

Svar på Eksamenscases Elif og Pernille

Indholdsfortegnelse

Svar på Eksamenscases Elif og Pernille	1
Blodprøver og deres betydning:	2
1: 16-årig pige med manglende menstruation	4
2: Nyfødt med bilateral testisretention	6
3: 4-årig pige med væksthæmning	9
4: 2-årig dreng med feber og udslæt	11
5: 12-årig pige med kronisk diarre	16
6: 5-ugers dreng med åndenød	21
7: 6 måneder gammel dreng med feber	29
8: 14 måneder gammel pige med feber	29
9: 2 ½ måned gammel irritabel dreng med feber	39
10: 12-årig dreng med feber efter ferie i Pakistan	43
11: Præmatur født dreng som får feber	48
12: 6 uger gammelt barn med icterus	49
13: 5 måneder gammel dreng med hepatosplenomegali	52
14: 18 måneder gammel dreng med feber og udslæt	56
15: 7 år gammel pige med recidiverende feber	62
16: 11-årig pige med ledsmerter	68
17: 1 time gammel pige som knirker	68
18: Nyfødt dreng med bule på ryggen	76
19: Tilkaldt til akut sectio pga. dårlig hjertelyd	79
20: 2-årig dreng med universel lymfeknudesvulst	81
<i>Binyrebarkinsufficiens</i>	84
21: Nyfødt, livløst barn	87
22: 2 uger gammel dreng med opkastninger	89
23: 2 år gammel dreng med kramper	92
24: 7 år gammel dreng med mavesmerter og tørst	98
25: 8 år gammel dreng med mavesmerter	103
26: 10 måneder gammel bevidstløs pige	107
27: Nyfødt barn med påfaldende udseende	108
28: For tidligt født barn med vejrtrækningsproblemer	112
29: 9-årig med vejrtrækningsbesvær	116
30: 2 dage gammel pige med cyanose	117
<i>Cyanotiske hjertesygdomme</i>	118
<i>Acyanotisk hjertesygdomme</i>	121
31: 2½-årig pige med dårlig trivsel	130
32: 19 måneder gammel dreng med trivselsproblemer	131
<i>Dårlig Trivsel:</i>	131
33: 3 år gammel dreng som halter	133
<i>Hoftesygdomme og halten:</i>	133
34: 8-årig dreng med gusten hud og mørk urin	135
35: 2-årig dreng med hævelse af pungen	144
<i>Hydrocele testis (vandbrok)</i>	144
<i>Hernia Inguinalis</i>	144
<i>Variocele</i>	145
36: 1 ½ år gammel pige med recidiverende luftvejsinfektioner	145
37: 3 år gammel pige med hudblødninger	149
38: 1 ½ år gammel dreng med anæmi	155

39. 5 måneder gammel pige med anfaldsfænomener	160
40. 4-årig pige med feber og kramper	161
41. 17 måneder gammel dreng med forsinket udvikling	163
42. 14-årig pige med kronisk træthed.....	176
<i>Kronisk træthedssyndrom:</i>	176
43: 1½-årig pige med akut dyspnø	176
44: 3-årig dreng med feber og lymfeknudesvulst på halsen	177
45: 1 dag gammelt barn med anfald med bleghed og cyanose	177
46: 8 måneder gammel pige med dårlig trivsel.....	177
47: 5-årig pige henvises pga. Feber.....	177
48: 5-årig dreng med mørk urin.....	177
49: 2-årig pige med mavesmerter efter gastroenteritis.....	177
50: 6-årigt barn med hovedpine.....	177
51: 7-årig dreng med hoste og åndenød	177
52: 9-årig dreng med mavesmerter og feber	177
53: 4 uger gammel pige med hoste og opkastninger.....	177
54. nyfødt barn som er lille men uden problemer i øvrigt.....	177
55. 2 år gammel pige med sløvhed.....	179
56. 4 år gammel pige indbringes bevidstløs.....	183
57. 5 år gammel dreng med hovedpine:.....	184
58. 14 dage gammel pige med pustler	184
59. væksthæmmet nyfødt – mor bor på en familieinstitution	185
60. 2-årig pige med dårlig trivsel	186
61. 2 år gammel pige med forsinket motorisk udvikling.....	186
62. 10 måneder gammel pige med anfaldsfænomener	190
63. 3 år gammel pige med feber og mislyd ved hjertet	190
64. 9 dage gammel pige med væggtab og icterus	193
65: Nyfødt pige med grønne opkastninger	194
66: Nyfødt dreng med besværet respiration og cyanosetilfælde.....	196
67: 9 år gammel pige med natlige anfald.....	196
68: 6 måneder gammel pige med respirationsstop	196
69: 10 år gammel pige der er besvimet.....	196
70: 7 måneder gammel dreng, som ikke bruger venstre arm	196
71: 1,5 år gammel dreng med besværet respiration og feber	196
72: Nyfødt pige som er urolig og gylper.....	196
73: Nyfødt dreng som knirker	196
74: 1 årig dreng med vejrtrækningsbesvær og feber.....	197
75. 1,5 årig pige med høj feber.....	197
76. 6 årig dreng med fraværsepisoder og hovedpine	197
77. 6 måneder gammel pige som har feber og kaster op.....	200
78. 10 årig pige med mavesmerter og diarre.....	207
79. 15-årig pige, der har indtaget paracetamol	215
80. Præmatur pige født ved akut kejsersnit.....	216
81. 3 måneder gammel dreng med feber og opkastninger	224
82. 6 årig pige med forsinket udvikling og lille højde	224
84. 2 årig dreng med hoste og feber	226
85: 4 årig pige med organsvulst og petekkier	226
86: 1,5 årig dreng med hævelse på den ene side af halsen	226
87: Knap 3-årig pige med udslæt og ondt i halsen	226
88: 13-årig pige med nedsat hæmoglobin.....	226

Blodprøver og deres betydning:

Le ve	Almindeligt anvendte	Levercelleskade	ALAT
			ASAT

		Leverstase (kolestase)	Bilirubin
			Basisk Fosfatase
			GGT (gamma glutamin transferase)
		Syntese og function (Cirrose)	Albumin (INR) Faktor 2,7,10
	Specialprøver	Hepatitis serologi	Antigen og antistoffer mod hepatitis
		ANA og andre autoimmune prøver	
		Alfa-føto protein	
	Immunglobuliner		
Nyretil	Almindeligt anvendte	Filtration /udskillelse	Kreatinin - lav udskillelse → høj værdi
			Karbamid - lav udskillelse → høj værdi
		Væske og saltbalance	Kalium - stiger ved nyresvigt
			Natrium - falder ved nyresvigt
	Andre parametre	Endokrin funktion	Calcium - Nyrerne omdanner D-vitamin til aktiv form → fremmer calciumoptag i tarmen
			Fosfat - Udskiller fosfat og tilbageholder calcium
			Hæmoglobin - Laver Epo
	A-punktur	Regulering af syre-base-status	pH [H+] - Nyre udskiller H ⁺ sammen med kalium, og tilbageholder HCO ₃ ⁻ og Na ⁺ - Nyresygdom = acidose + hyperkaliæmi
			Bicarbonat - Tilbageholdes af nyrerne
	Infektionstal		
Leukocytter - Stiger under en infektion			
Differentialtælling - Skelner mellem de forhøjede leukocytter		Granulocytter, venstre forskydning - Bakteriell infektion	
		Lymfocytter - Viral infektion - Autoimmun inflammation	
		Eosinofiler - Paracitær infektion - Allergi	

Anæmi prøver	Primær	Graden af anæmi	Hæmoglobin
		Erytrocyt størrelse	MCV <ul style="list-style-type: none"> - Høj MCV + normal MCHC <ul style="list-style-type: none"> o B12 mangel o folat mangel o kronisk alkoholisme - Normal både MCV og MCHC: <ul style="list-style-type: none"> o Blødning o Kronisk sygdom o Hæmolyse - Lav MCV og lav MCHC <ul style="list-style-type: none"> o Jernmangelanæmi
		Erytrocyt hæmoglobin indhold	MCHC <ul style="list-style-type: none"> - Høj MCV + normal MCHC <ul style="list-style-type: none"> o B12 mangel o folat mangel o kronisk alkoholisme - Normal både MCV og MCHC: <ul style="list-style-type: none"> o Blødning o Kronisk sygdom o Hæmolyse - Lav MCV og lav MCHC - Jernmangelanæmi
	Opfølgende	Folat	
		B12	
		Methylmalonat	
		<ul style="list-style-type: none"> - Høj ved B12-mangel 	
		Homocystein	
		<ul style="list-style-type: none"> - Høj ved Folat mangel 	
		Jern	
Transferrin			
Ferritin			
Hjertezymer	Almindeligt anvendte	Muskelhenfald	CK <ul style="list-style-type: none"> - Uspecifik markør - Stiger hurtigt ved blodprop - Stiger i løbet af 24 timer
			CK-MB <ul style="list-style-type: none"> - Specifikt muskelhenfald for hjertet - Stiger i løbet af 12-16 timer
		Myokardieskade, men også ved andre tilstand	Troponin-T <ul style="list-style-type: none"> - Stiger indenfor 3-14 timer ved blodprop
	Andre hjertezymer	Markør for skade på hjertemuskulaturen	Myoglobin
			LDH-isoenzym
			Troponin-1

1: 16-årig pige med manglende menstruation

Pubertetsudvikling:

- Hos piger debut 8-13 års alderen:
 - Brystudvikling (thelarche) (østrogenbetinget) – det tidligste tegn, gn. Alder 11
 - Før 8 år: Pubertas præcox
 - Efter 13 år: Pubertas tarda
 - Pubesbehåring og vækstspurt (udgør 15 % af sluthøjde)– følger kort efter
 - Menarche – debuterer ca. 2,5 år efter pubertetsdebut og signalerer afslutningen på vækstspurten (herefter resteret 4-6 cm længdevækst); uanset om puberteten er indtrådt tidligt eller sent, er væksthastigheden aftagende når menarchen indtræffer.

Pubertas Tarda (Forsinket pubertetsudvikling).

- Hyppigere hos drenge og hyppigere familiært betinget.
- For kvinder >13 år, for drenge >14 år.
- Årsager:
 - Medfødt forsinket vækst og pubertetsudvikling (familiært betinget)
 - Lav gonadotropinkoncentration
 - Anorexia nervosa
 - Excessiv fysisk træning
 - Kronisk sygdom
 - Cystisk fibrose
 - Svær astma
 - Crohns sygdom
 - Organsvigt
 - Anorexia nervosa
 - Underernæring
 - Hypothalamiske og hypofysære lidelser
 - Hypofyseinsufficiens
 - Isoleret gonadotropin- eller væksthormonmangel
 - Intrakranielle tumorer (inkl. Kraniofaryngeom)
 - Kallmanns syndrom (LHRH-mangel og manglende lugtesans)
 - Erhvervet hypothyreose
 - Hashimotos tyroiditis (oftest piger i skolealderen)
 - Høj gonadotropinkoncentration
 - Kromosom sygdomme
 - Klinefelters syndrom 47, XXY (dreng)
 - Turners 45, X0
 - Kønshormonmangel
 - Erhvervet skade på gonader
 - Følger efter kirurgi eller strålebehandling
 - Kemoterapi
 - Traumer
 - Torsio testis (dreng)
 - Autoimmun sygdom
- Vurdering af piger omfatter bestemmelse af:
 - Karyotype – for at udelukke turners syndrom 45,x
 - Thyroidehormoner – forsinket pubertes kan være eneste symptom på hypothyreose
 - Kønshormoner.
- Vurdering af drenge omfatter:
 - Bestemmelse af Tanner-stadie, specielt testisvolumen
 - Ved <3 mL Klinefelters,
 - Udelukkelse af kronisk sygdom

- Behandling:
 - Identificere og behandle evt. Tilgrundliggende sygdom.
 - Sikre normal psykisk tilpasning til pubertet og voksentilværelse (især drenge der er for sent udviklet)
 - I specielle tilfælde:
 - Drenge behandles med kortvarig ugentlig Androgenbehandling.
 - Kvinder behandles med Østrogen.

- Pubertas praecox

- Drenges udvikling

- Tannerstadiet

2: Nyfødt med bilateral testisretention

Retentio testis aka. Kryptorkisme

- En eller begge testis mangler i scrotum, da den normale decensus testis er blevet afbrudt.
- 4 % hos mature nyfødte, hyppigere hos præmature, da den sidste del af decensus foregår i 3. Trimester.
 - Fortsætter efter fødslen, ved tredje måned er hyppigheden 1,5 %, herefter er sandsynligheden for spontan decensus lille.
 - Testis der har været i scrotum kan ascendere til ingvinalkanal, så retentio testis kan derfor opså semere.
 - Forklaring: Drengen vokser forholdsvis mere end ductus deferens og testikelkarrene, da de er fikserede til processus vaginalis eller reminiscenser heraf.
- Objektiv undersøgelse:
 - Varmt lokale, med varme hænder og afslappet barn.
 - Testis bringes i position, kan palperes ved forsigtig massage af ingvinalkanal ned mod scrotum,
 - Tjek for spina bifida og anden abnorm udvikling af nederste del af kroppen.
- Klassifikation:
 - Retraktile testes
 - Testis kan let bringes ned i bunden af scrotum, men kan retrahere op af scrotum, når den slippes pga. Kontraktion af m. Cremaster. Begge testes oftest til stede ved fødslen. Med alderen kommer testis oftest permanent ned i scrotum.
 - Palpable testes:
 - Testis kan palperes, men kan ikke bringes ned i scrotum. I få tilfælde ligger testis uden for den normale descensusrute i f.eks. perineum eller trigonum femorale.
 - Ikke Palpable testes:
 - Testis kan ikke palperes ved detaljeret undersøgelse. Den/de kan være lokaliseret i ingvinalkanal, intraabdominalt eller mangle (vanished testis).
- Udredning:
 - Hos nyfødte med bilateralt ikke palpable testes kan det dreje sig om karyotype 46,XX med Adrenogenitalt syndrom.
 - 1: udeluk Adrenogenitalt syndrom:
 - karyotype, natrium, kalium og 17-hydroxyprogesteron.
 - Hvis Adrenogenitalt syndrom er udelukket → måling af inhibin-B, testosteron, FSH og LH initialt og i 2-3 måneders alderen, hvor værdierne normalt udviser et maksimum, under den såkaldte minipubertet.
 - Resultaterne kan belyse tilstedeværelsen af testikelvæv og evt. Hypogonadisme, og i givet fald om denne er hyper- eller hypogonadotrop.
 - Ved undersøgelse af ældre drenge: Evt. hCG-stimulationstest, hvor testosteron vil stige, hvis barnet har testisvæv.

- Ved unilateral retentio testes hos nyfødte undersøges barnet igen ved 5-6 mdr. Alderen mhp. Spontan descensus.
- Ultralydsskanning kan anvendes til at detektere testis i ingvinalkanalen hos overvægtige drenge. Undersøgelsen er upålidelig til diagnostik af intraabdominalt lejrede testes og til at vurdere, om testiklerne mangler.
- Behandling:
 - Alle børn med persisterende retentio testis i 5-6 måneders alderen skal henvises mhp. Operation i 6-12 måneders alderen.
 - Hvis testis ikke kan palperes → først lapraskopisk visualisering af testis → operation hvis testes er til stede.
 - Børn 1-4 års alderen, som får påvist retentio testis → operation snarest
 - Børn >4 år med retentio testis kan i sjældne tilfælde behandles med hCG (virker hos 20 %, primært de drenge hvor testis tidl. Har været i scrotum),. Alternativt operation.
- Prognose:
 - Kirurgisk placering af testis i scrotum (orkidopleksi) foretages af flere grunde:
 - Fertilitet:
 - Spermatogenesis har bedst forhold 4 grader under kropstemperaturen, hvilket opnås i scrotum.
 - Operation forbedret fertilitet
 - Næsten normal for unilateral retentio testis
 - Selv ved tidlig intervensjon for bilateral retentio testis er der risiko for nedsat sædkvalitet.
 - Drenge opereret for bilateralt non-palpable testes → stor risiko for infertilitet.
 - Malignitet:
 - Der kan i nogle tilfælde ses histologiske forandringer i testes → øger risikoen for udvikling af testiscancer.
 - Risikoen er højest ved intraabdominalt lejrede testes.
 - Ved tidlig orkidopleksi → risiko på niveau med baggrundsbefolkningen.
 - Kosmetisk:
 - Hvis testis mangler kan testisprotese indsættes, resultaterne er bedst hvis det udsættes til en protese i voksenstørrelse.

46 XX Adrenogenitalt syndrom

- Forårsaget af autosomt recessive enzymdefekter i steroidsyntesen.
 - 1:5000 af nyfødte.
 - >90 % har defekt i enzymet 21-hydroxylase, som er nødvendig for kortisolsyntesen,
 - hos >80 % også manglende aldosteronproduktion.
 - Ved kortisolmangel → ↑ACTH fra hypofysen → ↑Steroid fra binyrerne (bla. 17- α -hydroxyprogesteron) og androgener. → Da det ikke kan fortsætte til kortisol og evt. Aldosteron → androstendion → Testosteron.
 - Sjældnere defekt i 11- β -hydroxylase og 17-hydroxylasedefekt, se billede for at se følger.

Alder	Piger	Drenge
Nyfødt	En dreng med bilateral retentiotestes, kan være en pige med virilisering af genitalia externa med klitoris hypertrofi, der er så udtalt, at det mistolkes som penis, og labiaagglutination	Høje androgen produktion → forstørret penis og pigmenteret scrotum (opdages først senere)

	der kan ligne scrotum.	
1-2 leveuger	Svar på rutinemæssig biokemisk screening af nyfødte, taget i 2. Levedøgn.	
2-3 leveuger	Piger typisk allerede diagnosticeret grundet abnorme ydre genitalia → når ikke addisonkrise grundet behandling.	<p>Symptomer:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Opkast, • dehydrering, • vægttab • hastig progression til cirkulatorisk kollaps pga. Addisonkrise (primær binyrebarkinsufficiens) hos drenge med aldosterone mangel. <p>Ligner Pylorusstenose (kaldes pseudopylorusstenose), MEN barnet har</p> <p>Klinisk:</p> <ul style="list-style-type: none"> • metabolisk acidose • høj kalium • lav natrium (pga. Aldosteronmangel) • evt. Hypoglykæmi.
Børnealder	<ul style="list-style-type: none"> • Virilisering med pubesbehåring, • akne, • stor muskelmasse og • evt. Klitorishypertrofi pga. Excessive androgenproduktion 	<ul style="list-style-type: none"> • Pubertas præcox med stor højdetilvækst, pubesbehåring, • Stor muskelmasse • Voksen kropslugt • Akne

- **Diagnose:**
 - Måle forhøjet 17- α -hydroxyprogesteron i blodet.
- **Behandling:**
 - Addisonkrise: (akutbehandling)
 - IV hydrokortison
 - IV glukose
 - IV isotonisk saltvand
 - Langsigtet behandling:
 - Livslang glukokortikoidsubstitution for at hæmme ACTH og opnå normal vækst og modning.
 - Mineralokortikoider (fludrocortisonacetat) ved aldosteronmangel. (evt. Tilskud natrium ved amning)

- Overvågning af vækst, skeletmodning samt androgenkoncentration og 17- α -hydroxyprogesteron niveau.
 - Inkomplet: ACTH sekretion \rightarrow androgenoverproduktion \rightarrow vækstacceleration \rightarrow øget skeletmodning
 - Komplet behandling: modsat effekt \rightarrow sinker væksten og langsom skeletmodning.
- Piger:
 - Kirurgisk korrektion af genitalia externa, men velfungerende ovarier og æggestokke \rightarrow kan få børn. Bør opdrages som piger.
 - Psykosociale problemer.
- Prænataldiagnostik ved næste graviditet, hvis det er en pige \rightarrow dexamethason til moder for at reducere ACTH og virilisering af pigens kønsorganer.

