus gick på högvarv, verkar också tillfreds med att det är dags att trycka på startknappen för verksamheten. Men fortfarande saknas pusselbitar som måste falla på plats.

–Vi har ännu inte möjlighet att erbjuda patienter att stanna över natten. Men ett samarbete med Sophiahemmet har redan inletts och denna service kommer att vara tillgänglig inom ett år, berättar han medan han fotograferas på trappan framför Martina.



Sjuksköterskan som fick ett sjukhus uppkallat efter sig. Martina Ullman och hennes far Magnus Ullman är några av delägarna i det nya barnsjukhuset. Drygt tio privatpersoner/ -bolag har köpt in sig i Martina. Störst andel har Richard och Ruth Juhllins stiftelse.



Konstnären Maja Braun-Wallenberg har anlitats för att dekorera väggarna. Temat var “Djungel”.



EXTRA: DET NYA BARNSJUKHUSET



Prinsessan Christina tyckte uppskatta tillställningen. Här tillsammans med Martinas verksamhetschef Peter Gottfarb.



Barnsjuksköterskorna Maria Smith och Carina Erholt Westerling var förväntansfulla inför starten av den nya verksamheten. De har båda tidigare arbetat på Astrid Lindgrens barnsjukhus, Stockholm.



Många kom till invigningen i villan som ligger bara ett stenkast från Sophiahemmet. Cecilia Hertz (tv), industridesigner från Umbilical Design. Läkaren Erland Löfberg (längst bak) är en av delägarna i Martina.



Peter Wasmuth, VD för Martina



Barnvänliga färglickar i en stilren sjukhusmiljö. Koch Arkitekter, LNN och Umbilical Design står bakom inredningen i det nya barnsjukhuset.



Det nya barnsjukhuset kommer att samarbeta med Sophiahemmet

AVHANDLINGEN

Neuroborrelios hos barn och ungdom - kliniska, immunologiska och diagnostiska aspekter

Antibiotikabehandling vid klinisk misstanke om neuroborrelios är att rekommendera, även om de diagnostiska testen senare visar sig vara negativa.

–Befintlig diagnostik av neuroborrelios hos barn är inte tillfredsställande, menar Barbro Hedin Skogman i sin avhandling.

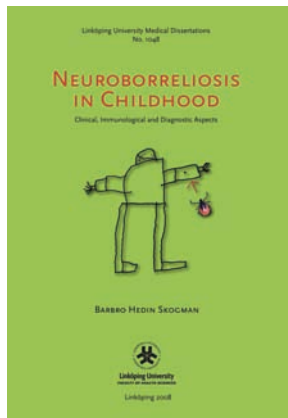


Foto: John Hallmén

Slutligen har en poängskala för typiska symtom vid neuroborrelios hos barn konstruerats och föreslås kunna vara användbar som beslutsunderlag för tidig start av antibiotikabehandling, redan innan svar från diagnostiska test finns tillgängliga.

Denna avhandling handlar om barn som utreds för neuroborrelios i sydöstra Sverige, ett för *Borrelia* högendemiskt område. Akuta symtom, provsvar och tillfrisknande studerades prospektivt och retrospektivt hos 250 barn med misstänkt neuroborrelios och jämfördes med en matchad kontrollgrupp. Dessutom studerades vissa cytokiner i blod och spinalvätska (med ELISPOT-metoden) för att förstå det immunologiska svarets betydelse för förlopp och utläkning. Avhandlingen innehåller också en utvärdering av fyra nya diagnostiska antikroppstest (med ELISA-metoden) vid neuroborrelios hos barn.