3: 4-årig pige med væksthæmning

Lille højde (Nanismus)

- Definition: Højde under -2 SD eller under 3-percentilen.
 - Af de børn der henvises pga lav højde, vil de fleste være raske, men sandsynlighed for sygdom stiger, jo lavere barnet er.
 - Væksthastighed kan have været lavere før, selvom højden er >-2 SD kan man stadig diagnosticeres.
 - Måling af væksthastigheden (cm/år for en given alder) ud fra to præcise højdemålinger med 6-12 måneders mellem \rightarrow følsom indikator.
 - Følsom for måleunøjagtigheder \rightarrow primært benyttet af pædiatriske endokrinologer.
 - Barnets genetiske sluthøjde estimeres ud fra forældrenes højde.
 - $(\text{Mor højde cm} + \text{far højde cm})/2 \pm 6,5 \text{ cm}$ (+ hvis dreng – hvis pige).
 - Usikkerhed på 8,5 cm.
- Årsager:
 - Familiær:
 - Kan være genetisk, sluthøjde estimeres ud fra forældrenes højde. Det bør dog ikke udelukkes at forældre har en arvelig vækstforstyrrelse.
 - Intrauterin væksthæmning og ekstrem præmaturitet.
 - Forekommer hos 1/3 af børn med svær intrauterin væksthæmning og/eller ekstrem præmaturitet.
 - Konstitutionelt forsinket pubertetsudvikling og vækst.
 - Forsinket pubertetsudvikling (pubertas tarda), og dermed vækstaccelerationen, er hyppigere hos drenge end piger, ofte familiært betinget.
 - De får forsinket udvikling af fysiske pubertetstegn, moderat forsinket knoglealder, ben er relativt lange i forhold til ryglængden. Sluthøjden indenfor normalområdet, men indtræder senere. Se evt. Case 1.
 - Endokrine årsager: NB: Væksthæmning og overvægt – mistænk endokrin ætiologi.
 - Hypothyreose
 - Lille højde kan være eneste symptom på hypothyreose, skyldes hyppigst autoimmun thyroiditis.
 - Kongenit hypothyreose diagnosticeres ved neonatal screening \rightarrow sufficient behandling \rightarrow medfører ikke nedsat højdevækst og sluthøjde.
 - Væksthormonmangel
 - Isoleret defekt, eller sek. Til hypofysedysfunktion.
 - Hypofysedysfunktion kan forårsages af kongenitte cerebrale midtlinjedefekter, tumorer i eller omkring hypothalamus eller hypofysen (kraniofaryngeom), stråleskade, infektion (meningitis) og kranietraumer.

- Kongenit væksthormonmangel Symptomer:
 - Hypoglykæmi
 - Prolongeret konjugeret hyperbilirubinæmi
 - Mikropenis (dreng)
- Hos større børn kan lille højde eller aftagen væksthastighed være eneste tegn, konglealder markant forsinket >2 år.
 - Glukortikoidoverskud
 - Medfører kraftig væksthæmning. Skyldes oftest glukokortikoidbehandling.
 - Risiko for påvirkning falder ved behandling hver anden dag.
 - Ikke-iatrogen Cushing syndrom pga. ACTH producerende tumor → sjælden → normalt overvægtige børn.
- Kronisk sygdom og underernæring: Ofte både lav vægt og undervægtig.
 - Cøliaki – Kan debutere med reduceret højdetilvækst i alle aldre.
 - Crohns sygdom – Kan debutere med reduceret højdevækst uden gastrointestinale symptomer.
 - Rakitis
 - Kronisk nyresvigt – Reduceret højdetilvækst er første sygdomstegn.
 - Cystisk fibrose
- Omsorgssvigt
 - Ekstremt dårligt psykosocialt miljø → nedsat vækst og forsinket pubertet.
- Kromosomafvigelser og syndromer
 - Turners (45, X)
 - Svær at diagnosticere klinisk.
 - Noonans
 - Stilles klinisk, da normal DNA-analyse ikke udelukket sygdommen.
 - Lavtsiddende ører, hypertelorisme (er en medfødt tilstand af for stor afstand mellem to organer, som regel øjnene), skrånstillede øjne, ptose, lille højde.
 - Silver Russels Syndrom
 - Stilles klinisk, da normal DNA-analyse ikke udelukket sygdommen.
 - Dymorfe træk (primært trekantet ansigtform)
 - Assymetrisk krop, lille højde og udtalt lav vægt.
- Dysproportionel lille højde.
 - Kan bekræftes ved måling af 'sidde-højderatio' (normalt omkring 0,5)
 - Årsager:
 - Akondroplasi
 - Sidde-højderatio >0,65.
 - Skeletdysplasier
 - Kort ryg.
 - Skoliose
 - Spinal bestråling
 - Aflejrings sygdomme.
 - Ved korte underekstremiteter → kirurgisk behandling være indiceret.
- Undersøgelser:
 - Forældrenes højde, barnets vækstkurver over højde og vægt, sammen med kliniske symptomer → normalt nok til diagnosen.
 - Knoglealder: rtg. Af venstre hånd
 - Forsinket ved pubertas tardas
 - Markant forsinket ved endokrine sygdomme: Hypothyreose og væksthormonmangel (>2 år).
 - Fuldt blodbillede
 - Anæmi ved cøliaki og crohns sygdom.

- Kreatinin og elektrolytter: Forhøjet kreatinin ved nyresygdom.
- TSH: forhøjet ved hypothyreose
 - Suppler med T3, T4, frit T4
- Kalcium, fosfat, basisk fosfatase, PTH og 25-hydroxy-vitamin D – Abnorme ved rickets.
- Karyotype (piger) – Turners syndrom 45,X
- Endomysin- og vævstransglutaminase antistoffer: screeningsundersøgelse for cøliaki.
- CRP og fæces calproteïn: Forhøjede ved Crohns sygdom.
- IGF₁ og væksthormon stimulationstest (vha. Arginin, klonidin eller glukagon): Væksthormonmangel.
- MR-skanning ved neurologiske symptomer: kraniofaryngeom eller anden intrakraniel tumor.
- Behandling af endokrine årsager.
 - Væksthormonmangel: Syntetisk væksthormon dgl. i subkutan injektion.
 - Hypothyreose: Tyroksin.

4: 2-årig dreng med feber og udslæt

Visitation

Haste

- Feberkramper, der ikke er stoppet, eller kommer for anden gang i samme feberperiode
- Feberkramper hos et barn under 3 måneder eller over 5 år
- Alvorligt sygt barn - stønnende, slapt, svært at vække
- Pletter der ikke forsvinder ved tryk
- Nakkestivhed

Opsætteligt

- Drikker mindre end halvdelen af den normale mængde
- Stille og apatisk barn - ikke opmærksom, uinteresseret i omgivelserne
- Jamrende, eller vedvarende utrøsteligt
- Hurtig vejrtrækning
- Alder under 3 måneder (alder under 1 måned indlægges)

Rutine

- Feber i mere end 3 dage
- Tilbagevendende feber
- Opkastninger eller diareer
- Øresmerter hos et barn under ½ år
- Udslæt som er kommet i starten af en febersygdom

Hvis der er en forskellig opfattelse af situationen eller opstår der tvivl under telefonkonsultationen, er det klogt at lægen ser barnet.!

Udslæt, der kommer efter feberen er faldet eller forsvundet, passer med en viral infektion. Udslæt, der kommer ved starten af feberen, kan tyde på et mere alvorligt sygdomsbillede. Det er bedre, at barnet så ses af lægen.

Det febrile barn

- Oftest mild og selvlimiterende. Vigtigt at udelukke sepsis og meningitis.

- Definition: Feber = $tp > 38$ grader. Børn kan sagtens have tp over 39 grader ved almindelige, ukomplicerede virale infektioner. Jo højere tp , > 40 grader, desto større sandsynlighed for alvorlig bakteriel infektion, dog har hovedparten stadig viral infektion.
 - tp er lavest om morgenen, 0,5-1 grad højere om aftenen.

Vurdering af det febrile barn:

Almentilstand er det vigtige redskab til vurdere infektionens alvor og omfatter:

- Bevidsthedsniveau:
 - Vågent og opmærksomt
 - Sløvt: svært at få kontakt med, svært at vække, falder hen, uinteresseret, skelner ikke mellem forældre og personale og/eller reagerer ikke på blodprøver → alvorligt alarmsignal.
- Trøstbarhed:
 - Det er et godt tegn hvis barnet kan trøstes af forældrene eller afledes med legetøj. Alvorligt tegn hvis barnet ikke kan trøstes →
 - *Irritabel* = barn der konstant er pjevset, klynkende, grædende og ikke finder ro ved forældrenes berøring. Det er advarselssignal for meningitis, men også andre tilstande, f.eks. svære smerter ses ved Wasakis sygdom.
- Kraft og tonus:
 - Er barnet opadgående og/eller yder modstand ved f.eks. otoskopi eller blodprøvetagning
 - Er barnet slapt med nedsat tonus og modstandskraft; et spædbarn vil normalt have flekterede arme og ben, der bevæges spontant, mens der er tegn på alvorlig sygdom, hvis et spædbarn ligger slapt hen uden normale spontane bevægelser.

Alder:

- Jo yngre, desto sværere at vurdere.
- Børn < 3 mdr har sjældnere feber end større børn, der er derfor større sandsynlighed for en bakteriel infektion.
- Alle febrile børn < 3 mdr skal ses af en læge, og børn < 1 mdr skal indlægges, udredes og behandles indtil bakteriel infektion er udelukket, idet bl.a. sent debuterende sepsis med gruppe B streptokokker kan have et fulminant forløb.

Anamnese:

- **AT** (se ovenstående)
 - Lyt til forældrene, bekymrede forældre = faresignal der skal tages alvorligt!
- **Feberfokus?**
 - Hvis det ikke umiddelbart findes – overvejes bl.a.:
 - Otitis media, streptokok tonsillitis, herpes stomatitis, pneumoni, urinvejsinfektion, sepsis og meningitis.
 - Obs. Børns lokalisering af sympt kan være uspecifikke
 - F.eks. feber + gylpen kan være eneste tegn på UVI.
- **Temperatur**
- **Varighed af feber:**
 - Skal især være opmærksom ved:
 - Længerevarende feber
 - Få timer med høj feber og påvirket AT (meningitis)
- **Væskeindtag og vandladning**
 - Ved normal vandladning og AT, er barnet som tommelfinger regel < 5 % dehydreret.
- **Vejrtrækning**
 - Anderledes? F.eks. hurtig eller besværet?
- **Andet:**
 - Tidligere sygdomme

- Sygdom hos andre familiemedlemmer eller i institution
- Vaccinationsstatus
- Rejer til udlandet (malaria, tyfus, hepatitis)
- Sygdomsdisposition (nefrotisk syndrom, seglcelleanæmi, HIV-infektion)
- Kemoterapi for malign sygdom eller kendte primære immundefekter.

Objektiv undersøgelse:

- 1. **ABCDE** - Er der tegn på alvorlig infektion, der kræver akut intervention?
 - **A (airway)** :
 - Vurder 3 ting:
 - Frie og sikre luftveje, Truede luftveje, Obstruerende luftveje
 - Tegn på obstruerede luftveje
 - f.eks. svær inspiratorisk stridor ved pseudokrup eller epiglottitis
 - Behov for intubations- og nødtrakeotomiberedskab.
 - **B (breathing)**
 - Vurder 4 ting:
 - RF (og SAT) St.p, Tidalvolumen (thorax bevægelser, er der godt luftskifte), Indtrækninger (ingen, let, moderat, svær)
 - Takypnø, ses ved:
 - Feber, astmatisk bronkitis, pneumoni, mere alvorlige situationer ved sepsis og dehydrering (pga. metabolisk acidose)
 - Besværet vejrtrækning med indtrækninger, ses ved:
 - Astmatisk bronkitis og pneumoni
 - SAT < 95 %
 - Kompromitteret luftudveksling med behov for ilt og/eller akut specifik behandling (f.eks. astmabeh eller kredsløbsstøtte ved sepsis)
 - **C (circulation)**
 - Vurder 5 ting:
 - BT, Hjerteraktion (P), Kapillærrespons, Puls kvalitet (sammenligning med perifer og centralpuls), Preload (hø. Sidigt svigt = halsvenestase, hepatomegali, Ve. Sidigt = lungestase).
 - Tegn på septisk shock:
 - Takykardi, nedsat pulsfyldighed, påvirket perifer cirkulation (kolde, klamtsvedige og marmorerede ekstremiteter, forlænget kapillærrespons)
 - + lavt BT = præterminalt
 - **D (disability)**
 - Bevidsthedsniveau (AVPU) og AT
 - **E (evaluation)**
 - Fokusjagt med objektiv us fra top til tå
- **Fokusjagt:**
 - **Øvre luftvejsinfektion**
 - Hyppig
 - **Kramper?**
 - Feberkramper, meningitis, encefalitis
 - **Otitis media:**
 - Skal altid lave otoskopi hos febrile børn
 - **Periorbital cellulitis**
 - Rødme + hævelse af øjenlåg. Kan spredes til orbita
 - **Cavum Oris**
 - Vesikler (obs. Herpes stomatits)
 - Rød tunge (skarlagensfeber, Kawasaki)
 - **Tonsillitis:**
 - Rødme eller eksudat
 - **Stridor:**
 - Pseudokrup, epiglottitis
 - **Pneumoni:**
 - < 1 år: takypnø + besværet vejrtrækning kan være eneste symptom, uden abnorme fund ved st.p. diagnosen stilles vha. rtg. Thorax.

- **Abdominalmerter:**
 - Appendicitis, pyelonefritis, hepatitis
- **Diarré**
 - Gastroenteritis. Hvis blodig og slimet aff: *shigella*, *salmonelle*, *campylobacter*.
- **Urinvejsinfektion:**
 - Urin skal undersøges hos alle alvorligt syge børn eller ved febrilia uden oplagt årsag især hvis < 2 år.
- **Udslæt:**
 - Viralt eksantem, petekkier ved meningokoksygdom.
- **Osteomyelitis eller septisk arthritis:**
 - Ved knogle- og ledsmerter eller nedsat bevægelse.
- **Meningitis/encefalitis**

Sløv, irriteret, slaphed, bevidstløshed eller kramper.

- Nakkestivhed, opistotonus, spændt fontanelle, positivt Kernigs tegn.
- Børn < 18 mdr, har IKKE klassiske symptomer og objektive fund.
- **Sepsis:**
 - Svært at diagnosticeres før manifesterede tegn på shock eller evt. udslæt. Starter derfor empirisk behandling ved mistanke.
- **Langvarig febrilia (>7-10 dage)**
 - Recidiverende virale infektioner
 - Bakteriell infektion (UVI, endokarditis, osteomyelitis, TB)
 - Andre infektioner (malaria, svamp)
 - Kawasaki sygdom
 - Medicinbivirkning
 - Malign sygdom
 - Bindevævssygdom f.eks. m.b. Still
 - Periodisk febersygdom
 - Münchhausen by proxy
 - Pseudofeber

Paraklinik:

- Leukocytter + diff.
- CRP
 - Stærkt forhøjet, taler for bakteriell infektion
- Trombocytter
 - Uspecifik inflammationsmarkør
 - Ofte forhøjet ved virale infektioner
- Blod, Urin, cerebrospinalvæske
 - Sendes til D+R, afhængigt af fokus
- Billeddiagnostik:
 - Rtg. Thorax (v lungesympet)
 - MR- eller knogleskintigrafi (v mistanke om osteomyelitis)

Tærskel for akut undersøgelse og behandling:

Lav tærskel	Høj tærskel
Lav alder (< 1 mdr behandles altid)	Større barn
Akut påvirket	Ikke akut påvirket
Høj feber eller langvarig feber	Subfebrilia
Tegn på potentielt alvorlig sygdom (f.eks.	Ingen tegn på potentielt alvorlig sygdom

osteomyelitis, septisk arthritis, sepsis, meningitis/encefalitis)	
Ingen fokale fund	Fokale fund, mild sygdom (f.eks. øvre luftvej, OM)
Prædisponeret for infektion (f.eks. immunosuppression)	Normalt, rask barn




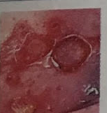

Infektionsscreening ved mistanke om sepsis:

- Hgb, leukocytter og differentialetælling
- CRP
- Bloddyrkning
- Urinstiks, urin D+ R (evt. akut mikroskopi)
- Rtg. Thorax
- Lumbalpunktur (hvis ikke kontraindiceret) – cerebrospinalvæske til mik, D+R, evt. PCR

Særlige situationer:

- Langvarig feber af ukendt genese: se under fokusjagt.
- Periodiske febersyndromer (autoinflammatoriske sygdomme) – hos børn med recidiverende høj feber og høje infektionsparametre skal dette mistænkes.
 - Se case 15.
- Evt. Immundefekt mistænkes: Hyppige ukomplicerede virale infektioner hos småbørn er normalt, det skal først mistænkes ved hyppige, alvorligt forløbende infektioner og/eller infektioner med usædvanlige mikroorganismer.

Udslæt forårsaget af infektioner hos børn

Type af udslæt	Infektion
Makulært, papuløst og makulopapuløst	
 <p>Maculae – rødlig farveændring i hudens niveau, som svinder ved tryk Papler – små runde, hårde, forhøjede læsioner, som svinder ved tryk; ofte lokaliseret omkring hårfollikler</p>	<p>Exanthema subitum (HHV-6), exanthema infectiosum (Parvo B19), enterovirus, mæslinger og uspecifikke virusudslæt Sjældent – skarlagensfeber, Kawasaki sygdom, medikamentelle udslæt</p>
 <p>Petekier og purpura</p>	<p>Hudblødninger – svinder ikke ved tryk, brug evt. glas til at teste (figur 8.5) Meningokoksygdom (billedet), Schönlein-Henochs purpura, trombocytopeni, enterovirus (mikropetekier)</p>
 <p>Vesikulært</p>	<p>Hævet element med klar væske, diameter < 0,5 cm i diameter Varicella og herpes zoster, herpes simplex, hånd-, fod- og mundsyge</p>
 <p>Pustulært/bulløst</p>	<p>Runde forhøjede elementer med diameter > 0,5 cm, indeholder pus (pustel) eller klar væske (bullae) Impetigo, Staphylococcal scalded skin syndrome (SSSS)</p>
 <p>Deskvamering (afskalning)</p>	<p>Tør afskalning af epidermis, ofte på hænder og fødder Efter skarlagensfeber og Kawasaki sygdom</p>

Figur 8.3 Infektiose hududslæt

Føberfokus

5: 12-årig pige med kronisk diarre

Kronisk Diaré:

- Def: Diaré $i > 2$ uger og skyldes hyppigst
 - **Toddlers diaré (uspecifik småbarnsdiaré)** – småbørn med god trivsel og ufordøjede føde rester i afføringen.
 - Hyppigste årsag til løs afføringen hos børn 1-3 år. Det er karakteristisk at afføringen vekslet fra formet til eksplosiv løs afføring, ofte med ufordøjede føde rester.
 - Børnene trives i øvrigt godt.
 - De fleste er vokset fra det inden 5 års alderen.
 - **Gastroenteritis** hyppigst parasitær infektion (Giardia Lambia)
 - Giardia
 - Kan forekomme uden rejseanamnese → langvarig vandtynd ildelugtende diaré.
 - Kan forårsage generaliseret malabsorption pga. Epitelskade tyndtarmen eller evt. Kun laktoseintolerans (ødelægger enzymet laktase).
 - Diagnose:
 - Påvisning af cyster ved mikroskopi af fæces (ofte 3 prøver, grundet intermitterende forløb) (evt. Trofozoitter ved meget tynd afføring)
 - Giardia-antigen ved PCR.
 - Behandling:
 - Metronidazol.
 - **Obstipationsbetinget diaré** (sterkoral diaré)
 - **Laktoseintolerans** (ofte forbigående gastroenteritis).
- **Malabsorption**
 - må mistænkes, hvis der samtidig med kronisk diaré er dårlig trivsel (dvs. Vægtstagnation eller -tab) og/ eller specifikke mangelsygdomme og omfatter:
 - Fødevare-induceret malabsorption
 - **Cøliaki** (se nedenfor)
 - **Komælksallergi** eller overfor andre fødevarer
 - = reaktion mod komælksprotein
 - Debut: langvarig kronisk diaré i 1. Leveår: inflammation i tyndtarmen → generaliseret malabsorption
 - Diagnose: Undgå komælk → remission af symptomer, reintroduktion → tilbagevendende symptomer
 - Evt. IgE, men ikke altid medieret af IgE, så uspecifik.
 - De fleste vokser sig fra det indenfor de første leveår
 - → komælksprovokation hvert ½ år.
 - **Cystisk fibrose**
 - Pancreasdysfunktion med nedsat lipase, proteaser og amylase → generel malabsorption → store voluminøse afføringer.
 - **Kolestatisk leversygdom**
 - Mangel på galdesalte i tarm → fedtmalabsorption.
 - **Specifik malabsorption af f.eks.**
 - **Laktose ved laktoseintolerans**

- Skyldes mangel på enzymet laktase i tarmens epitel → manglende spaltning og absorption af mælkesukker → diaré, mavesmerter, flatulens og oppustethed.
- Inddeles i
 - Medfødt laktoseintolerans → symptomer lige efter fødsel, ekstrem sjælden.
 - Primært Laktoseintolerans:
 - Fysiologisk reduktion i enzymaktivitet (forekommer hos ca. 5 % hos danskere, 100 % af voksne asiater),
 - Symptomer hyppigst hos børn >5-10 år efter indtagelse af mælk.
 - Sekundær laktoseintolerans:
 - Reduceret enzymaktivitet efter gastroenteritis og cøliaki.
- **Zink ved acrodermatitis enterophatica**
 - Med erytematøst udslæt ved mund og anus.
- **Andre sjældne tilstande med persisterende diaré**
 - Inflammatorisk tarmsygdom
 - Immundefekt (primær eller sekundær til f.eks. HIV).
- Udredning:
 - Objektiv Undersøgelse
 - Vækstkurver
 - Blodprøver:
 - Hæmatologi
 - Albumin
 - Ferritin
 - Sækning
 - Levertal
 - Cøliakiserologi
 - Svedtest
 - Afføring for parasitter
 - Evt. Eliminationsdiæt for mælk.