Kvarstående besvär hos patienter med perifer facialipares

Det visar sig att mindre än hälften (41 procent) av barnen med misstänkt neuroborrelios får diagnosen säkerställd med befintliga test, baserade på antikroppar riktade mot

ett ytprotein från Borreliabakterien, som kallas flagellin. Således blir diagnosen oklar hos många barn (59 procent). De fyra nya testen, baserade på antikroppar mot andra ytprotein (DbpA, BBK32, OspC och IR6) fungerade väl och om man kombinerade dem kunde diagnosen neuroborrelios säkerställas hos 80 procent av barnen (sensitivitet). Säkerheten (specificitet) var 100 procent.

Vid den kliniska 6 månaders uppföljning rapporterade patienterna god utläkning och inget barn hade återkommande eller allvarliga neurologiska symtom. Barn med perifer facialipares visade sig dock få kvarstående besvär i viss utsträckning. Två år efter insjuknandet förekom mild till måttlig kvarstående facialipares i 22 procent av fallen. Patienterna uppgav svårigheter att stänga ögat, ökat tårflöde, sluddrigt tal samt att det var kosmetiskt störande.

Befintlig diagnostik av neuroborrelios otillfredsställande

I spinalvätskan förekom hög produktion av både interferon- γ (IFN- γ) och interleukin-4 (IL-4) hos barn med neuroborrelios – dvs till skillnad från vuxna patienter som bara uppvisar högt IFN- γ . Dessa resultat stödjer hypotesen att barns immunologiska svar är fördelaktigt för god utläkning av neuroborrelios jämfört med vuxna. Inga specifika symtom, laborativa parametrar, cytokiner eller diagnostiska test visade sig vara kopplade till ökad risk för kvarstående besvär efter neuroborrelios.

Resultaten i sin helhet visar att befintlig diagnostik av neuroborrelios hos barn inte är tillfredsställande. Således är antibiotikabehandling vid klinisk misstanke om neuroborrelios (i kombination med ökat antal mononukleära celler i spinalvätskan) att rekommendera, även om de diagnostiska testen senare visar sig vara negativa.

Slutligen har en poängskala för typiska symtom vid neuroborrelios hos barn konstruerats och föreslås kunna vara användbar som beslutsunderlag för tidig start av antibiotikabehandling, redan innan svar från diagnostiska test finns tillgängliga.

Barbro Hedin Skogman, Specialistläkare i barn- och ungdomsmedicin Verksam vid Barn- och ungdomsmedicinska kliniken, Falu Lasarett samt, Centrum för klinisk forskning Dalarna (CKF), Knuten till Avdelningen för

AVHANDLINGEN

Pediatrik, Institutionen för klinisk och experimentell medicin (IKE), Hälsouniversitetet, Linköpings Universitet. Barbro.HedinSkogman@ltdalarna.se

Referenser:

1. *B H Skogman, S Croner, L Ödkvist: Acute facial palsy in children – a 2-year follow-up study with focus on Lyme Neuroborreliosis Int J of Ped Oto-Rhino-Laryngology (2003) 67; 597-602*
2. *M Widhe, B H Skogman, S Jarefors, M Eknefelt, G Eneström, M Nordwall, Christina Ekerfelt, S Croner, S Bergström, P Forsberg, J Ernerudh: Up-regulation of Borrelia specific IL-4 and IFN- γ secreting cells in cerebrospinal fluid from children with Lyme Neuroborreliosis, Int Immunology (2005) 10; 1283-1291.*
3. *B H Skogman, S Croner, P Forsberg, J Ernerudh, P Lahdenne, H Sillianpää, I Seppälä: Improved Laboratory Diagnostics of Lyme Neuroborreliosis in Children by Detection of antibodies to New Antigens in Cerebrospinal Fluid. Pediatr Infect Dis J (2008) 27: 605-612.*
4. *B H Skogman, S Croner, M Nordwall, M Eknefelt, J Ernerudh, P Forsberg: Lyme Neuroborreliosis in Children - a Prospective Study of Clinical features, Prognosis and Outcome. Pediatr Infect Dis J, accepted*