Cøliaki:

- Enterotoksisk immunologisk respons overfor glykoproteinet gliadin i gluten → Sygdom i slimhinden af den proksimale tyndtarm.
- Symptomer:
 - <9 måneder:
 - Svær diaré
 - Opkastninger
 - Dårlig trivsel
 - Småbørn (1-2 år)
 - Afføringsændring (hyppige, store, voluminøse)
 - Dårlig trivsel
 - Dårlig appetit
 - Udspilet abdomen
 - Flade nates og træthed
- Undersøgelser og diagnose:
 - Serologisk screening til at påvise antistoffer mod endomysium og transglutaminaser
 - Atrofisk slimhinde på tyndtarmsbiopsi
 - Bedring af symptomer på glutenfri diæt (dog altid med forudgående undersøgelser)

- Behandling:
 - Livslang glutenfri diæt.
 - Øger risikoen for cancer i tyndtarmen ved cøliaki, men reduceres ved overholdelse af diæt.

Inflammatorisk Tarmsygd

- Morbus Crohn
 - Karak:
 - Transmural inflammation,
 - kan afficere hele GI kanalen, dog oftest segmentært med involvering af distale ileum eller proksimale kolon.
 - Afficerede tarm er fortykket
 - Adhærener mellem afficerede tarmsegmenter forekommet.
 - Symptomer:
 - Mavesmerter, vægttab, ofte diaré.
 - Nedsat højdevækst, forsinket pubertet.
 - Synlige perinale fistler, fissurer og ulcusdannelse
 - Evt. Rektalblødning.
 - Udredning:
 - Fæces: Calprotectin
 - Ileokoloskopi med biopsi → viser typisk segmentær, granulomatøs inflammation, der strækker sig ned i submukosa.
 - Blod:
 - CRP
 - SR
 - Trombocytter
 - Jernmangelanæmi og lavt albumin typiske fund.
 - Behandling:
 - Medicinsk:
 - Glukokortikoider i 6 uger – eller 100 % flydende mad, giver samme effekt.
 - Immunmodulerende behandling:
 - Azathioprin
 - Methotrexat.
 - TNF-alfa
 - Evt. Sondemad ved svær væksthæmning.
 - Kirurgi:
 - Indik: Tarmobstruktion, fistler, abscesser, svær væksthæmning, manglende respons på medicinsk behandling.
 - Langtidsprognose: God, trods intermitterende oplussen af symptomer.
- Colitis Ulcerosa
 - Recidiverende inflammatorisk og ulcerativ sygdom med en kontinuerlig inflammation af slimhinderne i colon og rectum.
 - Giver øget risiko for udvikling af adenokarcinom i colon hos voksne.
 - Symptomer:
 - Rektalblødning
 - Diaré med pus
 - Vægttab
 - Kolikagtige abdominalsmerter.
 - Diagnose:
 - Påvise forandringer ved koloskopi + histologi af biopsimaterialer
 - Udeluk infektiøs årsag.

- Behandling:
 - Medicinsk:
 - Mild: 5-ASA eller glukokortikoid lokalt.
 - Mere omfattende: supplere med peroral 5-ASA eller salazopyrin.
 - Svære tilfælde: Systemisk glukokortikoid mhp remision.
 - Fulminant: Indlæggelse, glukokortikoid evt. AB.
 - Kirurgi:
 - Indik: manglende respons på medicinsk behandling. Fulminant forløb med. Evt. Toksisk megacolon, forebyggelse af udvikling af coloncancer.
 - Kolektomeret, tidl. 1/3 del, dog er behandlingen bedre i dag.
 - Kolektomi med ileostomi.
 - Kan efterfølgende tilbagelægges med en J-pouch.

Obstipation:

- Def: Mindst to kriterier opfyldt i 8 uger ('Rom III-kriterier')
 - < 3 afføringer ugentligt
 - Fækal inkontinens mindst én gang ugentligt
 - Anamnese med ekstrem tilbageholdelse af afføring
 - Anamnese med smertefulde eller hårde afføringer
 - Anamnese med periodevis kvittering af meget store mængder fæces.
 - Fæces i rectum ved rektal eksploration eller palpable fæcesknolde i venstre side af abdomen.
- Afføringsmønster varierer hos raske børn:
 - Spædbørn der udelukkende ammes → bliver ikke obstiperede → kan have afføring x mange daglig eller kun en gang ugentligt.
 - Flaskeernærede børn bør have afføring 1 gang dagligt.
 - De fleste småbørn der spiser almindelig kost → aff. 1-2/dgl.
 - Større børn → aff. 1/dgl.
- Obstipation:
 - 20 % i alderen 4-18 år har været obstiperede på et tidspunkt.
 - Prævalens før børn < 2 år = 3 %.
 - Årsager:
 - Akut efter feber med væskeunderskud.
 - Overfladisk annalfissur
 - Beh: væske – evt. Mild laksantia.
 - Kan føre til:
 - Mavesmerter
 - Analfissur
 - Obstipationsbetinget diaré (sterkoral diaré)
 - Dårlig appetit → dårlig trivsel
 - Fækal- og urininkontinens
 - UVI
 - Psykiske problemer.
 - Diff. Diagnoser (ca. 5 % har tilgrundlæggende sygdom)
 - Mb. Hirschsprung
 - Hypotyreose
 - Hyperkalcæmi
 - Anorektale misdannelser
 - Spina bifida
 - Cøliaki
 - Sjældnere: crohns og CF.

- Behandling:
 - Mild:
 - Øge væske og fiberindtag
 - Evt. Suppler med mild laksantia
 - Movicol laktulose.
 - Evt. Tarmstimulerende laksantia.
 - Laxoberal.
 - Behandling i 1-2 mdr. For at forhindre tilbagefald.
 - Svær (herunder fækal inkontinens):
 - Udtømning af rectum (høje doser afføringsmiddel)
 - Movicol + suppl. Med saltvandskylning eller klyx
 - Herefter vedligeholdelsesbehandling
 - Laksantia dgl + væske.
 - Annalfissur:
 - Proctosedylsalve.

Fækal inkontinens

- Obstipationsbetinget (hyppigst)
 - Obstipation og uhensigtsmæssige toiletvaner → barnet tilbageholder afføring → rectum overdistenderes → bortfald af den bevidste afføringstrang.
 - Kontraktioner i den distenderede rectum + samtidig hæmning af den interne sfinkter → udsiven af afføring.
 - Behandling:
 - Massiv obstipationsbehandling.
- Ikke-obstipationsbetinget:
 - Massiv obstipationsbehandling og træning i gode toiletvaner kan ikke hjælpe.
 - Kan skyldes psykosociale problemer
 - Behandling:
 - Psykologisk / psykiatrisk udredning og behandling.

Morbus Hirschsprung

- Medfødt mangel på ganglieceller i de myenteriske og submukøse plekser i rectum → rectum bliver forsnævret og skrumper.
 - 75 % kun rectum afficeret
 - 10 % hele colon afficeret
- Skal mistænkes hos:
 - Nyfødte med mekoniumafgang (> 48 timer) og/eller tegn på tarmobstruktion i de første levedage (abdominal distension + galdefarvet opkast)
 - Rektal us. Kan afsløre forsnævret tarmsegment.
 - Nyfødte med svær livstruende eneterokolitis i første leveuger.
 - Børn < 1 år, der udelukkende ammes, men er obstiperede.
 - Småbørn med svær kronisk obstipation, der er behandlingsresistent; abdominal distention evt. Væksthæmning.
- Symptomer:
 - Fæces lange og tynde.
 - Sjældent fæces i ampullen ved rektalus.
 - Sjældent fissurer eller fækal inkontinens.
- Diagnose:
 - Påvisning af manglende ganglieceller
 - Tilstedeværelse af hypertrofiske nerveender ved biopsi fra rectum.
 - Udstrækning:
 - Manometrisk us. Og rgt. Med kontrastindhældning i colon.

- Behandling:
 - Kirurgisk resektion af afficerede tarmsegment.

6: 5-ugers dreng med åndenød

Objektiv undersøgelse:

- Inspektion
 - Dyspnø (besværet vejrtrækning eller åndenød) kan man se
 - Indtrækninger supraklavikulært, interkostalt og subkostalt + acc. M. Især sternocleidomastoideus
 - Knirken (nyfødte og spædbørn) = expiration mod delvist lukkede stemmelæber → ekspanderer lunger og bedrer iltning
 - Stødende vejrtrækning (pneumoni)
 - Spil af alae nasi (nyfødte og mindre børn) – næseborerne udspiles under inspiration
 - Talebesvær eller pauser ved amning.
 - Takypnø (hurtig RF, forskellige referenceværdier efter alder)
 - Feber ($\uparrow 1\text{ }^{\circ}\text{C}$ → $\uparrow 4$ vejrtrækninger /min)
 - Lungesygdom
 - Hjertesygdom (tidligt tegn på inkompenaseret hjertesygdom)
 - Metabolisk acidose (f.eks. diaré m. (tab af bikarbonat), sepsis (laktacidose), diabetisk ketoacidose) → respirationsfrekvensen- og dybden stiger for at kompensere for acidosen ved at udlufte CO_2 .
 - Forhøjet ammoniak (f.eks. svær leversygdom eller urinstofcyklusdefekt).
 - Specielle respirationsformer
 - Kussmauls respiration – en hurtig og dyb vejrtrækning
 - CO_2 udluftes for at kompensere for metabolisk acidose: klassisk ved diabetisk ketoacidose.
 - Cheyne-Stokes respiration – en vekslen mellem dyb frekvent vejrtrækning og åpnø:
 - Tegn på alvorlig cerebral påvirkning
 - Cyanose
 - Central cyanose = nedsat iltindhold i arterielt blod (kan være tegn på svær hjerte eller lungesygdom)
 - Tydeligt på tunge og læber, men først når iltindhold er $< 85\%$.
 - Udtalte tilfælde → hud blå/grå.
 - Desatureret hgb $> 3\text{ mmol/l}$ (hvorfor det er mindre tydeligt ved anæmi).
 - Nyfødte med polycytæmi (total hgb $> 14,5\text{ mmol/l}$) f.eks. pga. Maternel diabetes → cyanotiske trods normalt iltindhold.
 - Perifer cyanose = nedsat ilt indhold i venøst blod pga langsom kapillærgennemstrømning med øget iltudnyttning.
 - Blåfarvning af hænder og fødder, kan ses rundt om munden (cirkumoral cyanose) → klassisk i svømmehalen → normalt hos raske børn.
 - Normalt fænomen hos nyfødte og ses rel. Hyppigt hos småbørn når de er kolde.

- Hos syge: Alvorligt tegn, da det skyldes nedsat perifer cirkulation pga. Shock, f.eks. ved sepsis eller dehydrering.
- Thoraxform:
 - Sjældent at formen giver diagnostisk ledetråd
 - Hyperinflateret (tøndeformet) ved svær astma.
 - Assymetriske thoraxbevægelser.
- Trommestikfingre og -tæer
 - Kroniske lungeforandringer
 - CF
 - Cyanotisk hjertesygdom
 - Sjældnere:
 - Inflammatorisk tarmsygdom
 - levercirrose
- Palpation:
 - Lok. Trachea og ictus cordis → give info om forskydning f.eks. ved trykpneomothorax.
- Perkussion:
 - Sjældent informativ hos børn.
 - Lokaliseret dæmpning:
 - Atelektase
 - Empyem
 - Hydrothorax
 - Diafraghernie
- Auskultation:
 - Hæshed: Påvirkning af stemmelæber
 - Pseudokrup stridor (hård, skurrende, INSPIRATORISK lyd pga. Obst. Af øvre luftveje)
 - Pseudokrup
 - Epiglottitis
 - Fremmedlegeme
 - Stetoskopi
 - Respirationslyde:
 - Vesikulær respiration: normal respirationslyd
 - Bronkial respiration:
 - Kraftigere end vesikulær,
 - Høres i både in- og eksspiration
 - Pueril respiration: Normal respirationslyd hos spædbørn: højere lyd grundet mindre afstand mellem stetoskop og luftstrøm i lunger.
 - Bilyde
 - Ronchi:
 - Kont. Pibende eller fløjtende lyde pga. Forsnævrede luftveje, primært ved forlænget eksspiration
 - Hvæsen (spædbørn)
 - Kraftig ekspiratorisk lyd pga obst. Af nedre luftveje, typisk astma bronchitis
 - Krepitation

- Knitrende, fintboblende lyde under inspiration
- Pleurale gnidningslyde:
 - Kraftige skrabende lyde, pga. Inflammerede lungehinders forskydning i forhold til hinanden.
- **Årsager til Åndenød hos børn < 1 år (takypnø eller hvæsende vejrtrækning)**
 - Bronkiolitis (se case 8)
 - Alder 1-9 mdr.
 - Spiser ikke, apnø, tør hoste
 - Besværet vejrtrækning – indtrækninger på thorax, hyperinflation af thorax, fine slutinspiratoriske krepitationer, hvæsen, leveren displaceret distalt
 - Apnø, cyanose, respirationsinsufficiens
 - Øget risiko ved bronkopulmonal dysplasi (præmature) eller ved medfødte hjertemisdannelser
 - Pneumoni (se case 8)
 - Feber, spiser ikke, hoste, sløvhed, cyanose
 - Takypnø, spil af alae nasi, indtrækninger, hvæsen og grove slutinspiratoriske krepitationer over det afficerede område.
 - O₂-sat kan være lav.
 - Rtg. Af thorax – konsolidering, pleuraansamling, empyem.
 - Astmatisk bronkitis (øget risiko hos præmature og rygning hos moderen)
 - Virale infektioner
 - Astma
 - Hjerteinsufficiens
 - Respiratorisk distress
 - Mislyde
 - Hepatomegali

Astmatisk bronkitis:

- Def: Astmatiske symptomer, såsom hvæsende, pibende expiration i forbindelse med luftvejsinfektion hos småbørn – oftest virusbetinget.
 - AT ofte upåvirket trods besværet vejrtrækning → ”happy wheezer”.
 - 20-25 % af alle børn < 3 år, hyppigst om vinteren, symp. Forsvinder gradvist <5 års alderen.
 - Skyldes hos langt de fleste (80 %) ikke klassisk astma, men formegentlig aldersbetinget snævre luftveje, svær at skelne om det er astma eller astmatisk bronkitis i starten.
- Risikofaktorer:
 - Præmaturitet
 - Rygning under og/eller efter graviditeten.
 - Astma
 - Familiær disposition
 - Atopi
- Behandling:
 - Akut inhalation beta-2-agonist (ventoline) x mange
 - Prednisolon
 - Evt. Profylakse

- Inhalationssteroid i 2-3 mdr i vinterhalvåret → seponering. Ved gentagne symptomer → genoptages i f.eks. 6 mdr.
 - Leukotrinreceptorantagonister
- Diff. Diagnose:
 - Astma (især ved symptomer i luftvejsinfektionsfrie perioder) → udredes ved mistanke.

Astma:

- Hyppigste kroniske luftvejssygdom (7-10 % af børn)
- 80-90 % af voksne der har astma, har haft perioder med recidiverende infektionsudløst hoste samt hvæsende og pibende vejrtrækning i småbarnsalderen, 10-20 % debuterer efter 5-års alderen.
- Allergi:
 - 70-90 % med astma har samtidig allergi, hyppigst støv og pelsdyr.
 - Familieanese med atopi.
- Symptomer:
 - Anfaldsvis åndenød med hvæsende, pibende vejrtrækning og hoste
 - Hoste eller hvæsende vejrtrækning ved fysisk aktivitet eller latter
 - Langvarig hoste, specielt om natten og ved øvre luftvejsinfektioner: forkølelsen sætter "sætter sig i brystkassen" og varer > 10 dage
 - Hvæsende, pibende vejrtrækning i infektionsfrie perioder. F.eks. om sommeren.
 - Nedsat fysisk aktivitet, som af barnet og/eller forældrene har været forklaret på en anden måde, f.eks. "er bedst som målmand".
 - Symptomer der persisterer efter 3-års alderen.
 - Symptomer, der forværres ved eksponering for dyr, pollen, virale infektioner, røg og ændring i lufttemperatur.
- Undersøgelser og diagnostik
 - Spirometri (LFU til børn > 6 år)
 - Helkropspletysmografi – LFU til mindre børn (2-6 år)
 - Peak flow
 - Reversibilitetstest = > 12 % stigning efter inhalation af beta-2-agonist
 - Bronkial provokation
 - Hyperventilation med kold luft (2-6 år)
 - Løbetest (> 6 år)
 - NO i udåndingsluften – Inflammationsparamter, følsom markør for astma.
 - Allergiudredning
 - Rtg. Af thorax (udelukke andre sygdomme)
 - Behandlingseffekt ved behandling, forværring ved ophør.
- Behandling:

	Trin 1	Trin 2	Trin 3	Trin 4	Trin 5
Symptomer	mild intermitterende astma med symptomer < 1 /uge	Behov for Beta-2-agonist > 1 /uge → indik. For regl.mæssig profylaktisk behandling	Dårlig symptomkontrol på normale doser af inhalationssteroid	Vedvarende dårlig symptomkontrol	Fortsat dårlig sygdomskontrol

Akut/anfalds behandling	Korttidsvirkende beta-2-agonist			
Forebyggende behandling	i) Tillæg inhalationssteroid – start dosis svarende til sværhedsgrad (200-400 µg budesonide /dag) ii) Tillæg alternativt leukotrien-receptorantagonist	i) Tillæg inhalation af langtidsvirkende Beta-2-agonist ii) Vurder symptomkontrol: - god effekt → fortsat LABA - moderat effekt → øg inhalationssteroid (trin 4) - ingen effekt → seponer LABA → trin 4 iii) Tillæg alternativt leukotrien-receptorantagonist	i) Øgning af inhalationssteroid (> 400 µg budosenid/dag) ii) tillæg et 4. Medikament f.eks. leukotrien-receptorantagonist (eller theophyllin)	Oral steroid i laveste dosis i forhold til sygdomskontrol Henvisning til specialist Vurder diff. Diagnoser Evt. Overvej anti-IgE-behandling.

Anstrengelsesudløst astma

- Nogle har kun symptomer ved kraftig fysisk aktivitet.
- Beh: inhalationssteroid reducerer hyperaktiviteten betydeligt, mens hurtigtvirkende beta-2-agonist inden fysisk aktivitet → nok effekt til at man kan fortsætte eliteidræt.
- Leukotrien-receptorantagonist ligeledes nyttig.