Avhandlingar inom Barnmedicin



Disputera? Glöm inte att anmäla detta till Barnläkaren

Thröstur Finnbogason disputerade den 26 september i Skandiasalen, Astrid Lindgrens Barnsjukhus. Titel: **Dynamic ultrasonography in neonatal hip instability and acetabular dysplasia** (om en ny metod att bedöma höftstabilitet hos nyfödda barn med ultraljud)
Opponent : Med Dr Peter Hochbergs, Lunds Universitet

Per-Olof Gäddlin disputerade den 10 oktober i Aulan, Länsjukhuset Ryhov, Jönköping. Titel: **Long-term follow up of very low birth-weight children. A prospective study from southeast region of Sweden.** Opponent: Torstein Vik, Trondheim, Oslo

Jonas Berner disputerade den 28 november i Lilla föreläsningssalen, Astrid Lindgrens Barnsjukhus, Karolinska Universitetets Sjukhuset. Titel: **The role of substance P in respiratory control in the newborn, effects of morphine and nicotine.** Opponent: Prof Nanduri Prabhakar, The University of Chicago, Chicago, Illinois, US.

Kommande:

Michal Odermarský disputerar den 28 december. Prel titel: **Novel cardiovascular risk factors in childhood.**
Lund

Olof Rask disputerar lördagen den 13 december. Prel titel: **Thrombosis in children**
Lund

Anne-lie Ståhl disputerar den 16 december. Prel titel: **Platelet activation and tissue factor release in hemolytic uremic syndrome**
Lund

LITTERATUR

Redaktör: Carl Lindgren

Julsaga



Rebecca Lagercrantz

Det hände sig vid den tiden när det nya universitetssjukhuset stod klart. Ett invandrarpar från Mellanöstern uppsökte sjukhuset med sitt nyfödda barn under den sk trettondagen. Barnet var lite fruset, då man inte funnit något härberge, utan tagit in i ett stall i Hagalund. Föräldrarna mistänkte också att barnet hade guldsot, då det var perifert guldgult – det såg nästan ut som en gloria. Dessutom kände sig föräldrarna hotade av Sverigedemokraterna, som ingick i den nya regeringskoalitionen. Dess ordförande Jimmy Herodes hade genomdrivit en proposition om att kasta ut alla invandrarbarn.

Eftersom det nya sjukhuset bara var öppet för sk spjutspetspatienter, dvs mycket ovanliga och speciella sjukdomar så tillfrågades tre vise män. Den första professorn körde en microarray på ett buccalutstryk. Det matchade inte någon av hans transgena musmodeller. Man kan inte lägga in fenotyper på min klinik utan att ha klart för sig

genotypen förklarade han irriterat. Den andra professorn ansåg inte att patienten kunde lida av någon translations sjukdom varför det inte var aktuellt för honom heller. Den tredje professorn funderade på om han kunde inkludera patienten i sin multikultistudie. Han gjorde därför en snabbt powerberäkning men fann den var för låg för att detta skulle kunna leda till en publikation i Journal of Clinical Investigation.

En gammal barnsköterska, som man inte lyckats bli av med på grund av LAS fick ta sig an den övergivna patienten. Hon kom på att man kunde remittera barnet till det nya privata barnsjukhuset Maria. Familjen sattes därför i en taxi dit. De fick i alla fall en gratis taxibiljett.

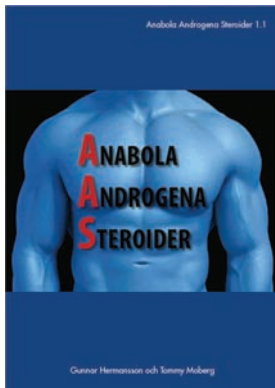
De blev snabbt och väl mottagna på det nya sjukhuset. Intagningshallen påminde mer om en hotellobby. En vänlig receptionist frågade om vilket försäkringsbolag man hörde till. Föräldrarna sa att de inte hade någon försäkring. Receptionistens vänlighet upphörde och hon frågade sedan lite mer bryskt hur vården skulle betalas. Mamman grät. Receptionisten undrade då om man kunde få fram någon sponsor, som kunde lägga ut patientavgiften.

En fåraherde från Gärdet, som av misstag trodde att han kommit till djursjukhuset med sitt sjuka lamm, såg upp mot den klara stjärnhimmeln och sa att det kommer nog att ordna sig. Pojken kommer att ge upphov till en stor rörelse, som samlar in kollekt för pojakens vård. Och så slutade denna saga lyckligt.

Hugo Lagercrantz

Anabola Androgena Steroider (AAS)

Format A4, 32 sidor, ca 60 bilder



I samband med vårens Barnläkarvecka ordnade Endokrin-sektionen i BLF ett symposium om hormonsmissbruk inom och utom idrotten. Jag hade förmånen att vara sektionen behjälplig med programmet. En av symposiedeltagarna var Tommy Moberg, socionom och starkt engagerad i arbetet mot Doping med

Anabola Steroider (AAS). I det arbetet har han träffat tidigare kriminalinspektören Gunnar Hermansson, som arbetat i många år vid Rikskriminalen och varit polisens expert om Anabola steroider och andra droger.

Har saknats bra kurslitteratur om AAS

Tommy Moberg och Gunnar Hermansson har nu kommit ut med en skrift: Anabola Androgena Steroider. Boken eller häftet om 32 sidor vänder sig till alla som arbetar med ungdomar; ungdomsledare, idrottsledare, lärare och naturligtvis barnläkare. Utbildning om narkotika inklusive

LITTERATUR

AAS, tobak alkohol ingår ju i läroplanen för skolan. Det har dock saknats bra kurslitteratur om AAS. Den bok Gunnar Hermansson och Tommy Moberg skrivit fyller med råge detta vacuum.

Författarna förklarar på ett didaktiskt och enkelt sätt vad AAS är, vilka effekter och bieffekter missbruket av AAS ger, vilka som använder preparaten, hur preparaten kommer in i Sverige och storleken på användandet. Man beräknar med hjälp av tull- och polisbeslag av AAS att minst 50.000 personer använder preparaten. En högre siffra 200.000 till 300.000 personer har också nämnts.

Viktigt att sätta sig in i problemen

Som barnläkare är det viktigt att du sätter dig in i dessa problem. Detta så att du i tid kan upptäcka de missbrukande ungdomarna och påverka dem att sluta respektive att ta hand om de bieffekter preparaten medför. Den erfarenhet vi som jobbar mot hormondoping har är att den "vanliga sjukvården" missar dessa ungdomar/patienter. Vi förstår inte deras symtom och inte heller deras bevekelsegrunder till att använda AAS. Jag vill varmt rekommendera boken.

Bengt O Eriksson

Professor emeritus i Barnkardiologi, Göteborg

Julstämning i Bergslagen

Under barnveckan i Örebro berättade krögaren Carl Jan Granqvist om hur vi avnjuter mat och dryck med våra sinnen. Han återkommer nu med några synpunkter på vilka läckerheter vi med fördel bör duka upp på julbordet. Även i dessa tider av oro över viktutvecklingen hos våra barn kan vi väl hålla med om att just under juldagarna kan barnen få "frossa av gottisbordet".

Finns det något mer emotionellt laddat än just juletid? Som symbol för denna ritiska händelse står julbordet för många av oss svenskar. Är man som jag född i efterkrigstid på landet i Bergslagen, var naturhushållningen en verklighet. Höstens konservering och slakt kulminerar i en buffé som redovisar möda och omsorg. I Lekhyttan, beläget mellan Örebro och Karlskoga, dukades denna händelse upp för mig som barn. I Stora salen med sprakande kakelugn stod ett brett ovalt bord uppdukat för 18-20 personer. Runt väggarna på två sideboards stod rätterna framställda. Måltidsbordet kröntes av krokan och grishuvud.