AKUT ASTMA

- Karakteristik:
 - Hvæsen og takypnø
 - Takykardi
 - Brug af accessoriske muskler samt indtrækninger på thorax
 - Paradoks puls (fald i pulsfyldningen under inspirationen)
 - Åndenød, begrænset barnets tale
 - Cyanose, udtrætning, somnolens → livstruende.
 - Nedsat eller intet luftskifte ved stetoskopi.
- Supp:
 - Ilt SAT
 - Peak flow (hvis barnet er stort nok)
- Kriterier for indlæggelse:
 - Trods højdosis beta-2-agonist
 - Ikke bedres klinisk og fortsat takypnøisk
 - Er udmattede
 - Har markant reduceret peak flow
 - Har nedsat sat (<95 % uden ilt).
- Undersøgelser:
 - Rtg af thorax for udelukkelse af andet
 - Syre-base i svære tilfælde.
- Behandling:
 - Ilt
 - Inhalation af beta-2-agonist med forstøver (ventoline)

- Op til 2-3 gange i timen.
- Systemisk steroid (prednisolon)
- Milde tilfælde:
 - Beta-2-agonist med spacer
 - Oral steroid i 3 dage
- Ekstra svære tilfælde: sjældent
 - IV: salbutamol eller teophyllin.
 - Konstant EKG overvågning grundet bivirkninger til medicin.
 - Elektrolyt kontrol jævnligt.

Recidiverende hoste

- Årsager:
 - Recidiverende luftvejsinfektioner (vuggestuesyndromer)
 - Astma
 - Allergisk rinitis
 - Infektion (f.eks. kighoste, RSV, mycoplasma plenumoniae, tuberkulose)
 - Recidiverende aspiration (+/- gastroøsofageal reflux)
 - Rygning (aktiv eller passiv)
 - Fremmedlegeme (ofte akut debut)
 - Cystisk fibrose (dårlig trivsel)
 - Primær ciliedyskinesi (våd hoste og kronisk rhinitis)
 - Kronisk atelektase
 - Interstitiel lungesygdom (tiltagende åndenød)
 - Vanehoste

Kronisk lungeinfektion og bronkiektasi

- Recidiverende luftvejsinfektioner og kronisk hoste med purulent ekspektorat → ofte alvorlig underliggende lungesygdomme.
- Har ofte bronkiektasi:
 - Permanent udvidelse af bronkierne efter destruerende inflammatorisk aktivitet i bronkievæg og omgivende væv.
- Ved gentagne purulente:
 - Fokal infektion (enkelt lobus)
 - Generaliseret
- Kronisk fokal lungeinfektion kan skyldes
 - Medfødt misdannelse i lungen
 - Kongenit cyste
 - Fremmedlegeme
 - Peanut
 - Bronkoskopi nødvendig
- Kronisk generaliseret lungeinfektion
 - Cystisk fibrose
 - Primær ciliedyskinesi
 - Immundefekter
 - Kronisk aspiration
 - GERD
 - Orofaryngeal dyskoordination

- Alvorlig pneumoni
 - Kighoste
 - Mæslinger
- Tuberkulose
 - Mantoux og quantiferon
 - Markant lymfeknudehævelse paratrakealt + perihilært

Primær Ciliedyskinesi

- Autosomal recessiv med defekte fimrehår i luftvejsepitelet
 - → mangel på forsvarsmekanisme mod infektion.
- Symptomer:
 - Recidiverende luftvejsinfektioner i både øvre og nedre luftveje.
 - Purulent sekret fra næse, sinuitis
 - Kronisk otitis media
 - Produktiv hoste
 - Bronkieektasier.
 - 50 % har situs inversus
 - Spermatozoer også ramt → svær infertilitet.
- Diagnostik:
 - Nasal NO
 - Hvis lav → Mikroskopi af børstebiopsi fra nasalslimhinden (cilietest)
 - Elektronmikroskopi lifeledes.
- Behandling:
 - Hurtigt AB mod infektion (nedsætter risiko for lungeskade).

Cystisk fibrose:

- En af de hyppigste autosomale recessive sygdom i Danmark (1:4700)
 - Forventes at leve > 60 år.
- Sjældent hos ikke-kaukasier.
- Lokaliseret til kromosom 7 → defekt i CFTR (regulerer kloridtransport over cellemembraner). >1600 genmutationer. → øget saltkoncentration i sved og sejt, klæbrigt slim i luftveje og tarme.
- Debut:
 - Dårlig trivsel fra fødslen
 - Recidiverende eller persisterende lungeinfektioner.

Symptomer og fund ved CF ud fra alder

Nyfødte	- neonatal screening (ikke I DK endnu) - Mekoniumileus
Børn < 1 år	- persisterende neonatal icterus - dårlig trivsel - recidiverende nedre luftvejsinfektioner - kronisk diarré (steatore) eller obstipation
Mindre børn	- Recidiverende pneumonier - Kronisk produktiv hoste - Brokiektasi - Rektalprolaps - Nasalpolypper

Større børn og unge	<ul style="list-style-type: none"> - Sinuitis - Allergisk bronkopulmonær aspergillose - Diabetes mellitus (ofte insulinafhængig) - Cirrose og portal hypertension - Svær obstipation og 'distal intestinal obstruktions syndrom' (mekoniumileus ækvivalent) - Pneumothorax eller recidiverende hæmoptyse - Sterilitet hos mænd - Psykologiske problemer
----------------------------	---

Organaffektion af Cystisk Fibrose	
Lunger	<ul style="list-style-type: none"> - sejr sekretet distalt I lunger → øger risiko for kronisk infection <ul style="list-style-type: none"> o initialt med HI og Staph. A. → pseudomonas a. - Kronisk infektion medfører skader på bronkievæggene.
Dårlig trivsel	<ul style="list-style-type: none"> - 90 % har malabsorption - Underernæring pga. Pancreasdysfunktion (manglende udskillelse af lipase, amylase og proteaser til tarmen)
Pancreasdysfunktion	<ul style="list-style-type: none"> - Pancreasdysfunktion kan diagnosticeres ved at påvise lavt elastaseniveau I fæces.
Leverinsufficiens	Kan være debutsymptom
Gastrointestinalkanalen	<ul style="list-style-type: none"> - Steatore grundet pancreasdysfunktion - Nogle med obstipationsproblemer (sej afføring) - Mekoniumileus: <ul style="list-style-type: none"> o 10-20 % debuterer med at sejt mekonium forårsager intestinal obstruktion → opkastninger, abdominal distention og manglende mekoniumafgang. Beh: klyx, men laparotomi er indiceret I fleste tilfælde. Alle nyfødte med dette skal udredes for CF.
Udseende	<ul style="list-style-type: none"> - Basunkinder (nogle børn I 1. Leveår). <ul style="list-style-type: none"> o Årsag: hypertrofi af m. masseter og m. buccinator da barnet dier hyppigt for at kompensere for massivt tab af kalorier pga. Malabsorption. - Resten: tynde.
Hud	<ul style="list-style-type: none"> - Barnet smager salt.

- Udredning:
 - Svedtest:
 - Svedproduktion stimuleres, opsamles og undersøges for elektrolytindhold (forhøjet ved CF)
 - Kan udføres fra 2 ugers alderen.
 - Genmutationsanalyse
 - Bekræfter diagnosen, hvis to mutationer påvises.
- Behandling:
 - Formål:
 - Hæmme prog. Af lungesygdom og sikre sufficient næring og vækst.
 - Tværfaglig
 - Pædiater
 - Fysioterapeut
 - Diætist
 - Special. Sygeplejersker
 - Lærere
 - Socialrådgivere
 - Familie
 - Ingen kur
 - Behandling af lungemanifestationer:
 - Recidiverende og persisterende bakterielle lungeinfektioner
 - Tjekke ekspektoral eller trakealt sekret hver. 4. Uge.
 - Behandling med relevant AB
 - OBS pseudomonas aggressiv behandling, da den giver prog. Langvarigt forløb
 - Inhalations-, peroral og evt. IV AB.
 - Lungestatus følges
 - Kliniske symptomer
 - LFU
 - PEP-behandling
 - Ved sejt sekret: Forstøvet DNase (Pulmozyme).
 - Fysisk aktivitet anbefales.
 - Ernæringstilskud
 - Oral pancreassubstitutionsbehandling.
 - Følges af diætist.
 - Højt kalorieindtag essentielt
 - Natlig ernæring via sonde.
 - Supp. Fedtopløselige vitaminer.
 - Obs psykiatrisk udvikling.

7: 6 måneder gammel dreng med feber

Se case 4.

8. 14 måneder gammel pige med feber

Udredning:

- Anamnese

- Objektiv us
 - ABCDE
 - AT
 - Bevidsthedsniveau
 - Trøstbarhed
 - Kraft og tonus
 - Fokusjagt
 - Hoved, øre, øjne, mund (tonsiller, tunge), luftveje, mave, urinvejssympt, udslæt, bevægeapp,
 - Sepsis, meningitis/encefalitis
- Paraklinisk afh hvordan pt har det
 - Infektionstal (Leu + diff, CRP), trombocytter, urinstiks, afh. Af fokus D+R (blod, urin, cerebrospinalvæske).

LUFTVEJSINFEKTIONER

Forekomst:

- Hyppigste infektioner i barndommen
- Førskolebørn: 6-8 luftvejsinfektioner om året
 - Vuggestuebørn har endnu flere pga. umodent immunforsvar + massiv eksponering.
- De fleste skyldes milde, selvlimiterende øvre luftvejsinfektioner, der sjældent kræver udredning eller behandling
- Nogle kan være livstruende, f.eks. bronkiolitis og pneumoni

Patogener:

- Virus:
 - Forårsager 80-90 % af luftvejsygdomme hos børn
 - Hyppigste er:
 - RSV (respiratorisk syncytialvirus)
 - Rhinovirus
 - Parainfluenzavirus
 - Influenzavirus
 - Metapneumovirus
 - Adenovirus
- Bakterier:
 - De vigtigste er:
 - *Streptococcus pneumoniae* (pneumokokker)
 - Andre streptokokker
 - *Haemophilus influenzae*
 - *Bordetella pertussis* (kighoste)
 - *Mycoplasma pneumoniae*
- Differential diagnose ved lungesyntomer:
 - TB (mycobacterium tuberculosis)
 - Klamydia og Legionelle = sjældne årsager

Risikofaktorer for luftvejsinfektion:

- Pasning i daginstitution (især vuggestue)
- Mange søskende
- Rygning hos forældre, især mor
- Lav socioøkonomisk status, der medfører dårlige boligforhold og insufficient ernæring
- Dregebørn
- Præmaturitet, især efter langvarig respirator- eller iltbehandling
- Nedsat mukuciliær clearance (v CF og primær ciliedyskinesi)

- Medfødte misdannelser af hjerte og lunger
- Immundefekter (sjælden årsag)
 - Primære f.eks. Agammaglobulinæmi
 - Sekundære f.eks. pga. behandling for malign sygdom eller HIV
- Des yngre, des hyppigere optræder sygdom og des længere varer den enkelte sygdomsperiode

Klassifikation:

- Øvre luftvejsinfektioner
 - Rinitis
 - Faryngitis og tonsillitis
 - Otitis media
 - Sinuitis – relativ sjælden hos børn
- Pseudokrup og epiglottitis
- Bronkitis
- Bronkiolitis
- Pneumoni

Øvre luftvejsinfektioner:

- **Forekomst**
 - 80 % af luftvejsinfektioner involverer næse, halse, ører eller bihuler
- **Symptomer**
 - Kombi af smerter i hals og/eller øre, feber, tilstoppet næse og løbenæse samt generende hoste
 - Kan medføre:
 - Hos spædbørn: problemer med fødeindtagelse, da de er afhængige af nasal vejtrækning under amning.
 - Feberkramper (øvre luftveje er hyppigst fokus)
 - Astmatisk bronkitis eller akut forværring af astma.

Øvre luftvejsinfektion	Årsag	Symptomer	Diagnose	Behandling
Rinitis (forkølelse)	Hyppigste infektion hos børn. Rhinovirus Coronavirus RSV	Løbenæse, tilstoppet næse, feber (38-39), og/eller nedsat fødeindtagelse.	Klinisk	Selvlimiterende Info til forældre om dette. Ved almen utilpashed + feber: paracetamol.
Faryngitis (halsbetændelse) Tonsillitis	Hyppigst virus: <ul style="list-style-type: none"> • Adeno- • Entero- • Rhinovirus Større børn – hyppigt β-hæmolytiske gruppe A streptokokker Mindre børn: <ul style="list-style-type: none"> • Virus Skolebørn <ul style="list-style-type: none"> • Bhæm, gr.A strp. • EBV 	Ondt i halsen Svært at skelne ml viral og bakteriel – især førskolebørn. Mistænk bakteriel infektion: - markant systemisk påvirkning, med feber + ledsagesymptomer (hovedpine, abd.sm, hvide belægninger, hævede cervikale lymfeknuder)	Objektivt: Inflammation af pharynx og den blødegane Hævelse af lokale lymfeknuder Strep-A-test eller dyrkning (podning af hals)	Ved positiv test: AB: penicillin i 10 dage (reducerer samtidig risiko for akut gigtføber) Obs. Mange raske bærer af gr. A strep. Undgå Amoxicillin: pga. hvis EBV tonsillitis, kan det forårsager makulopapuløst udslæt (mistolkes som penicilinallergi)

Akut Otitis Media	Omkring 20 % får tre eller flere infektioner Virus: <ul style="list-style-type: none"> • RSV • Rhinovirus Bakterier: <ul style="list-style-type: none"> • Pneumokokker • <i>H. influenzae</i> • <i>Moraxella catarrhali</i> 	Øresmerter og/eller feber. Småbørn: - Urolige, opkast, diarré, irritabilitet der forværrer i liggende stilling' Alvorlige komplikationer: Meningitis, mastoiditis Obs. Recidiverende OM (>6/år): kan være manifest primær ciliatedyskinesi eller primær immundefekt.	Otoskopi: Rød, frembulende trommehinde, med fravær af normale kendinge	Over 50 % svinder spontant inden for 3 dage. AB: reducerer øresmerter styrken dag 2-7. Ingen effekt på høreprobl, andre komplikationer eller recidiv. Primær behandling: Paracetamol, eleveret hoved under søvn. Børn under ½-2 år: bruges ofte amoxicillin ved samtidig feber.
SOM	Recidiverende infektioner kan →SOM Incidens toppe ved 1 års alderen	Ofte Asymptomatisk, fraset Hørenedsættelse Hyppigste årsag til konduktiv hørenedsættelse hos børn, kan →forsinket sprogdudvikling og indlæringsvanskeligheder	Otoskopi: Trommehinden – bleg og fortykket eller retraheret evt. med væskespejl.	Fleste svinder spontant AB: - ingen langtidseffekt, men kan reducerer inflammationen. Ved konduktiv hørenedsættelse: Dræn og evt. adenoidektomi
Sinuitis	Kan inficeres fra spædbarnsalderen: - sinus ethmoidales, og maxillaris. Dannes i 3-4 års alderen: - sinus sphenoidalis Dannes i skolealderen - sinus frontalis. Bakterier = samme som ved Otitis Media	Næseflåd, hoste (især om natten), feber, dårlig ånde og hovedpine. Ethmoiditis: - hævelse af øjenomgivelserne, oftest asymmetrisk Maxillaris og frontalis: - trykkende sm, hævelse over hhv. under og over øjnene.	Klinisk	Akut sinuitis: Smertestillende medicin, næsedråber og evt. AB Kronisk eller recidiverende bakteriel sinuitis: Udeluk primær ciliatedyskinesi og immundefekt. Akut ethmoiditis: Aflastende operation pga. kan være synstruende.
NEDRE				
Pseudokrup (falsk strubehose)	Akut infektion i subglottisregionen i larynx Oftest viral: - Parainfluenzavirus Forekommer: - hyppigst i Efteråret - Alderen 6 mdr – 6 år (incidens toppe 1-2år)	Fleste tilfælde = milde. Nogle kan udvikle sig til en livstruende tilstand pga. inflammation + hævelse af slimhinden →luftvejsobstruktion af den lille diameter i larynx. Karakteristiske sympt: - inspiratorisk stridor (pibende lyd) - Hæshed pga. inflammation af stemmelæberne - gøende hoste (sølvøve) - Variabel grad af dyspnø Sympt og fund (vs.epiglottitis) Sygdomsforløb: <ul style="list-style-type: none"> • dage med Catarrhalia Forudgående catarrhalia: <ul style="list-style-type: none"> • Ja Hoste: <ul style="list-style-type: none"> • kraftig, gøende. Kan drikke: <ul style="list-style-type: none"> • ja Spytflåd: <ul style="list-style-type: none"> • Nej Almentilstand: <ul style="list-style-type: none"> • Let utilpas Feber: <ul style="list-style-type: none"> • <39 Stridor: <ul style="list-style-type: none"> • Kraftig, skærende Stemme, gråd: <ul style="list-style-type: none"> • Hæs Halssmerter:	Vurder grad af luftvejsobstruktion: - Indtrækninger - grad af stridor (ingen, kun v gråd, i hvile, både insp og eksp) Milde tilfælde = Stridor + indtrækninger forsvinder når barnet er roligt. Differentialdiagnoser ved Akut Øvre luftvejsobstruktion: - pseudokrup - Epiglottitis - Bakteriel traktitis - Akut forværring af kronisk stridor (blød larynx) - Inhalation af røg og varm luft ved brand. - Traumer på halsen - Retrofaryngeal absces - Fremmedlegme i larynx - Angioødem (allergisk larynxødem) - Tetani pga. D-vitangel - Mononucleosis - Mæslinger - Difteri	Milde tilfælde: Observeres hjemme, forældre tilrådes, at barnet: - sættes op og beroliges - inhalerer kold luft mhp. mindske slimhinde ødemet (f.eks. gå en tur) - Tilbydes kolde drikke, evt. en isspind. - Sover med eleveret hovedgærde. Observeres for evt. forværring, som kræver lægevurdering. Svære tilfælde: - Giv Glukokortikoid inhalation eller p.o. →reducerer slimhindeødemet. - Adrenalininhalation = Hurtig indsættende, men kortvarig effekt på sympt, og barnet bør blive til observation. Ved nedsat SAT: Suppler ovenstående med Ilt på maske + tæt monitorering. (svær obstruktion → takypnø, takykardi og agitation) Sene tegn på svær hypoksi (central cyanose eller sløvhed) - → Hyperakut intervention: - giv glukokortikoid og herefter evt. akut intubation (er dog meget sjældent indiceret ved