Vad som återstår av detta överflöd av rätter i mitt julfirande, är vissa måsten som dopp i grytan med en tunn skiva julskinka och hemlagad senap. Därefter inlagd sill med potatis, öl och brännvin. Sedan en assiett med sillsallat. Att hugga gaffeln i en dallrande grisfot är sanslöst läckert. Aladåber i form av rullskinka, lammsylta och kalvsylta med inlagda grönsaker, gurka och rödbetor pryder min nästa tallrik. Lite småvarmt i form av rödkål, brunskål, brysselkål, köttbullar och prinskorv, och förstås ett revbensspjäll med ljumna plummon är ofrånkomligt. Avslutningen på mitt julbord är alltid lutfisk med bechamelsås och kryddpeppar. Ostkaka och därefter gottisbord, kaffe och ett urval av tårter sitter heller ej fel.

Så här formas min julafton på Grythyttans Gästgivaregård. Där sitter jag med min son och syster och några vänner, vi sjunger "tipp tapp tipp tapp, tyst det är i vråna" när det isade brännvinet läskar strupen, och njuter senare av alla barnen som frossar av gottisbordet."

*Med julhälsningar från
Carl Jan Granqvist,*

KONST

Livet är kärnan i Kraitsz konst

Runda former, bönor, frökapslar och barn. Och gärna med inslag av vatten. I Kraitsz konst spirar ständigt idéer om livet och ursprunget.



Ulla i ateljén med skulptur föreställande dottern Anna

Foto: Gustav Kraitsz

Mötet med Ulla Kraitsz är inte olikt mötet med hennes konst. Hon tar plats, men utan att dominera. På samma sätt finns hennes konst närvarande. Den är synlig samtidigt som den smälter in i omgivningen. Blicken är klar, intensiv och blåmelerad. En liknande djupblå nyans återfinns i glasyren hos vissa av hennes keramikskulpturer.



Spheres 1993 (Botanic Gardens, Chicago)

Foto: Copyright Gustav Kraitsz

Men det vore inte rätt att berätta om Ullas Kraitsz konst som något hon åstadkommer ensam. Vid hennes sida, både i yrkeslivet och privat, finns maken och skulptören Gustav Kraitsz. De producerar

alla verk tillsammans men uppgifterna fördelas mellan dem. Gustav står mestadels för det tekniska, t ex bränning och experimentering med glasyrer. Själv arbetar hon mycket med formerna och grundidéerna.

alla verk tillsammans men uppgifterna fördelas mellan dem. Gustav står mestadels för det tekniska, t ex bränning och experimentering med glasyrer. Själv arbetar hon mycket med formerna och grundidéerna.

Barnet som motiv

–Jag är utbildad inom måleriet, men passionen för en uråldrig kinesisk keramisk bränningsteknik väcktes ungefär samtidigt hos Gustav och mig. Vi kom över en gammal bok om äldre kinesisk keramik och sedan dess har vi hållit på, berättar Ulla och räcker samtidigt över en helt annan bok. Den kommer från en stor utställning hon och Gustav hade i USA för några år sedan. *Fertility Forms* är titeln och med de orden har vi klivit över tröskeln in till själva kärnan i paret Kraitsz konstnärsskap.

–Livet är temat i vår konst, berättar Ulla och för ett ögonblick vidrörs det svåra ämnet om förlusten av äldsta dottern Karin. Flickan avled helt oväntat, endast nio år gammal, i en hjärnblödning medan hon lekte utanför hemmet i Fogdarp i Skåne. Kvar blev Ulla, Gustav och yngsta dottern Cecilia.

–Jag har alltid arbetat med barnet som motiv i konsten, men plötsligt föll allt fokus på Cecilia. Jag återgick tillfälligt till måleriet och avbildade henne många gånger under den här perioden.