		<ul style="list-style-type: none"> • Nej 		psudokrup.
Epiglottitis	<p>Akut epiglottitis ekstremt sjældent efter indførelsen af vaccination mod:</p> <p><i>Haemophilus influenzae</i> type B Livstruende, pga. svære inflammation og ødem af epiglottis og svælg → høj risiko for total luftvejsobstruktion.</p>	<p>Sympt og fund (vs.pseudokrup) Sygdomsforløb:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Timer med feber og påvirket AT <p>Forudgående catarrhalia:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Nej <p>Hoste:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Let eller ingen <p>Kan drikke:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Nej <p>Spytflåd:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Ja <p>Almentilstand:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Septisk præget <p>Feber:</p> <ul style="list-style-type: none"> • >39 <p>Stridor:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Let, hviskende <p>Stemme, gråd:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Grødet, vil ikke tale <p>Halssmerter:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Ja 	<p>Ved mistanke om epiglottitis:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Akut indlæggelse, - Transport: siddende og lægeledsaget <p>Ved modtagelse på hospital:</p> <ul style="list-style-type: none"> - skal være erfaren anæstesiolog, pædiater og ØNH-læge mhp. evt intubation eller nødtrakeotomi. <p>Kontraindiceret:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Inspicere svælg i den akutte fase, pga. det kan udløse total luftvejsobstruktion. 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Sikre frie luftveje. 2. Giv AB 3. I stabil Fase: inspektion af svælg (fiberskop), under intubations- og nødtrakeotomibereskab: kan vise mørkerød og ødematøs epiglottis.
Akut Bronchitis	<p>Definition: Ikke klar, pga. fleste luftvejsinfektioner fører i varierende grad til bronkial inflammation.</p> <p>Virus: - Influenza</p> <p>Bakterier: - <i>Mycoplasma pneumoniae</i> - <i>Bordetella pertussis</i></p>	<p>Symptomer:</p> <ul style="list-style-type: none"> - grov krepitation - feber - hoste 		
Kighoste	<p>Kighoste skyldes: - <i>Bordetella pertussis</i></p> <p>Forekomst: - meget smitsom - i små epidemier hvert 3.-4.år</p>	<p>1. Den kataralske fase - en uge med forkølelsessymptomer.</p> <p>2. Der paroksysmale fase: - Varer 3-6 uger. - hosteanfald af minutters varighed – kan ende med opkastning - Varierende længde pause. - værst om natten. - <u>Kigen =</u> Langvarige hosteanfald med maksimal expiration → lungerne tømmes for luft → afsluttes ofte af en dyb Stridorøs inspiration = kigen. - Barnet bliver rød eller blå i ansigtet, flyder slim fra næse og mund - Obs. Helt små børn: hoste mindre prominent og der er risiko for apnø! - <u>Kraftig hoste kan →</u> Epistaxis Mikropetekkier i ansigtet Konjunktivale blødninger.</p> <p>3. Konvalescente fase: - Gradvist aftagende hoste over flere måneder. - pga langvarig nedsatte hostetærskel kan andre luftvejsinfektioner i denne fase → recidiv af paroksysiske hoste med kigen.</p>	<p>Nasalsekret til PCR: - Tages tidligt i sygdomsforløbet.</p> <p>Paraklinik: - Lymfocytose.</p>	<p>Makrolider (azithromycin eller clarithromycin): - eliminerer organismen. - giver KUN symptomlindring hvis behandlingen påbegyndes i den kataralefase. - Indikation: Forebygge smitte af søskende, forældre eller skolekontakter.</p> <p>Uvaccinerede mindre børn: - tilbydes vaccinen (giver dog ikke fuld beskyttelse, men mindske risiko for at få sygdommen, samt sympt sværhedsgrad) - Først nogen beskyttelse efter 2. vaccination. Denne aftager med alderen.</p> <p>Børn < 1 år: - med svære hosteanfald eller cyanotiske perioder: Indlægges til observation.</p>

		<p>Komplikationer:</p> <ul style="list-style-type: none"> - pneumoni - kramper - Bronkiektasi <p>Er dog sjældne, men stadig risiko for dødsfald, primært hos børn < 1 år pga. apnø.</p>		
Bronkiolitis	<p>Virus:</p> <ul style="list-style-type: none"> - RSV (hyppigste) - Humant metapneumovirus - Parainfluenzavirus - Adenovirus - Rhinovirus - Enterovirus - Coronavirus <p>Forekomst:</p> <ul style="list-style-type: none"> - hyppigste alvorlige luftvejsinfektion hos børn < 1 år. - ca. 2-3% af alle børn indlægges under de årlige vinterepidemier. - Af ovst. Er 90 % 1-9 mdr gamle. 	<p>Debut:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Forkølelssymptomer <p>Efterfølges af:</p> <ul style="list-style-type: none"> - tør hoste - tiltagende vejrtrækningsbesvær - typisk tydelig eksspiratorisk hvæsen. - Svært ved at spise <p>Mindste børn:</p> <ul style="list-style-type: none"> - kan opstå apnøperioder. <p>Karakteristiske fund Obj:</p> <ul style="list-style-type: none"> - tør hoste - takypnø og/eller apnø - sub- og interkostale indtrækninger. - hyperinflation af thorax pga. air trapping: (sternum fremtrædende, leveren displaceret nedad) - Fin sluteksspiratorisk krepitation - hvæsen og forlænget eksspiration - takykardi - cyanose eller blegthed. <p>Høj Risiko for alvorlige komplikationer:</p> <ul style="list-style-type: none"> - mindre børn - præmature med bronkopulmunal dysplasi - børn med hjertemisdannelser. 	<p>Diagnose:</p> <p>Sekret fra nasopharynx:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Enten hurtig test vha ELISA (påvis antigen) eller - PCR (påvisning af RSV-RNA) <p>Rtg. Thorax – ikke diagnostisk:</p> <ul style="list-style-type: none"> - spredte, infiltrative forandringer, hyperinflation pga. obstruktion af bronkioler med <i>air trapping</i> samt fokale atektaser. <p>Syre-base status:</p> <ul style="list-style-type: none"> - tages kun ved svære tilfælde. - Kan vise hyperkapni. 	<p>Symptomatisk:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Fugtet ilt via tragt eller nasalt. - Evt CPAP. - monitorering af SAT og RF, til at detekterer apnøperioder. - Væskebehandling (sonde eller iv.) - Respirator kun brug for hos ca. 2% af de indlagte - Bronkodilatorer – anvendes ofte, men har ikke effekt på alle pt. <p>Obs. RSV meget smitsom:</p> <ul style="list-style-type: none"> - fokus på hygiejne, primært håndhygiejne for a undgå smittespredning til andre børn. <p>Prognose:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Hos fleste er den akutte infektion overstået inden for 2 uger. - 50 % har recidiverende episoder med hoste og hvæsende vejrtrækning. - I sjældne tilfælde: permanent lungeskade (bronkiolitis obliteran) – hyppigst pga. adenovirus infektion. <p>Forebyggelse:</p> <p>Højriskobørn (se kompl)</p> <ul style="list-style-type: none"> - Monoklonale antistoffer mod RSV (palivizumab): månedlige injektioner fra oktober til februar.
Pneumoni	<p>Definition:</p> <p>Infektion i bronkier og det perifere lungevæv.</p> <p>Patogener varierer med alderen:</p> <p>Nyfødte:</p> <ul style="list-style-type: none"> - hyppigst organismer fra fødselskanalen: - Gr. B-streptokokker især - Gramnegative enterokokker (f.eks. <i>E. coli</i>) <p>Mindre børn:</p> <ul style="list-style-type: none"> - > 50 % virusbetingede: - RS-, Rhino-, parainfluenza-, influenza-, adeno- og metapneumovirus. - Bakterielle infektioner: - <i>Streptococcus pneumoniae</i> (>80%), - <i>Haemophilus influenzae</i> (ikke-kapsulære type) og - <i>Moraxella catarrhalis</i>. <p>Børn < 1 år – ses også:</p> <ul style="list-style-type: none"> - <i>Bordetella pertussis</i> 	<p>Svært klinisk at skelne mellem viral og bakteriel pneumoni.</p> <p>Viral pneumoni:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Forudgås – dage med forkølelse, - hoste og - feber 38-40 <p>Bakteriel pneumoni</p> <ul style="list-style-type: none"> - debut: Abrupt høj feber (>40), - hoste - vejrtrækningsbesvær - almen påvirkning. - I sjældne tilfælde: mavesmerter eller nakkestivhed = referencesmerter fra hhv. underlaps- eller overlaps-pneumoni. - Lokaliserede brystmerter = tegn på pleuritis <p><i>Mycoplasma pneumoniae</i> (atypisk pneumoni) =</p> <ul style="list-style-type: none"> - Ofte større børn. - Snigende debut med: - feber - træthed 	<p>Diagnose bekræftes ved:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Rtg. Thorax - Kan ikke diff. Ml. viral eller bakteriel. <p><u>Hos mindre børn:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Sekret fra nasopharynx til PCR bekræfte RSV. <p><u>Infektionsprøver:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - meget forhøjet CRP og neutrofil leukocytose taler for bakteriel ætiologi, ellers ikke pålidelig til at skelne. <p><u>Dyrkning, larynxsekret:</u></p> <p>Usikker, pga. pneumokokker, H. influenza og M. catarrhalis = del af normalfloraen hos mange børn.</p> <p>Ved fund af <i>S. aruerus</i>- eller <i>Pseudomonas</i>-species:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Skal barnet udredes for CF og immundefekt! 	<p>De fleste kan:</p> <ul style="list-style-type: none"> - observeres og behandles hjemme. <p><u>Ved mistanke om Bakteriel:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - AB, oftest Penicillin <p><u>Påvist <i>H. influenzae</i> (ikke-kapsulære typer)</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Amoxicillin <p><u>Påvist <i>Moraxella Catarrhalis</i>:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Amoxicillin + clavulansyre (Spektramox) <p><u>Påvist <i>Atypisk pneumoni</i>:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Azitromycin eller clarithromycin <p>Ved større pleuraansamling evt. empyem:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Drænage <p>Indikation for indlæggelse og iv. Antibiotika:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Påvirket AT - Nedsat SAT - Store infiltrater - Svær takypnø

	<p>- <i>Chlamydia trachomatis</i>. Sjælden, men alvorlig årsag: - <i>Staphylococcus aureus</i></p> <p>Børn > 5 år: En af de hyppigste årsager: - <i>Mycoplasma pneumoniae</i> Sjældnere: - <i>S. pneumoniae</i> - <i>Chlamydia pneumoniae</i> - influenzavirus.</p> <p>Skal overvejes i alle grupper: <i>Mycobacterium Tuberculosis</i></p>	<p>- hovedpine - Senere udvikles: Tør hoste og hæshed.</p> <p>Objektivt, "pneumonisk udseende": - stødende vejrtrækning - påskyndet vejrtrækning (takypnø = vigtigste enkeltfund) - Spil af ala nasi - blussende kinder - cirkumoral bleghed - evt. interkostale indtrækninger. - Hyperinflation + hvæsen = tegn på viral sygdom eller <i>mycoplasma</i> infektion. - st.p: slutekspiratoriske grove krepitationer over afficerede områder. - perkussion: dæmpede, dog sjældent hos små børn. - SAT: altid måles, kan være nedsat.</p>	<p>- Vejrtrækningsbesvær <u>Hos spædbørn:</u> - Knirken - apnøperioder eller - spiseproblemer</p> <p>Fysioterapi med PEP-maske: - IKKE ved den akutte behandling. <u>Indikation:</u> - Lobær pneumoni i den stabile fase. <u>Formål:</u> - ophæver komplicerende atelektaser og - Forebygger kronisk lungeskade.</p> <p>Prognose: <u>I ukomplicerede tilfælde, simpel konsolidering på rtg:</u> - Ingen opfølgning, hvor barnet klinisk bliver fuldt resitueret på relevant behandling. <u>Tilfælde med atelektaser:</u> - Kontrol rtg 6 uger efter</p> <p>Næsten alle børn (selv ved empyemdannelse) - restitueres fuldt.</p>
--	--	---	--

UDDYBENDE INFO:

Definition:

- $T_p > 38,0$ °C
- Småbørn:
 - får let feber,
 - $t_p > 39$ er almindelig ved ukomplicerede, virale infektioner (f.eks. øvre luftvejsinfektion). I modsætning til større børn og voksne
- Jo højere $t_p > 40$, jo større sandsynlighed for at barnet, har en alvorlig bakteriel infektion. (hovedparten har dog stadig virusinfektion)
- Børn < 3 mdr med feber:
 - Altid vurderes af en læge
- Børn < 1 mdr med feber:
 - Skal indlægges, udredes og behandles indtil bakteriel infektion er udelukket
 - Pga. bl.a. sent debuterende sepsis med gr. B-streptokokker kan have et fulminant forløb.

Immunsystemet:

- Ved fødslen:
 - Alle elementer er klar, men umodne.
 - IgG-antistoffer (overført fra mor via placenta) falder i løbet af de første levemdr, hvorefter risikoen for infektionssygdomme øges
- De første 2-3 leveår
 - Fysiologisk immuninsufficente
 - Har derfor mange hyppige virale infektioner

Almentilstand:

- Vigtigste redskab til at vurdere infektionens alvor og omfatter vurdering af:
- *Bevidsthedsniveau:*
 - Vågnet og opmærksomt
 - Dvs. sidder op, leger, ser fjernsyn og/eller rækker ud efter legetøj, kan vækkes som vanligt
 - Sløvt = alarmsignal for alvorlig sygdom
 - Svært at få kontakt med, svært at vække, falder hen, er uinteressert, skelner ikke mellem forældre og personale og/eller reagerer ikke på blodprøvetagning.
- *Trøstbarhed:*
 - Kan trøstet = godt tegn
 - af forældre, eller afledes med legetøj
 - Kan ikke trøstet = tegn på alvorlig sygdom
 - Konstant pjevsede, klynkende, grædende, kan ikke finde ro ved forældres berøring eller anden kontakt;
 - Irritabel = advarselssignal for meningitis, eller ved andre tilstande (svære smerter, Kawasakis sygdom)
- *Kraft og tonus:*
 - Oppegående og/eller ydermodstand ved f.eks. otoskopi
 - Normalt spædbarn har flekterede arme og ben, der bevæges spontant
 - Slapt = tegn på alvorlig sygdom
 - Nedsat tonus, og modstandskraft, uden normale spontane bevægelser.

Anamnese:

- **AT** (se ovenstående)
 - Lyt til forældrene, bekymrede forældre = faresignal der skal tages alvorligt!
- **Feberfokus?**

- Hvis det ikke umiddelbart findes – overvejes bl.a.:
 - Otitis media, steptokok tonsillitis, herpes stomatitis, pneumoni, urinvejsinfektion, sepsis og meningitis.
- Obs. Børns lokalisering af sympt kan være uspecifikke
 - F.eks. feber + gylpen kan være eneste tegn på UVI.
- **Temperatur**
- **Varighed af feber:**
 - Skal især være opmærksom ved:
 - Længerevarende feber
 - Få timer med høj feber og påvirket AT (meningitis)
- **Væskeindtag og vandladning**
 - Ved normal vandladning og AT, er barnet som tommelfinger regel < 5 % dehydreret.
- **Vejrtrækning**
 - Anderledes? F.eks. hurtig eller besværet?
- **Andet:**
 - Tidligere sygdomme
 - Sygdom hos andre familiemedlemmer eller i institution
 - Vaccinationsstatus
 - Rejer til udlandet (malaria, tyfus, hepatitis)
 - Sygdomsdisposition (nefrotisk syndrom, seglcelleanæmi, HIV-infektion)
 - Kempoterapi for malign sygdom eller kendte primære immundefekter.

Objektiv undersøgelse:

- 1. **ABCDE** - Er der tegn på alvorlig infektion, der kræver akut intervention?
 - **A (airway)**:
 - Vurder 3 ting:
 - Frie og sikre luftveje, Truede luftveje, Obstruerende luftveje
 - Tegn på obstruerede luftveje
 - f.eks. svær inspiratorisk stridor ved pseudokrup eller epiglottitis
 - Behov for intubations- og nødtrakeotomiberedskab.
 - **B (breathing)**
 - Vurder 4 ting:
 - RF (og SAT) St.p, Tidalvolumen (thorax bevægelser, er der godt luftskifte), Indtrækninger (ingen, let, moderat, svær)
 - Takypnø, ses ved:
 - Feber, astmatisk bronkitis, pneumoni, mere alvorlige situationer ved sepsis og dehydrering (pga. metabolisk acidose)
 - Besværet vejrtrækning med indtrækninger, ses ved:
 - Astmatisk bronkitis og pneumoni
 - SAT < 95 %
 - Kompromitteret luftudveksling med behov for ilt og/eller akut specifik behandling (f.eks. astmabeh eller kredsløbsstøtte ved sepsis)
 - **C (circulation)**
 - Vurder 5 ting:
 - BT, Hjerteraktion (P), Kapillærrespons, Puls kvalitet (sammenligning med perifer og centralpuls), Preload (hø. Sidigt svigt = halsvenestase, hepatomegali, Ve. Sidigt = lungestase).
 - Tegn på septisk shock:
 - Takykardi, nedsat pulsfyldighed, påvirket perifer cirkulation (kolde, klamtsvedige og marmorerede ekstremiteter, forlænget kapillærrespons)
 - + lavt BT = præterminalt
 - **D (disability)**
 - Bevidsthedsniveau (AVPU) og AT
 - **E (evaluation)**
 - Fokusjagt med objektiv us fra top til tå
- **Fokusjagt:**
 - **Kramper?**
 - Feberkramper, meningitis, encefalitis
 - **Øvre luftvejsinfektion**
 - Hyppig
 - **Otitis media:**

- Skal altid lave otoskopi hos febrile børn
- **Periorbital cellulitis**
 - Rødme + hævelse af øjenlåg. Kan spredes til orbita
- **Cavum Oris**
 - Vesikler (obs. Herpes stomatits)
 - Rød tunge (skarlagensfeber, Kawasaki)
- **Tonsillitis:**
 - Rødme eller eksudat
- **Stridor:**
 - Pseudokrup, epiglottitis
- **Pneumoni:**
 - < 1 år: takypnø + besværet vejrtrækning kan være eneste symptom, uden abnorme fund ved st.p. diagnosen stilles vha. rtg. Thorax.
- **Abdominalsmarter:**
 - Appendicitis, pyelonefritis, hepatitis
- **Diarré**
 - Gastroenteritis. Hvis blodig og slimet aff: *shigella*, *salmonelle*, *campylobacter*.
- **Urinvejsinfektion:**
 - Urin skal undersøges hos alle alvorligt syge børn eller ved febrilia uden oplagt årsag især hvis < 2 år.
- **Udslæt:**
 - Viralt eksantem, petekkier ved meningokoksygdom.
- **Osteomyelitis eller septisk arthritis:**
 - Ved knogle- og ledsmerter eller nedsat bevægelse.
- **Meningitis/encefalitis**
 - Sløv, irriteret, slaphed, bevidstløshed eller kramper.
 - Nakkestivhed, opistotonus, spændt fontanelle, positivt Kernigs tegn.
 - Børn < 18 mdr, har IKKE klassiske symptomer og objektive fund.
- **Sepsis:**
 - Svært at diagnosticeres før manifesterede tegn på shock eller evt. udslæt. Starter derfor empirisk behandling ved mistanke.
- **Langvarig febrilia (>7-10 dage)**
 - Recidiverende virale infektioner
 - Bakteriell infektion (UVI, endokarditis, osteomyelitis, TB)
 - Andre infektioner (malaria, svamp)
 - Kawasakis sygdom
 - Medicinbivirkning
 - Malign sygdom
 - Bindevævssygdom f.eks. mb Still
 - Periodisk febersygdom
 - Münchhausen by proxy
 - Pseudofeber

Paraklinik:

- Leukocytter + diff.
- CRP
 - Stærkt forhøjet, taler for bakteriell infektion
- Trombocytter
 - Uspecifik inflammationsmarkør
 - Ofte forhøjet ved virale infektioner
- Blod, Urin, cerebrospinalvæske
 - Sendes til D+R, afhængigt af fokus

- Billeddiagnostik:
 - Rtg. Thorax (v lungesympet)
 - MR- eller knogleskintigrafi (v mistanke om osteomyelitis)

Tærskel for akut undersøgelse og behandling:

Lav tærskel	Høj tærskel
Lav alder (< 1 mdr behandles altid)	Større barn
Akut påvirket	Ikke akut påvirket
Høj feber eller langvarigfeber	Subfebrilia
Tegn på potentielt alvorlig sygdom (f.eks. osteomyelitis, septisk arthritis, sepsis, meningitis/encefalitis)	Ingen tegn på potentielt alvorlig sygdom
Ingen fokale fund	Fokale fund, mild sygdom (f.eks. øvre luftvej, OM)
Prædisponeret for infektion (f.eks. immunosuppression)	Normalt, rask barn

Infektionsscreening ved mistanke om sepsis:

- Hgb, leukocytter og differentialetælling
- CRP
- Bloddyrkning
- Urinstiks, urin D+ R (evt. akut mikroskopi)
- Rtg. Thorax
- Lumbalpunktur (hvis ikke kontraindiceret) – cerebrospinalvæske til mik, D+R, evt. PCR

9. 2 ½ måned gammel irriteret dreng med feber

Udredning (se spg 8, uddybende info):

- Anamnese
- Objektiv us
 - ABCDE
 - AT
 - Bevidsthedsniveau
 - Trøstbarhed
 - Kraft og tonus
 - Fokusjagt
 - Hoved, øre, øjne, mund (tonsiller, tunge), luftveje, mave, urinvejssympt, udslæt, bevægeapp,
 - Sepsis,
 - Meningitis/encefalitis
- Paraklinisk afh hvordan pt har det
 - Infektionstal (Leu + diff, CRP), trombocytter, urinstiks, afh. Af fokus D+R (blod, urin, cerebrospinalvæske).

Årsager (irriteret + feber):

- Meningitis
 - Irriteret = meningitis på journaljagon.
- Encefalitis
- Sepsis
- Pneumoni (reffered pain overlapsenumoni)

MENINGITIS:

Definition:

- Inflammation af meninges
- Diagnosen bekræftes ved:
 - Forhøjet leukocytaltal i cerebrospinalvæsken

Årsager:

- Virale infektioner = hyppigste årsag til meningitis, ofte med spontan bedring.
- Bakteriel meningitis = alvorligste
- Ikke-infektiose årsager:
 - Maligne sygdomme
 - Autoimmunesygdomme

Bakteriel Meningitis:

- **Forekomst:**
 - 60-100 nye tilfælde hos børn, diagnosticeres årligt.
 - Hyppigste årsag = *Neisseria meningitidis*.
 - Mortaliteten:
 - 5-10 %
 - Neurologiske Sequela
 - 10-20 % af de overlevende børn, får persisterende seq.
- **Patofysiologi:**
 - Bakteriæmi med frigivelse af cytokiner og aktivering af leukocytter → endotelskade → cerebral ødem, forhøjet ICP og nedsat cerebral perfusion → bakteriel infektion af meninges.
 - Symptomerne skyldes i højere grad inflammationen end selve den bakterielle infektion.
- **Organismer:**
 - Neonatalt – 3 mdr:
 - Gruppe B-streptokokker
 - *E. coli*
 - *Klebsiella pneumoniae*
 - *Listeria monocytogenes*
 - 1 mdr – 6 år:
 - *Neisseria meningitidis*
 - *Streptococcus pneumoniae*
 - *Haemophilus influenzae*
 - > 6 år:
 - *Neisseria meningitidis*
 - *Streptococcus pneumoniae*

Anamnese	Objektiv undersøgelse	Undersøgelser
Feber	Feber	Rødt og hvid blodbillede, CRP
Hovedpine	Petekier og purpura	BS og Syre-base-status
Lysskyhed	Nakkestivhed, sent tegn (hos børn < 1 år, evt kun spændt fontanelle)	Koagulationscreening
Sløvhed	Positiv Brudzinkis- og Kernigs tegn	Nyre- og levertal ,elektrolytter
Spiseværring/opkast	Opistotonus (ekstension af ryg og nakke)	Lumbalpunktur (obs. Kontraindikationer)
Irritabilitet	Tegn på shock	Dyrkning for bakt og virus fra: - cerebrospinalvæske
Hypotoni	Fokale neurologiske fund	- blod
Somnolens	Bevidsthedspåvirkning	- svælgpodning
Bevidstløshed		- urin
Kramper		

	Papilødem (sjældent).	Blodprøve til sammenligning af serologiske titre. Evy. PCR på blod og CSV mhp. mulige bakterier. Ved mistanke om TB: - rtg. Thorax, Mantoux, Quantiferon-test, ventrikelaspirat og morgenurin. Overvej CT-/MR af cerebrum samt EEG.
		Kontraindikationer til lumbalpunktur:
		Respirationsinsufficiens og shock Fokale neurologiske fund Tegn på forhøjet ICP, f.eks. koma, hypertension, bradykardi og papilødem (pga. risiko for inkarceration) Koagulationsforstyrrelser Trombocytopeni Lokal infektion i hud ved indstikssted Hvis det unødigt forsinker AB-behandling.

- **Typiske ændringer i spinalvæsken ved meningitis eller encefalitis (efter neonatalperioden)**

	Ætiologi	Udseende	Celletype	Protein	Glukose
Normal	—	Klar	$0-5 \times 10^6/l$	0,15-0,4 g/l	$\geq 50\%$ af blod
Meningitis	Bakteriel	Uklar	Polymorfkernede $\uparrow\uparrow$	$\uparrow\uparrow$	$\downarrow\downarrow$
	Viral	Klar	Lymfocytter \uparrow (initialt polymorfkernede)	Normal/ \uparrow	Normal/ \downarrow
	Tuberkuløs	Uklar/klar/ let skyet	Lymfocytter \uparrow	$\uparrow\uparrow\uparrow$	$\downarrow\downarrow\downarrow$
Encefalitis	Viral/ukendt	Klar	Normal/ lymfocytter \uparrow	Normal/ \uparrow	Normal/ \downarrow

- **Behandling – bakteriel meningitis:**

- Skal begyndes omgående!
- **Dexamethason:**
 - Gives rutinemæssigt, lige før AB
 - Reducerer risikoen for neurologiske komplikationer, primært svær hørenedsættelse
- Antibiotika
 - Empirisk terapi til børn efter neonatalperioden:
 - **Ampicillin + ceftriaxon eller penicillin + ceftriaxon**
 - Ampicillin/høje doser penicillin dækker: *Listeria monocytogenese*
 - Ceftriaxon dækker: de fleste, bl.a. meningokokker, streptokokker, *H. influenzae* type b, *S. aureus*, *E. coli* og andre gramnegative stave
 - Behandlingen ændres efter resistenssvar:
 - Ved meningokok- eller pneumokokmeningitis
 - Penicillin
- Obs. Børn der udvikler bakteriel meningitis forårsaget af en organisme de er vaccineret imod:
 - Skal undersøges for tilgrundliggende immundefekt.

- **Profylakse:**
 - Alle husstandskontakter til børn med Meningokokmeningitis eller –sepsis:
 - Behandles profylaktisk med Ciprofloxacin (hvis kontraindiceret med rifampicin)
 - Urydder evt. nasal kolonisering.
 - Meningokosygdom:
 - Anmeldes til embedslægen, der tager stilling til hvem der skal have profylaktisk behandling.
 - Ved infektion med serogruppe C-meningokokker:
 - Tætte kontakter bør om muligt vaccineres.
- **Cerebrale komplikationer:**
 - Hørenedsættelse (10 %)
 - Pga. inflammatorisk skade på de kogleære hårceller
 - Alle børn, der har haft bakteriel meningitis, skal derfor have audiologisk us.
 - Lokal vaskulitis kan →
 - kranienervepareser
 - Lokaliseret cerebralt infarkt, kan →
 - Fokale eller generaliserede kramper
 - Risiko for udvikling af epilepsi
 - Subdural ansamling (især ved H. influenzae og pneumokokmeningitis)
 - Svinder ofte spontant.
 - Hydrocefalus
 - Pga. nedsat evne til resorption af CVS
 - Evt. behov for ventrikulær shunt
 - Cerebral absces:
 - Mistænkes ved persisterende, flukturerende feber, klinisk forværring, andre tegn på rumopfyldende proces.
 - Bekræftes – CT
 - Kirurgisk drænage kan blive nødvendig.
- **Specifikke bakterier:**
 - Meningokokmeningitis:
 - Hyppigste årsag hos børn efter neonatalperioden=
 - Meningokokker (*Neisseria meningitidis*)
 - En af de mest rapidt forløbende livstruende sygdomme
 - Klinisk:
 - Meningokoksepsis
 - Petekkier eller større blødninger
 - Barn med meningitis har ikke altid petekkier.
 - Prognose:
 - Ved adækvat behandling er mortalitet og risiko for neurologiske sequela lavere end pneumokokmeningitis.
 - Haemophilus meningitis:
 - Efter vaccinen i børnevaccinering forekommer kun 1 tilfælde årligt i DK (før var det den næsthypigste årsag til meningitis hos børn)
 - Pneumokokmeningitis:
 - Efter vaccine i vacc.program i 2007, er antallet af pneumokokmeningitis tilfælde faldet markant.
 - Årsag *streptococcus pneumoniae*
 - Tuberkuløs meningitis:
 - Meget sjælden.
 - Symptomer:
 - Udvikler sig over 2-3 uger
 - Sjældent nakkestivhed

- Hyppigst hos børn med tæt kontakt til TB-inficeret familiemedlem.
- Diagnose:
 - Positiv Mantoux-test
 - Forandringer på Rtg. Thorax
 - Påvise syrefaste stave i
 - CVS, morgenurin eller ventrikelaspirat.
 - CVS:
 - Lavt glu, højt protein og forhøjede lymfocytter → begynd empirisk behandling
 - PCR og quantiferon test.
 - Dyrkning + R
 - Tager 2-3 mdr
 - Men vigtig pga. resistensbestemmelse
 - MR:
- Behandling:
 - 1. empirisk hvis CVS forenelig med TBmeningitis
 - Rifampicin, isoniazid, ethambutol og pyrazinamid i 2 mdr.
 - I 1 mdr. suppleres med dexamethason, for at reduceres risiko for seq.
 - Når Resistensbestemmelse foreligger:
 - Indsnævres behandlingen til 2 præparater, som organismen er fuldt følsom over for
 - Gives i 4 mdr.

10. 12-årig dreng med feber efter ferie i Pakistan

Årsager – sygdomme i Pakistan (rejser.ssi.dk de første 5 årsager derfra), skal altid overveje importeret tropesygdom, når børn bliver syge umiddelbart efter hjemrejse, også selvom det ofte er fra hjemlandet.

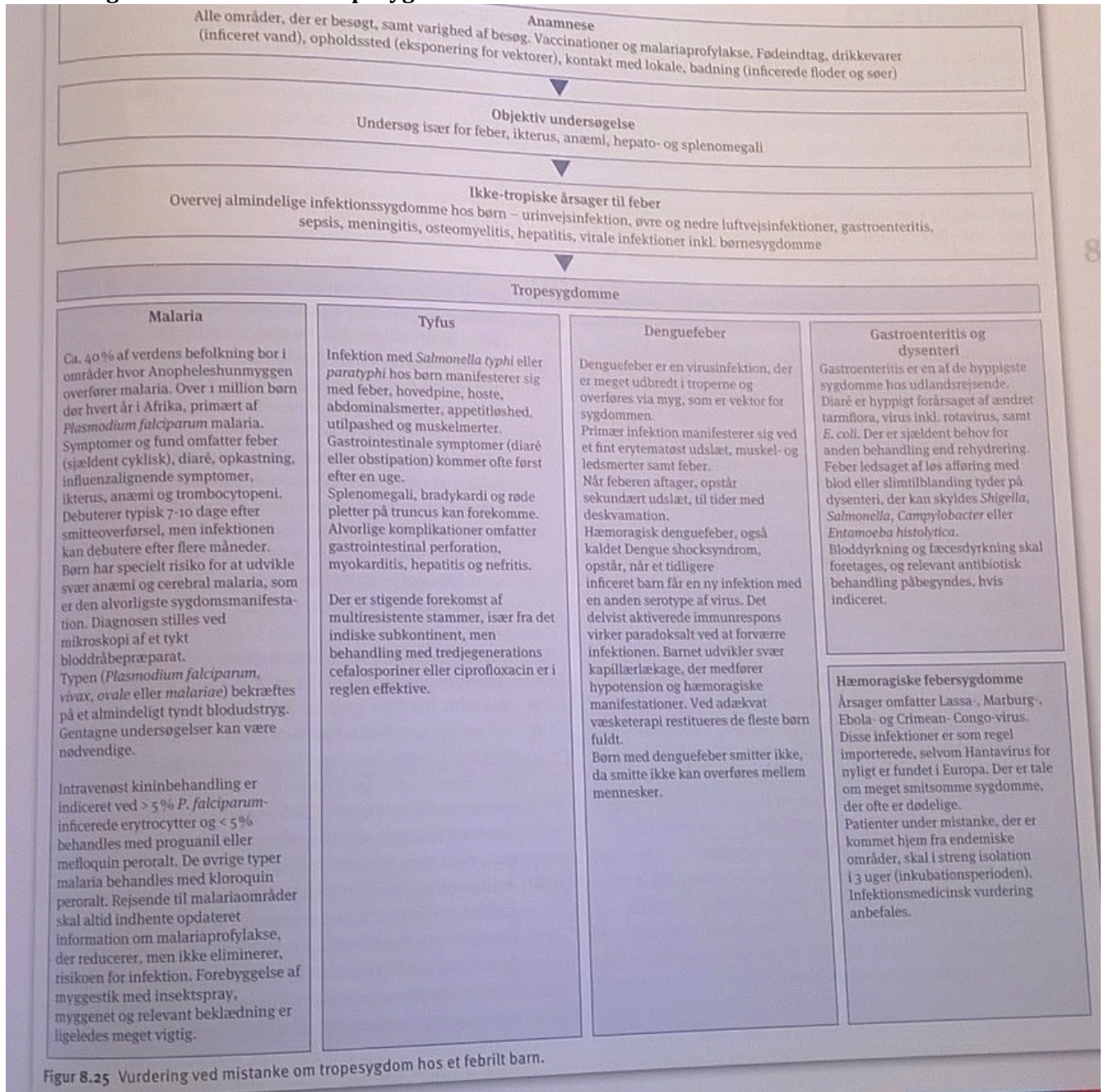
- Malaria obs. pro
- Tuberkulose
- Polio
 - Hvis ikke fuldt børnevacc. programmet
 - Obs 90 % er asymptomatisk, Derfor er det ikke det første vi tænker hos denne pt., og slet ikke hvis han er vaccineret.
- Dengue feber
- HIV
 - I Pakistan 0-0,5%.
 - Det er en ret ung pt, derfor usandsynligt, hvis lidt ældre, skulle man spørge til seksuelt samleje med en lokal.
- Tyfus
- Gastroenteritis og dysenteri

Udredning (se spg 8, uddybende info):

- Anamnese
- Objektiv us
 - ABCDE
 - AT
 - Bevidsthedsniveau
 - Trøstbarhed
 - Kraft og tonus
 - Fokusjagt
 - Hoved, øre, øjne, mund (tonsiller, tunge), luftveje, mave, urinvejssympt, udslæt, bevægeapp,

- Sepsis,
- Meningitis/encefalitis
- Paraklinisk afh hvordan pt har det
 - Infektionstal (Leu + diff, CRP), trombocytter, urinstiks, afh. Af fokus D+R (blod, urin, cerebrospinalvæske).

Vurdering ved mistanke om tropesygdom hos et febrilt barn:



Figur 8.25 Vurdering ved mistanke om tropesygdom hos et febrilt barn.

TUBERKULOSE:

Forekomst:

- I den vestlige verden:
 - Drastisk fald i incidens og mortalitet
 - Skyldes bedret folkesundhed og bedre sociale kår
- I DK: 20-40 børn får årligt diagnosen, især børn, der stammer fra Afrika og andre risikolande.

Tuberkulose hos børn:

- Børn er smitter sædvanligvis IKKE.
- TB hos børn, derfor næsten altid = smitte fra en voksen fra samme husstand med ikke-erkendt tuberkulose.

Smitte spredes via:

- Snyt, sekret og tætkontakt
- Øger risiko for infektion
 - Stor smitemængde
 - Tilgrundliggende immunsuppression

Symptomer og fund, se billede nedenfor.

Diagnose:

- Sværere at stille hos børn end voksne
- Indikation for empirisk behandling for TB:
 - Recidiverende feber
 - Påvirket AT
 - Appetitløshed
 - Vægttab
 - Fokale infektionstegn.
- Undersøges:
 - Ventrikelsekret:
 - Ventrikelskylning 3 morgener i træk (før morgenmad),
 - sekretet oprentes og sendes til Mik, D +R og PCR
 - Urin, og CSV:
 - Mik, D+R og PCR
 - Rtg thorax
 - Evt. CT/MR
 - Mantoux-test (tuberkulinhudtest)
 - Injiceres oprenset proteinderivat af tuberkulin intradermalt
 - 48-72 timer efter: måles den hårde induration (ikke rødmen)
 - Obs. Kan være falsk positiv hos BCG-vaccinerede børn.
 - Quantiferon-test på blod:
 - Alternativ til mantoux-test, især de BCG-vaccinerede
 - Er specifik for *M. tuberculosis*.

Behandling:

- TB UDEN, for CNS:
 - De første 2 mdr:
 - 3 stofsbehandling: rifampicin, isoniazid og pyrazinamid
 - Efterfølgende gives 2 stof behandling, efter resistensbestemmelse:
 - Oftest rifampicin og isoniazid.
- Asymptomatiske eksponerede børn, der er Mantouxpositive:
 - Bør behandles i 3 mdr med f.eks. rifampicin og isoniazid
 - Nedsætter risikoen for reaktivering af sygdommen senere i livet.

Profylakse og smitteopsporing:

- Vaccination (BCG):
 - Anbefales til børn der flytter til lande med høj forekomst, pga. nedsætter risikoen for alvorlig dissemineret infektion.
- Undersøge resten af familien for TB

Symptomer og kliniske fund ved tuberkulose (TB)

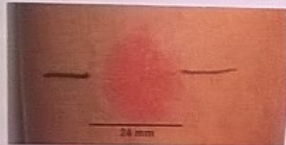
Primær infektion

Asymptomatisk

Omkring 50% af børn < 1 år og 90% af større børn har kun minimale symptomer og tegn på infektion. Lokalt inflammatorisk respons begrænser progression af infektionen. Sygdommen er dog latent og kan blive til aktiv sygdom senere i livet. Mantoux-test kan blive positiv og er bekræftelse nok til at starte behandling.



a) Røntgen af thorax ved lungetuberkulose.



b) Positiv Mantoux (24 mm hård hævelse).
Positiv Mantoux ved induration
> 5 mm – ved tæt kontakt med patient med TB eller suspekt røntgen
> 10 mm – hos børn < 4 år
> 15 mm – hos børn > 4 år uden risikofaktorer

Symptomatisk

Det lokale inflammatoriske respons indkapsler ikke de inhalerede tuberkelbaciller, som spredes via lymfen til regionale lymfeknuder.

Lungefokus og lymfeknuder bliver det primære fokus, også kaldet Ghon-fokus.

Når værtens cellulære immunsystem responderer på infektionen (3-6 uger senere), mindskes bakteriel replikation, men systemiske symptomer opstår som

- feber
- appetitløshed og vægttab
- hoste
- forandringer på røntgen af thorax.

Det primære fokus heler og forkalkes. Den inflammatoriske reaktion kan medføre forstørrede peribronkiale lymfeknuder og bronkial obstruktion med kollaps og konsolidering af den afficerede lunge. Pleuraansamlinger kan også forekomme. Progressionen kan begrænses af det immunologiske respons, eller infektionen kan sprede sig lokalt til andre dele af lungen.

Primær infektion sker hyppigst i lungerne, men kan involvere andre organer, såsom tarmsystem, hud og superficielle lymfeknuder. Afficerede lymfeknuder kan blive til kolde abscesser. Kolonisering fra primærinfektionen kan potentielt ske til hele kroppen.

Latent infektion og disseminering

Både asymptomatisk og symptomatisk infektion kan blive latent og senere reaktiveres og sprede sig med lymfe- eller blodbanen.

Reaktivering

Sekundær tuberkulose

Debuterer som lokaliseret sygdom eller dissemineret, miliær TB til f.eks. knogler, led, nyrer, perikardium og CNS. Mindre børn har især risiko for spredning til CNS, der fører til tuberkuløs meningitis. Før antibiotikabehandling blev opfundet, var dette altid fatalt og er stadig associeret med signifikant morbiditet og mortalitet, hvis behandling ikke startes tidligt i sygdomsforløbet.

Symptomer og kliniske fund ved tuberkulose.



11. Præmatur født dreng som får feber

Årsager (infektion hos nyfødt): (obs. Ved ikke hvor gammel vores pt i casen er, og kender ikke GA)

- Nyfødte udsættes for flere potentielle patogener i fødselskanalen.
 - Herpesvirus, beta-hæmolytiske gr. B-streptokokker, *E. coli* og andre gram negative bakterier (der findes både i vagina og tarmsystemet)
- Obs. Næsten alle spædbørn, indlagt på neonatal intensiv afd. Har behov for bredspektret AB.

Disponerende faktorer for infektion af nyfødte af mødre med:

- Tidligere barn med invasiv infektion konstateret lige efter fødslen
- Langvarig vandafgang (> 24 t)
- Chorioamnionitis
- Febrilia under fødslen (> 38)
- Præterm fødsel (GA < 37+0 uger)
- Urinvejsinfektion i graviditeten med gr. B-streptokokker.