Efter några tunga år föddes dottern Anna och tillvaron började äntligen kännas lite ljusare. Ulla återgick så småningom till skulpterandet och började nu fånga den yngsta dottern i olika vardagssituationer, t ex när hon kröp eller sov.

Torsos och småbarn i keramik

Ungefär samtidigt kom ett uppdrag från Kronprinsessan Viktorias sjukhus i Halland. Resultatet blev skulpturen "Livets vatten", en skålformad fördjupning med vatten som omsluter det lilla barn som ligger däri. Skulpturen för tanken till barnet omgivet av vattnet i livmodern.

Andra sjukhus som smyckats med paret Kraitsz konst är t ex Danderyds sjukhus i Stockholm. Här finns en relief med titeln *Life*, små spädbarn i keramik monterade så att de följs åt i en rad efter varandra som på ett pärlband.



Tvillingar, Keramikfigurer

Foto: Lars Engelhardt

KONST

–Idén med många små människor tillsammans fanns redan när vi gjorde *Torsos*, berättar Ulla. *Torsos* består av 36 decimeterhöga kvinnotorsos i keramik. De är placerade på socklar och utställda med samma exakthet och precision som soldaterna i en armé i stram givakt.

Formspråket täcker ett brett spektrum

Paret Kraitsz konstnärskap är fyllt av uppfinningsrikedom och motiven är många, men alla knyter de samman till samma tema - livet. Formspråket täcker ett brett spektrum och innefattar både det suggestiva och figurativa. Här finns runda klot, tärningar, bönor, barn i olika åldersgrupper, havande kvinnor och vatten.

–Grundformen i bönan är intressant då den kan vara grunden till vad som helst, människa, växt eller djur, menar Ulla. Hon betonar också betydelsen av vatten i hennes och makens konst. Ett exempel är den spektakulära installationen i Södertull, Malmö. Nerför en sluttande artificiell bäck med botten av oregelbundet placerade stenar strömmar vatten i en imitation av naturens egna vattenflöden. För kunna efterlikna naturen så mycket som möjligt, testades även ljudet från det rinnande vattnet.

–Vi var tvungna att bygga upp en kopia i vår trädgård för att prova så att vi träffade in rätt ljud, berättar Ulla och avslöjar i samma stund sin nära relation till naturen.

Konsten blev läkande

I familjen Kraitsz har konstnärskapet gått i arv. Döttrarna Cecilia och Anna har båda följt i föräldrarnas fotspår vilket bidrar till en stark familjegemenskap. Anna bor i Stockholm men Ulla och Gustav försöker hälsa på ofta, trots avståndet till Skåne. Här finns yngsta barnbarnet, en flicka som just fyllt två år. Ulla berättar om hur hon fick skulptera Anna när hon väntade henne. De arbetade tillsammans i ateljén och Ulla upplevde här en inre läkeprocess som hon inte förutspått.



Ulla och Gustav Kraitsz på besök i Stockholm

Foto: Margareta Munkert Karnros

–Ibland kom jag på mig själv stående med mina händer på den svala, fuktiga leran som utgjorde rundningen på skulpturens mage. I tanken förvandlades den till min egen, så som jag höll den första gången. Jag upplevde allt på nytt, förklarar hon, och tillägger efter en stund:

–Det fick mig att inse att kreativitet kan hålla en ung och frisk, i alla fall i sinnet.

Margareta Munkert Karnros

FAKTA: Ulla Kraitsz

Yrke: Konstnär

Bor/arbetar: Fogdarp, Skåne

Utbildning: Konstfack, Stockholm

Representerad: Nationalmuseum, Stockholm, FN-högkvarteret i New York (Raoul Wallenberg monument)

KALENDARIUM

OBS! Under kalendariet i tidningen Barnläkaren publiceras enbart kalendarietpunkter som registrerats på BLF:s hemsida. Registrera därför din kurs/fortbildning på www.blf.net.

JANUARI 2009

21-22/1 Inbjudan till konferens om barn och alkohol, Stockholm. Statens Folkhälsoinstitut
Info: www.fhs.se

27/1 Celiaki – från en ovanlig barnsjukdom till ett folkhälsoproblem, Grand Hôtel, Stockholm
Info: www.blf.net

FEBRUARI 2009

6-9/2 World Forum of Pediatrics, Dubai, UAE.
Info: www.wipoped.org

APRIL 2009

6-8 /4 13th International Coeliac Disease Symposium 2009, Amsterdam
Info: ludesign.curious.nl/icds2009/

20-24/4 Barnveckan, Uppsala
Info: www.akademikonferens.uu.se/barnveckan2009

23-24/4 Vårmöte i perinatologi, Södertälje, Stockholm
Info: www.ttab.nu/perinatologi

MAJ 2009

2-5/5 Pediatric Academic Societies' Annual Meeting, Baltimore
Info: www.pas-meeting.org, info@pas-meeting.org

Nästa nummer...

Nästa års första nummer har tema **Vaccinationer** och utkommer den **23 januari**. Det kommer dock att finnas tillgängligt på BLF:s webbplats tidigare (www.blf.net). Varmt välkomna att medverka i tidningen! Glöm inte att skicka med ett foto av er själva och att skriva under med namn, titel och arbetsplats (Anders Andersson, Barnläkare, Malmö sjukhus, E-mail)



Barnveckan 2009

20-24 april i Uppsala

Välkommen till Uppsala för Barnveckan 2009!

Boka in den 20-24 april i kalendern, och välkommen att besöka webbsidan för mer information.

För organisationskommittén
Jan Gustafsson
Institutionen för Kvinnors och Barns Hälsa
Akademiska Barnsjukhuset

Mer information på mötets webbsida:
www.akademikonferens.uu.se/barnveckan2009

Ev. frågor ställs till Akademikonferens på
e-post: barnveckan2009@akademikonferens.uu.se

God Jul och Gott Nytt År till våra annonsörer 2008

Abbott
Amgen
Astra Zeneca
Arvid Nordqvist
Carema
Electi Medicals
IPSEN
Jerringfonden
Lasarettet i Ystad
Mc Neil
Mead Johnson
Meda
Medtronic
Nestlé
Norgine
Sandoz
Semper
Shering-Plough
Svenska Försäkringsföreningen
Techno Medica

Barnläkaren
Svenska Barnläkarföreningens medlemstidning



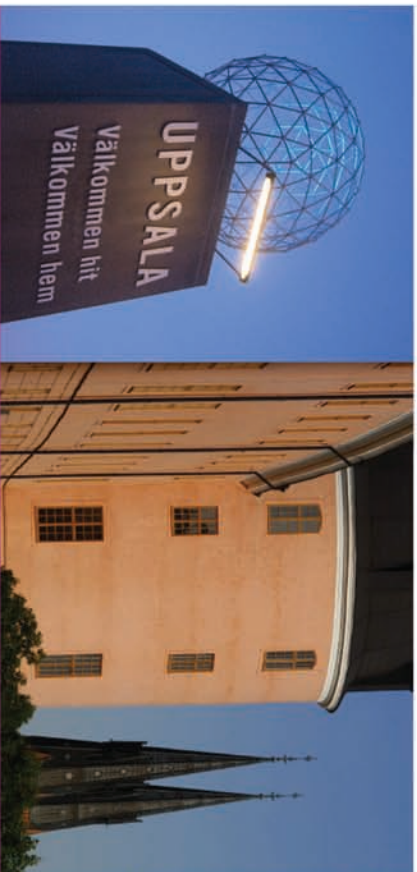
Barnveckan 20-24 april i Uppsala



UPPSALA
UNIVERSITET



AKADEMISKA
SUKHUSET



www.akademikonferens.uu.se/barnveckan2009

NYHET! NY BEHANDLING VID FÖRSTOPPNING!