Patogenese:

- Ofte udgår infektionen fra fødselskanalen → bevæger sig op igennem cervix → membraner og fostervand → barnets luftveje → infektionen bliver hurtigt systemisk hos nyfødte.
- Early onset:
 - Barnet har symptomer ved fødslen, eller får sympt inden for de første timer eller levedøgn.
 - Sjældent: infektion med *Listeria monocytogenese*
 - Kan udløse præmatur mekoniumafgang og fødsel (skal derfor mistænkes ved mekonium i fostervandet hos for tidligt født med GA < 34)
- Late onset:
 - Infektion debuterer > 5 døgn efter fødslen.
 - Skyldes ofte smitte kilder i barnets omgivelser (IKKE fra mor), f.eks. på barselsafsnit eller neonatalafd eller via invasive procedurer der perforerer huden og dens beskyttende barrierer.
 - Patogener omfatter her:
 - *S. epidermidis* (hyppigst), *S. aureus*, *E. coli*, *Pseudomonas*, samt svampe f.eks. *Candida*

Symptomer og fund

- Tidlige sympt. På infektion:
 - Tp. instabilitet
 - Respiratorisk distress eller apnø (def. Ophør af vejrtrækning i > 15-20 sek, eller kortere hvis ledsaget af SAT-fald eller bradykardi.
- Ved neonatal sepsis:
 - Feber, tp. Instabilitet eller hypotermi
 - Nedsat fødeindtag
 - Gylpen evt. opkastninger
 - Respiratorisk distress
 - Irritabilitet
 - Hypotoni
 - Apnø og bradykardi
 - Hypo- eller hyperglykæmi
 - Neutropeni
 - Ikterus
 - Opdrevet abdomen
 - Bevidsthedspåvirkning
 - Kramper
 - Shock
- Symptomer ved meningitis:

- Spændt fontanelle (sent tegn)
- Ekstension af nakke og ryg – opsitotonus (sent tegn)
- Cerebral irritabilitet
- Kramper

Diagnostik:

- ABCDE
- Blodprøver:
 - Infektionstal (Leu + diff, trombocytter, CRP)
 - D + R
- Rtg. Thorax
- Lumbalpunktur ved mistanke om meningitis.
- Resultater:
 - CRP-stigning:
 - Kan bekræfte infektion.
 - Stiger typisk først efter 12-24 timer
 - Evt. akut måling af procalcitonin (dog uvist om den er bedre end CRP)
 - To konsekutive normale CRP-værdier, tager med 1 døgn mellemrum
 - = udelukker bakteriel infektion, i de fleste tilfælde.
 - Neutropeni:
 - Tegn på alvorlig bakteriel infektion pga. forbrug og begrænsede knoglemarvsdepoter og lavt proliferationspotentiale.

Behandling:

- Mistanke om infektion → Påbegynd bredspektret iv. AB, uden at afvente svar fra blodprøver og dyrkninger.
 - Typisk penicillin + gentamycin eller Ampicillin + gentamycin
 - Skal dække: beta-hæm.gr.B-streptokokker, *L. monocytogenes* og andre grampositive/negative bakterier.
- Ved manglende CRP-stigning, samt negative dyrkninger + bedret klinisk tilstand:
 - Sep AB efter 48-72 timer
- Hvis positive bloddykninger, eller neurologiske udfald:
 - Lumbalpunktur → mik og dyrkning af CSV
- Neonatal meningitis:
 - AB afh af mikroskopifund.

s. 67 uddybning af betahæmgr.b, klamydia

12. 6 uger gammelt barn med icterus

Årsager til neonatal ikterus:

- 1. levedøgn:
 - Immunisering, f.eks. Rhesus, ABO
 - Kongenit hæmolytisk anæmi f.eks. glukose-6-fosfatdehydrogenasemangel, eller α -talassæmi.
 - Kongenit infektion, f.eks. CMV
- 2-14 døgn efter fødslen:
 - Fysiologisk ikterus
 - Moderæmælsinduceret icterus
 - Hæmolyse f.eks. ABO-immunisering, sfærocytose
 - Infektion, f.eks. UVI
 - Hæmatom, f.eks. kefalhæmatom

- Polycytæmi, f.eks. GDM
- Crigler-Najjars syndrom (mangel på glukuronyltransferase)
- **Efter 2. leveuge (prolongeret ikterus):**
 - *Ukonjungeret:*
 - Modermælksinduceret ikterus (hyppigste årsag)
 - Infektion (især urinveje)
 - Hypotyreose
 - Hæmolytisk anæmi f.eks. sfærocytose
 - Høj gastrointestinal obstruktion, f.eks. pylorusstenose
 - *Konjungeret:*
 - Galdevejsobstruktion f.eks. galdevejsatresi
 - Neonatal hepatitis

Klinisk vurdering af ikterus:

- Nyfødte bliver synligt ikteriske når bilirubin > 80 µmol/l
 - Ses tydeligst efter kompression af huden
 - Debut i ansigtet og spreder sig i takt med at bilirubin stiger, ned over krop-lår-til sidst fodsålerne.
- Udredning og behandling afhænger af:
 - Alder ved debut – vigtig mhp. ætiologi
 - Graden af gulsot og S-bilirubin niveau
 - Hastighed af bilirubinstigningen
 - Beg. Linær stigning indtil et plateau nås, kan forudse behandlingsbehov.
 - GA
 - For tidligt fødte har højere risiko for at udvikle kernikterus pga. lavere albuminkoncentration i blodet.
 - AT:
 - Ved infektion, svær hypoksi, hypotermi eller anden kritisk sygdom → større risiko for skader ved ukonjungeret hyperbilirubinæmi.
 - Tegn på ”ikke-fysiologisk ikterus”:
 - Hepatosplenomegali og petekkier (kongnit infektion, f.eks. CMV)
 - Grønlig-gul hudfarve (konjungeret hyperbilirubinæmi)
 - Kan estimerer bilirubin niveauet i blodet vha:
 - Transkutant apparat som placeres på sternum i få sek.
 - For at reducerer antallet af blodprøver
 - Indikation for tage Serum-bilirubin:
 - Debut af ikterus i 1. levedøgn
 - Udtalt ikterus
 - Ikterus efter 2. leveuge.

PROLONGERET ICTERUS (EFTER 2. LEVEUGE)

Udredning:

- Udeluk konjungeret hyperbilirubinæmi, da:
 - Tilstanden er patologisk, og kræver udredning.
- Hyperbilirubinæmi defineres som konjungeret hvis, den konjungerede fraktion efter 2. leveuge er:
 - > 20 µmol/l eller
 - > 20 % hvis totale bilirubin er < 100 µmol/l (f.eks. konjungeret > 12 µmol/l, når total bilirubin er 60 µmol/l)

Årsager:

- Konjungeret hyperbilirubinæmi:
 - Galdevejsatresi (eller anden leversygdom):
 - Tidlig diagnostik er afgørende for behandling og prognose.

- Prolongeret ikterus, kan være eneste tegn på galdevejsatresi eller anden leversygdom.
 - Mistanke om leversygdom skærpes ved:
 - Bleg aff, mørk urin, hepatomegali, manglende vægtstigning og/eller en grønlig grumset hudfarve.
 - Neonatal hepatitis f.eks. CMV-infektion og α_1 -antitrypsinmangel.
- Langvarig ukonjungeret hyperbilirubinæmi:
 - Modernælksinduceret ikterus (hyppigste årsag)
 - Infektion (især uvi)
 - Kongenit hypothyreose:
 - Primært pga. reduceret aktivitet af enzymet glukuronyltransferase.
 - Ikterus kan være eneste debutsymptom
 - Andre tegn, der først kommer senere:
 - Grove ansigtstræk, tør hud, hypotoni og obstipation.
 - Diagnosticeres i regelen ved rutinemæssig biokemisk screening (forhøjet TSH på PKU-kort)

Behandling:

- Lysbehandling:
 - Virkning:
 - Lys fra den blå-grønne del af det synlige spektrum (bølgelængde 450 nm): omdanner ukonjungeret bilirubin → atoksisk vandopløseligt pigment ved fotodegradering.
 - Inddeling:
 - Enkeltlys
 - Lys fra én side
 - Dobbeltlys:
 - Lys på både mave og ryg
 - Anvendes hvis bilirubin stiger hurtigt eller nærmer sig grænsen til udskiftningstransfusion.
 - Indikation:
 - Raske mature børn, fødselsvægt > 3000 g
 - Bilirubin > 350 $\mu\text{mol/l}$
 - let syge børn og for tidligt fødte børn (10 % af fødselsvægt)
 - Initieres lysbehandlingen tidligere
 - Alvorligt sygt barn f.eks. sepsis med metabolisk acidose:
 - Sænkes grænsen med 50 % (10 % af fødselsvægt – 50 $\mu\text{mol/l}$), pga. større risiko for kernikterus, da acidosen displacerer bilirubin fra albumin.
 - Metode:
 - Børnene afklædes,
 - Øjnene tildækkes.
- Udskiftningstransfusion:
 - Indikation:
 - Lige efter fødslen ved svær immunisering (f.eks. rhesus)
 - Hvis ukonjungeret bilirubin stiger til potential farlige værdiger f.eks. > 100 $\mu\text{mol/l}$ over lysgrænsen.
 - Metode:
 - Via. centrale katetre, erstattes barnets blodvolumen 2 gange med donorblod (2x80 ml/kg).
 - Herved fjernes bilirubin og antistoffer.

UDDYBENDE INFO OM IKTERUS:

- **Definition:**
 - Gulfarvning af huden pga. forhøjet bilirubin
 - $> \frac{1}{2}$ af alle nyfødte, udvikler forbigående fysiologisk ikterus i 1. leveuge.
- **Ikterus er patologisk når:**
 - *Ukonjungeret* bilirubin er Meget forhøjet
 - Høje bilirubin = neurotoksisk, med risiko for hjerneskade (kernikterus)
 - Børn der udvikler ikterus inden for 24 timer
 - Særlig høj risiko
 - *Konjungeret bilirubin* er forhøjet:
 - Ved prolongeret ikterus, skal konjungeret bilirubin måles, da det kan være tegn på leversygdom (bl.a. galdevejsatresi)
- **Fysiologisk ikterus skyldes:**
 - Stor nedbrydning af Hgb → bilirubin pga.
 - 1. høj hgb koncentration ved fødslen
 - 2. relativ kort levetid af føtale erythrocytter (70 dage mod 120)
 - Reduceret leverkonjugering af bilirubin i de første levedøgn:
 - Nedsat aktivitet af enzymet glukuronyltransferase
 - Høj reabsorption af bilirubin fra tarm til blodet (enterohepatisk recirkulation) pga.
 - Høj aktivitet af enzymet glukuronidase i mekonium og ammelmælk
 - Dekonjungerer konjungeret bilirubin udskilt til tarmen, til ukonjungeret bilirubin som kan reabsorberes til blodet.
- **Kernikterus:**
 - Ophobning af ukonjungeret bilirubin i basalganglierne og hjernestammen.
 - Normalt: Ukonjungeret bilirubin bundet til albumin.
 - Hvis albumin kapaciteten overskrides →
 - øges konc. Af frit ukonjungeret bilirubin i blodet, som kan passere BBB,
 - Medfører AKUT encefalopati
 - Akut encefalopati, manifesterer sig ved:
 - Fase I:
 - Sløvhed, nedsat suttelyst, hypotoni og gylpen.
 - Sympt er reversible ved sufficient lysbehandling
 - Fase II:
 - Irritabilitet, øget muskeltonus (evt. opistonus), sjældent kramper (hypertoni og kramper er dårlige prognostiske tegn)
 - Fase III:
 - Hypotoni, koma og død.

13. 5 måneder gammel dreng med hepatosplenomegali

Årsager til hepatosplenomegali:

- **Hæmolytiske anæmier:**
 - Arvelige erythrocytdefekter (hyppigste årsager til hæmolyse)
 - Cellemembransygdomme
 - Sfærocytose
 - Enzymdefekter:
 - G6PD
 - Pyruvatkinasemangel
 - Hæmoglobinopatis:
 - Seglcelleanæmi (mikroinfakter i barndom → hyposplenisme – vel ikke sket endnu hos vores pt?)
 - Talassæmi
 - Erhvervede (sjældent hos børn, undtaget i neonatalperioden)

- Immunisering
 - Rhesusimmunisering hos nyfødt
 - Autoimmunisering hos større børn (SLE, mykoplasmapneumoni, medicininduceret)
 - Erythrocytfragmentering (direkte ødelæggelse af membranen):
 - f.eks. DIC og HUS (hæmolystisk uræmisk syndrom)
- Akut leukæmi
- Leversygdomme:
 - Portal hypertension
- Arvelige stofskiftesygdomme
- Kongenit infektion:
 - Cytomegalovirus
 - 5 % af nyfødte symptomatiske med bla. Hepatosplenomegali, petekkier og konjungeret bilirubinæmi (burde altså være opdaget før pt er 5 mdr)
 - Rubellavirus
 - EBV (sjældnet spleno- og hepatomegali)
 - Toxoplasmose
 - Syfilisinfektion

HÆMOLYTISKE ANÆMIER

Generelt:

- Nedsat erythrocytlevetid, pga. Øget destruktion af cellerne i
 - Karrene (intravaskulær hæmolyse) eller i
 - Lever eller milt (ekstravaskulær hæmolyse)
- Normal erythrocytlevetid = 120 dage
- Knoglemarven kan øge produktion til ca. 8 gange det normale niveau, dvs.
 - Barnet får først anæmi, når knoglemarven ikke længere kan kompensere for den øgede celledestruktion.

Symptomer:

- Tegn på anæmi
 - Træthed, nedsat appetit, samt hjertebanken og hovedpine hos større børn.
- Ikterus
 - Pga. forhøjet ukonjungeret bilirubin
- Rød eller mørkfarvet urin (colafarve)
 - Pga. hæmoglobinuri og urobilinogenuri (ved kraftig hæmolyse, f.eks. HUS eller G6DP-mangel)
- Hepato- og splenomegali:
 - Pga. retikuloendotelial hyperplasi ved kronisk hæmolyse.

Parakliniske fund:

- Anæmi
 - Hvis der ikke er fuld produktionskompensation.
- ↑ Retikulocytal
- ↑ Bilirubin (ukonjungeret)
 - Nedbrydningsprodukt af hgb.
- ↑ LDH
 - Intracellulært enzym, frigives ved cellehenfald (her erythrocytter)
- Lav haptoglobin
 - danner komplekser i blodet med frit bilirubin, kapaciteten er dog lav, og haptoglobin er derfor ofte umåeligt, især ved intravaskulær hæmolyse.
- Frit hgb i plasma og hæmoglobinuri

- Perifert udstryg
 - Skelne ml sfærocytose (kugleform), seglcelleanæmi, talasæmi (hypokrome), DIC eller HUS (ses skistocytter – halvmåneformede fragmenter)
- Direkte antiglobulintest (DAT) (Coombs' test)
 - Påviser antistoffer på ovf af erythrocytter, f.eks. ved neonatal immunisering eller autoimmunisering.
- Andre specialprøver (afh årsag)

	Forekomst	Årsag	Symptomer og fund	Diagnose	Behandling
HÆMOLYTISK ANÆMI - ERHVERVEDE Kongenit Sfærocytose	<p>Hyppigste, arvelige hæmolytiske anæmi i Nordeuropa</p> <p>Incidens: 1:5000</p> <p>Arvegang oftest autosomal dominant. Ca. 25 % har ingen familiær anamnese Disse er forårsaget af nye mutationer eller recessiv arvegang.</p>	<p>Mutationer i gener, der koder for erythrocytmembranproteiner.</p> <p>Cellemembranen er skrøbelig → Små dele af membranen tabes, når cellerne passerer igennem de snævre miltsinusoider</p> <p>Dette gør cellerne sfæriske (kugle) og mindre fleksible → destrueres i milten</p>	<p>Familiærdisposition (1.gradsslægtning)</p> <p>Rediciverende ikterus (evt. svær ikterus i neonatalperioden)</p> <p>Anæmi: (debut i barndom med mild anæmi, evt lavere ved infektion, obs mange børn har normal hgb)</p> <p>Mild-moderat splenomegali (afh af hæmolyse, kan være 1.debutsympt ved 1. leveår)</p> <p>Aplastisk krise: Sjælden, opstår v infektion af Parvovirus B19 (meget lavt retikulocytal)</p> <p>Galdesten: Pga. øget bilirubinudskillelse</p> <p>Ingen symptomer før evt. i voksenalderen</p>	<p>Patogonomisk: Hæmolyse + forhøjet MCHC</p> <p>Normal MCHC: Udelukke IKKE sygdommen, ses hos 50 % af pt.</p> <p>Nedsat osmotisk resistens: Dog ikke i de første levemdr.</p> <p>Blodudstrygning Sfærocytter (kan også ses ved immunisering, oftes i neonatalperioden)</p> <p>Negativ DAT: Udelukker immunisering.</p>	<p>Mild hæmolyse: Sjældent behov for behandling.</p> <p>Moderat-svær hæmolyse: Folinsyretilskud Evt. + Splenektomi: - Ved væksthæmning og persisterende anæmisymptomer (oftest efter 6 år pga. risiko for postsplenektomi-sepsis) FØR splenektomi: - vaccination mod kapselbærende bakterier; <i>H. influenzae</i>, <i>S. pneumoniae</i>, <i>N. meningitidis</i> type C.</p> <p>Ved feber: - penicilinprofylakse.</p> <p>Aplastisk krise: Udløst af Parvovirus B19: 1-2 Blodtransfusioner i de 1-2 uger, hvor erythrocytproduktionen er ophørt.</p>
Glukose-6-fosfat-dehydrogenasemangel	<p>Hyppigste erythrocyt-enzym sygdom i verden: Ses i DK blandt Børn der stammer fra: Afrika, Middelhavslandene, Mellemøsten og Fjernøsten.</p> <p>Arvegang: X-bundet recessiv Mange piger er dog mildt afficerede pga. den høje prævalens af lavaktivitetsalleler (homozygote defekter) eller pga. Skæv X-aktivering hos heterozygote.</p> <p>Beskytter mod malaria: Heterozygote kvinder.</p>	<p>G6DP= Antioxidant: Det første enzym i hexosemonofosfat-shunten.</p> <p>Enzymdeficiente børn: Risiko for denaturering af proteiner (bl.a. hgb) ved oxidativt stress → hæmolyse.</p> <p>Oxidativt stress forekommer ved: Medicin: - Malariamidler (primakin, kinin, klorokin) - Antibiotika (sulfapræp, quinoloner) - Analgetika (acetylsalicylsyre i høje doser) Kemikalier: Hestebønner (divicin fra favabønner) Naftalen (mølkugler)</p>	<p>Typisk debut sympt:</p> <p>Neonatal ikterus: Hyppigste årsag til svær neonatal ikterus på verdensplan. Ofte inden for de første 3 levedøgn.</p> <p>Akut hæmolytisk krise: - feber - almen utilpashed - blegthed - ikterus og mørk urin. - Hgb kan falde meget hurtigt. Episoder kan forekomme i hele barndommen (udløst af oxidativt stress)</p>	<p>Imellem de hæmolytiske episoder: Normalt blodbillede.</p> <p>Diagnose: G6PD-aktivitet i erythrocytterne (obs. under hæmolytisk krise kan G6PD-niveauet, være falsk forhøjet, pga. højere enzymaktivitet i retikulocytter) - Normal G6PD-aktivitet, ved samtidig retikulocytose → mistanke om sygdommen → us igen i rolig fase for at bekræfte diagnosen.</p>	<p>Info til forældre: - tegn til hæmolyse (ikterus, blegthed, mørk urin) - Giv liste over medikamenter + fødeemner der skal undgås.</p> <p>Blodtransfusion: sjælden nødvendig, selv ved akut hæmolyse.</p>