Nu finns äntligen **MOVICOL® Junior** i en smakfri variant tillgänglig på apotek! Den har tilläggsnamnet Neutral och är godkänd för behandling av förstoppning och fekalom hos barn.

En nyligen publicerad 3-månadersstudie där man jämfört **MOVICOL® Junior Neutral** med laktulos visade att¹:

MOVICOL Junior Neutral

- Ger fler tarmtömningar per vecka jämfört med laktulos
- Tolereras bättre än laktulos

Till skillnad från laktulos så behövde de barn som behandlades med **MOVICOL® Junior Neutral** ingen kompletterande medicin. De återfick heller inte symtomen under studiens längd.¹

Välkommen att förskriva MOVICOL Junior Neutral!

Indikation: Behandling av kronisk förstoppning hos barn från 2 år till 11 år. För upplösning av fekalom hos barn från 5 år. Fekalom definieras som svårbehandlad förstoppning med ansamling av faeces i rektum och/eller colon. Förpackningsstorlekar: Pulver till oral lösning, dospåse, 6,9g: 30 st dospåse (receptbelagd - ingår i förmånen). MOVICOL: Makrogol 3350 6,6g, natriumklorid 175, 4 mg, natriumbikarbonat 89,3 mg, kaliumklorid 25,1 mg.
1. Candy et.al, J Pediatr Gastroenterol Nutr 2006 Jul; 43 (1) 65-70

Norgine AB, Frösundaviks Allé 15, 4 tr, 169 70 Solna, Tel 08-22 30 50

Läs mer om MOVICOL® på www.fass.se



NYHET

Nutramigen AA

Nytt Alternativ vid Allergi

- ✓ Det nya alternativet för barn med svår komjölkproteinallergi eller multipel födoämnsintolerans
- ✓ En näringsmässigt komplett ersättning baserad på fria aminosyror som är kliniskt dokumenterat hypoallergen och ger god tillväxt¹
- ✓ Berikad med **LIPIL** för att förbättra synskärpan*, den mentala utvecklingen* och stärka hälsotillståndet** 2-6



LIPIL är en unik blandning av DHA och ARA i samma höga mängder och proportioner som i bröstmjolk och inom det referensområde som rekommenderas av experter⁷

*Den trygga grunden
för fortsatt tillväxt
och utveckling av
allergiska barn*



Viktigt: Bröstmjolk är spädbarnets bästa föda. Nutramigen AA är ett livsmedel för speciella medicinska ändamål och skall användas på inrådan av läkare eller dietist efter medicinsk rådgivning. Nutramigen AA distribueras via apotek.

* Spädbarn som fått Enfamil Premium med LIPIL under 4 månader jämfört med spädbarn som fått modersmjölksersättning utan tillsatts.

** Denna undersökning utfördes på 357 centra och var inte blind eller randomiserad. Kontrollgruppen fick modersmjölksersättningar utan DHA/ARA tillgängliga på den Europeiska marknaden och några få spädbarn fick modersmjölksersättningar med lägre innehåll av DHA och ARA jämfört med LIPIL-gruppen. Det undersöktes inte om ersättning med lägre nivåer eller annat ursprung av DHA och ARA hade gett samma resultat.

1. Burks, W et al. J Pediatr (in press). 2. Birch EE et al. Pediatr Res 1998; 44: 201-209. 3. Morale SE et al. Early Hum Dev 2005; 81: 197-203. 4. Birch EE et al. Am J Clin Nutr 2002; 75: 570-580. 5. Birch EE et al. Early Hum Dev 2007; 83: 274-284. 6. Pastor N et al. Clin Pediatr 2006; 45: 850-855. 7. Koletzko B, Lien E et al. J Perinat Med 2008; 36: 5-14.

MeadJohnson
Nutritionals

Box 15200, 167 15 Bromma
Tel 08-704 71 00, Fax 08-704 89 50
www.meadjohnson.se