Seglcellesygdom		<p>Hyppig hos børn, hvis forældre er fra: Afrika, Karibien, Mellemøsten, Indien, østlige Middelhavslande. Bærer af HbS = mere resistente for malaria falciparum.</p>	<p>Hæmoglobinopati med HbS i stedet for HbA: Pga. punktmutation i β-globingenet \rightarrow aminosyre udskiftning (glutaminsyre \rightarrow valin) Hæmoglobinmolekylet bliver deformeret (uopløseligt) ved lav Oxygentension. HbS polymeriserer i erythrocytterne og former stive spiraler \rightarrow erythrocytten til ufleksibel seglcelleform \rightarrow nedsat levetid, pga. fanges og blokerer mikrocirkulationen \rightarrow trombose og iskæmi i bloddele og knogler.</p> <p>Processen forværres v: - Lav oxygentension - Kulde - Dehydrering</p>	<p>Seglcelleanæmi: - anæmi + - smertefulde veno-okklusive kriser. - Forekommer hos børn, der har to defekte β-globinkæder: Kliniske manifestationer: - Anæmi - infektion: pga. hyposplenisme pga. mikroinfakter i milten i barndommen. - Smertefulde kriser – venookklusive kriser. (mindre børn: hånd-fod-syndromet: daktylitis og hævelse og sm i fingre og fødder) - Akut bryst syndrom - Akut anæmi pga. (hæmolytisk krise v infektion, apalstisk krise v parvo.B19, sekvestrationskrise v pludselig miltforstørrelse, abdominalsm og kredsløbskollaps pga. akkumulering af seglceller i milten) - Priapisme - Splenomegali især mindre børn.</p> <p>Senfølger: - lille højde + forsinket pubertetsudvikling. - kognitive problemer - Adenotonsillær hypertrofi - Hjertheinsufficiens (pga. kronisk anæmi) - Renal dysfunktion. - Pigmentgaldesten - Bensår (sjældent hos børn) - Psykosociale problemer.</p>	<p>Diagnose: hæmoglobin-elektroforese HbSS: - homozygot for HbS - Har intet HbA - Sympt domineret af smertefulde veno-okklusive kriser. Seglcelle-β-talassæmi: - Har ingen normale β-globiner (derfor intet HbA) - Sympt: som ved HbSS SC-sygdom (HbSC): - Intet HbA - Symptomer: næsten normalt Hgb, og færre smerter end børn med seglcelleanæmi. - øget risiko for: udvikling af proliferativt retinopati som teenager – regelmæssig øjenus. Seglcelletræk (HbAS): - bærer af seglcellegenet (heterozygot) - ingen symptomer, fraset ved lavt oxygenkoncentration. - Diagnose: genmutationsus.</p>	<p>Profylakse: Alle < 5 år: - Dgl. pencilinprofylakse (forebygge pneumokok) + - Dlg. Folinisyretilskud Mindske risiko for venookklusive kriser: - undgå kulde, dehydrering, excessiv fysisk aktivitet, stress eller hypoksi. Behandling: Smertefulde kriser: - Analgetika po./iv. - Rehydrering (po/iv) - AB ved infektionsmistanke - udskiftningstransfusion ved: Akut respiratorisk insuff, cerebralt infarkt eller priapisme. Forebygge venookklusive kriser: - Hydroxyurea \rightarrow øget HbF. Stamcelletransplantation: Børn m cerebrale infarkter eller svær sygdom, der ikke responderer på hydroxyurea behandling. Prognose: 50 % med svær sygdom dør før de er 40 år. Mortalitet hos børn = 3 %, med bakteriel infektion, hyppigste dødsårsag.</p>
		β-talassæmi		<p>Hyppigst hos børn fra: Indiske subkontinent, sydøstasien, middelhavslandene, Mellemøsten Arvegang: Autosomal recessiv.</p>	<p>Mangel på β-kæder: (pga. mutationer i β-globulinet) \rightarrow Overskydende α-kæder udfælder i erythrocytmembranen \rightarrow erythrocytten hæmolyses i knoglemarven + cirkulerende erythrocytter elimineres præmaturt i milten. β-thalassaemia - : major: - sværeste form, - intet HbA intermediae: - lille produktion af HbA og/eller stor produktion af HbF ($\alpha_2\gamma_2$) - mildere, variable sympt. Minor: - heterozygot bærer - normal og et abnormt β-globingen.</p>	<p>β-thalassaemia major: - Blegthed (anæmi fra 3-6 mdr) - Ikterus (fra 3-6 mdr) - Hypertrofi af pande og maksil (ekstramedullær hæmatopoiese) - Splenomegali (markant hepatosplenomegali hos ikke transfunderede børn)</p> <p>Minor: Meget sjældent symptomer. Erythrocytterne er: Mikrocytære og hypokrome Ingen eller mild anæmi.</p>

α-talassæmi	Hyppigst hos familier fra Sydøstasien.	Deletion af α-globingener: α-Thalassaemia: Major: - deletion i Alle fire α-globingener - intet HbA HbH sygdom: - tre α-globingener involveret. Bærer: 1 eller 2 deletioner	Major: - Altid dødelig ubehandlet, enten in utero eller få timer efter fødslen. HbH sygdom: - Mild – moderat anæmi - enkelt pt bliver transfusionskrævende. Bærer: - Ingen symptomer - Evt. mild hypokrom og mikrocytæranæmi (kan fejltolkes som jernmangelanæmi)	Hæmoglobin-elektroforese. Prænatal diagnostik:	Major: - månedlige intrauterine blodtransfusioner, indtil fødsel, herefter - livslang, månedlige transfusioner.

14. 18 måneder gammel dreng med feber og udslæt

Årsager:

- **Makulært udslæt:**
 - **Exanthema subitum (HHV-6)**
 - Exanthema infectiosum (Parvo B19)
 - Enterovirus
 - Mæslinger
 - Uspecifikke virus udslæt.
- Papler (sjældent)
 - Skarlagensfeber
 - Kawasaki sygdom
 - Medikamentelle udslæt
- Petekkier og purpura:
 - Meningokoksygdom
 - Schönlein-Henochs purpura
 - Trombocytopeni
 - Enterovirus (mikropetekkier)
- **Vesikulært:**
 - **Varicella**
 - Herpes Zoster
 - **Herpes simplex**
 - Hånd-fod og mundsyge
- Pustulært/bulløst
 - Impetigo
 - Staphylococcal scaled skin syndrom (SSSS)
- Deskvamering (afskalning)
 - Efter skarlagensfeber og Kawasaki sygdom.

Udredning, se spg. 8 uddybende info

MAKULÆRT UDSLÆT

Exanthema subitum (tredagsfeber):

- **Patogen:**
 - Humant herpesvirus 6 (hhv6)
 - Den 6. børnesygdom
- **Smittevej:**
 - Via. snyt
 - Fleste inficeres inden 2-års alderen
- **Inkubationstid:**
 - 7-14 dage
- **Smitteperiode:**

- ukendt
- **Symptomer**
 - Pludselig høj feber (40) i 2-3 dage
 - Når feberen falder – Makulært udslæt
 - Mange børn har feber uden udslæt, eller subklinisk infektion.
 - Primær HHV-6:
 - 1/3 af alle feberkrampetilfælde i 1. leveår
 - Associeret med: aseptisk meningitis, encefalitis, hepatitis, mononukleose lign.sygdom.
- **Diagnose:**
 - Klinisk (høj feber + efterfølgende makulært udslæt)
- **Møde i institution:**
 - Ingen begrænsning

Exanthema infectiosum (lussesyge)

- **Patogen:**
 - Parvovirus B19
 - Inficerer erytroide forstadier → forbigående erythroblastopeni i knoglemarven (få uger)
 - 5. børnesygdom
- **Smittevej:**
 - Snyt,
 - Sekret fra luftvejene
 - Vertikal transmission fra mor til foster (aktiv infektion)
 - Transfusion af kontaminerede blodprodukter
- **Inkubationstid:**
 - 7-14 dage
- **Smitteperiode:**
 - ukendt
- **Symptomer/kliniske manifestationer:**
 - Asymptomatisk (hyppigst)
 - 5-10 % af førskolebørn og 65 % af voksne har antistoffer.
 - Erythema infectiosum:
 - Feber, utilpashed, hovedpine, og myalgier
 - Karakteristisk udlæt i ansigtet (blussende røde kinder) – ca. 1 uge senere.
 - Erythemet progredierer → makulopapuløst udslæt på krop og ekstremiteter (ligne net eller guirlander pga. hurtig central opklaring)
 - Komplikationer:
 - Sjældne hos børn.
 - Ledsmerter og arthritis ofte hos voksne.
 - Aplastisk krise:
 - Kan opstå svær anæmi hos børn med nedsat erythrocytlevelevetid pga.
 - Kronisk hæmolytisk anæmi eller
 - immundefekte der ikke kan producere adækvat antistofrespons, hvorved erythroblastopenien persisterer.
 - Føtal affektion:
 - Hos modtagelige gravide:
 - Svær anæmi hos fosteret → hydrops fetalis og død
- **Diagnose:**
 - Klinisk
 - Gravid:
 - IgG-negative gravide, der eksponeres for Parvo B19, bør:

- Screenes for serokonvertering (påvisning af IgM) hver 2. uge indtil 4 uger efter eksponering.
 - Der er især risiko for påvirkning af fosteret ved smitte i 2. trimester.
- Ved serokonvertering under graviditet:
 - 25 % risiko for transmission af virus til foster →
 - Henvielse til obstetrisk afd: UL hver 2. uge i 12 uger for at påvise evt. udvikling af anæmi og hydrops
 - Behandling af svær anæmi: intrauterine blodtransfusioner og evt forløsning før termin.
- **Møde i institution:**
 - Når barnet er rask

Enterovirus

- **Patogen:**
 - Humane enterovirus, omfatter bl.a.
 - Coxsacki-, (hånd-, fod- og mund)
 - Echo-
 - poliovirus.
- **Smittevej:**
 - Fæko-oral
 - Virus formerer sig i pharynx og tarmsystemet, efterfulgt af spredning til andre organer.
- **Inkubationstid:**
 - Hånd-fod og mund: 3-8 dage
- **Smitteperiode:**
 - Hånd-, fod- og mund: < 7 dage
- **Symptomer:**
 - Mild uspecifik febrilia:
 - Evt. med uspecifikt eksantem eller mikropetekkier
 - Stomatitis (herpangina)
 - Vesikler + ulcererende læsioner på den bløde gane og uvula → synkesmerter, nedsat fødeindtag og feber
 - Øvre luftvejsinfektion:
 - Blandt småbørn: Forkølelse, faryngitis, otitis media og pneumoni
 - Hånd-, fod- og mundsyge (coxackievirus)
 - Smertefulde vesikler på håndflader, fodsåler, mund og på tunge.
 - Systemiske sympt. oftest milde
 - Spontan bedring efter nogle dage.
 - Meningitis og/eller encefalitisk:
 - Aseptisk meningitis (evt med petekkier) til tider svært at skelne fra meningokokinfektion.
 - Hyppigste virale meningitis.
 - God prognose, spontan bedring uden sequelae.
 - Sepsislignende sygdomsbillede:
 - Hyppigste årsag til febrilia hos spædbørn < 3 mdr.
 - Irritable, spiseværing.
 - Pleurodyni (bornholmsk syge)
 - Feber, pleuritsmerter og muskelømhed
 - Obj. Us = normalt, evt. pleurale gnidningslyde
 - Spontan bedring i løbet af nogle dage
- **Diagnose:**
 - PCR fra afføring, blod eller CVS, der påviser enterovirus-RNA
- **Møde i institution**

- Hånd-, fod- og mund: når barnet er rask

Mæslinger (Morbilli)

- **Patogen:**
 - Morbilli virus
- **Smittevej:**
 - Dråbe og
 - Luftbåren
 - Meget smitsom under virusudskillelse
- **Inkubationstid:**
 - 6-19 dage
- **Smitteperiode:**
 - -2 før til +5 dage efter udslæt
- **Symptomer:**
 - Børn < 15 mdr, der endnu ikke er vaccineret med MFR
 - Ældre børn får sværere sympt end yngre
 - 1. Hoste
 - 2. Konjunktivitis og forkølelse
 - 3. Koplikspletter
 - Hvide pletter på en tydelig rød kindslimhinde, er patognomisk.
 - 4. Udslæt
 - Spredt sig fra ørerne til hele kroppen, initialt diskret makulopapuløst udslæt, der bliver storpletet og konfluerende, kan desquamere efter 1 uges tid.
- **Komplikationer:**
 - Hyppigere ved underernæring (A-vit.mangel) og hos immundefekte.
 - Respiratoriske:
 - Pneumoni, sekundær bakteriel infektion, otitis media
 - Neurologiske:
 - Feberkramper, EEG-abnormiteter, Encefalitis, sekundær skleroserende panencefalitis (SSPE)
 - Andre:
 - Diarré, hepatitis, appendicitis, korneal ulceration, myokarditis.
- **Diagnose:**
 - Snyt eller urin – PCR påvisning af morbilli-DNA
 - Er anmeldelsespligtig sygdom
- **Behandling:**
 - Symptomatisk
 - Ved indlæggelse skal barnet isoleres.
 - Immundefekte børn:
 - Immunglobulin kan gives inden for 72 t efter eksponering
 - Antiviral terapi med ribavirin, kan mildne sygdomsforløbet.
- **Møde i institution:**
 - Når barnet er rask.

VESIKULÆRT UDSLÆT:

Skoldkopper (variceller)

- **Patogen:**
 - Varicella-zoster-virus (VZV)
- **Smittevej:**
 - Dråber infektion til luftvejene, med spredning via lymfeknuder og blodet til huden.
 - Direkte kontakt
 - Meget smitsom under virusudskillelse

- **Inkubationstid:**
 - 10-23 dage
- **Smitteperiode:**
 - -2 til +5 dage
- **Symptomer:**
 - De fleste smittes inden skolealderen, herefter livslang immunitet.
 - >90 %: kløende udslæt (begynder på hoved og krop, med perifer progression)
 - 1. røde papler, der (i løbet af timer), omdannes til →
 - 2. blærer, der (i løbet af dage), omdannes til →
 - 3. pustler og skorper
 - Der kommer nye blærer i 3-5 dage
 - Patogonomisk for VZV, at nye og ældre elementer findes samtidigt.
- **Komplikationer:**
 - Sekundær bakteriel infektion med stafylokokker og/eller streptokokker:
 - Impetigo (hyppigst)
 - Toksisk shocksyndrom
 - Nekrotiserende fascitis
 - Purpura fulminans:
 - Vaskulitis i hud og subkutant væv.
 - Ses normalt ved meningokoksepsis.
 - Ved VZV: pga. antivirale antistoffer, der krydsreagerer med og inaktiverer protein S → mikrotromber, især i huden.
 - Centralnervesystemet:
 - Cerebellitis og encefalitis:
 - Debut ca. 1 uge efter udslættets udbrud.
 - Ataksi, svimmelhed og talebesvær
 - Prognose: god, bedres spontant i løbet af et par dage.
 - Aseptisk meningitis
 - Apopleksi
 - Meget sjælden
 - Pga. vaskulitis eller protein S-inaktivering,
 - Immunsupprimerende (med T-celle-defekt)
 - Hæmorrhagiske læsioner
 - Pneumonitis
 - Progredierende og dissemineret infektion
 - DIC (dissemineret intravaskulær koagulation)
- **Diagnose:**
 - Klinisk
- **Behandling:**
 - Kun til højrisiko børn med immundefekter
 - Aciclovir (mindske sympt), ved VZV-eksponering.
- **Møde i institution**
 - 5 dage efter udbrud af blærer, el. indtil alle er skorpedækkede.

Herpes simplex-infektioner

- **Patogen:**
 - HSV
- **Smittevej:**
 - Gennem slimhinder eller skadet hud.
 - HSV-1 (forkølelsessår – herpes labialis)
 - primært via spyt, hyppigst børn før puberteten
 - HSV-2: primært genitalt, hyppigst efter seksuel debut.

- **Inkubationstid:**
 - Ukendt?
- **Smitteperiode:**
 - Fra debut til udtørrede blærer
- **Symptomer:**
 - Asymptomatisk infektion:
 - Hyppigst
 - Gingivostomatitis:
 - Primær HSV-infektion
 - Hyppigst i alderen 10 mdr til 3 år
 - Mundbetændelse med:
 - Udtalt savlen + høj feber, kan være det eneste symptomer
 - Karakteristiske sygdomsbillede:
 - Smertefulde vesikler på læber, gingiva, tunge og den hårde gane
 - Kan progredierer til omfattende smertefulde blødende ulcerationer.
 - Varighed op til 2 uger:
 - Barnet er irriteret og systemisk påvirket
 - Kan blive dehydreret pga. smerter ved indtag af føde og væske.
 - Diagnose:
 - PCR-us af vesikelvæske/mundskyllevæske
 - Behandling:
 - Lokalbedøvende og paracetamol
 - Aciclovir (v opstart inden 3 dage, efter debut)
 - Evt. iv. Væske
 - Hudmanifestationer:
 - Forkølelsessår
 - Recidiverende HSV-1
 - Ved overgangen mellem læbe og hud
 - Eczema herpaticum:
 - Omfattende vesikeldannelse
 - Risiko for sekundær bakteriel infektion og sepsis
 - Især hos børn med Atopisk dermatitis og Cøliaki
 - Herpetisk panaritium:
 - Smertefulde, hævede, hvide pustler omkring skadet hud på fingre,
 - Spredes fra mundslimhinden ved gingivostomatitis eller ved at inficerede voksne kysser deres barns fingre.
 - Øjenaffektion:
 - Blefaritis eller konjunktivitis:
 - Kan progredierer til cornea og give synstab
 - Herpetiske læsioner ved/i øjet skal altid henvises Akut til oftalmologisk us med spaltelampe
 - Centralnervesystem:
 - Aseptisk meningitis:
 - Sjældent hos børn
 - Kan forekomme hos seksuelt aktive unge,
 - Især som komplikation til HSV-2 infektion, Debut ca. 10 dage efter primærinfektion
 - Bedres i reglen spontant uden sequelae
 - Encefalitis:
 - Meget alvorlig tilstand, mortalitet > 70 % hvis ubehandlet.
 - Kan forekomme både efter primær og sekundær infektion

- Neonatal infektion:
 - Fokal:
 - Affektion af hud og øjne
 - Systemisk:
 - Med eller uden encefalitis
 - Morbiditet og mortalitet er høj
- Infektion hos immundefekte:
 - Kan være alvorlig med:
 - Svære hudlæsioner
 - Spredning til slimhinder i f.eks. øsofagus og rectum
 - Prognosen er dårlig ved:
 - Pneumoni og dissemineret infektion med multiorganpåvirkning.

- **Diagnose**
- **Møde i institution**

15: 7 år gammel pige med recidiverende feber

Recidiverende lungeinfektioner kan udover immundefekter skyldes CF evt. Ciliær dyskinesi. Og andre kroniske lungesygdomme. + autoimmune recidiverende febersyndromer.

Immundefekter

- Primære:
 - Medfødte defekter i en eller flere komponenter af immunsystemet.
- Sekundære (hyppigere)
 - Malign sygdom
 - Immunsupprimerende behandling
 - HIV-infektion
 - Underernæring
 - Splenektomi
 - Nefrotisk syndrom
 - Bakterielle og virale infektioner.
- Hvornår skal et barn udredes?
 - ≥ 6 tilfælde af otitis media årligt eller kompl. Som kronisk perforation af trommehinde eller mastoiditis
 - ≥ 2 tilfælde af sinusitis årligt
 - infektioner der ikke responderer på relevant antibiotisk behandling
 - svære pneumonier eller hyppigt tilbagevendende infektioner i nedre luftveje:
 - Recidiverende lungeinfektioner kan udover immundefekter skyldes CF evt. Ciliær dyskinesi og andre kroniske lungesygdomme..
 - Mange infektioner + dårlig trivsel
 - Kronisk oral eller kutan candidiasis (efter 1. Leveår)
 - Infektioner med usædvanligt forløb og/eller årsager

- HSV eller entorovirus
- Opportunistiske infektioner:
 - Pseudomonas
 - Serratia Marcescens
 - Pneumocystis jirovecii
- Invasiv infektion, f.eks. organabsces i lever eller hjerne
- Kendt primær immundefekt i familien.
- Anamnese
 - Dispositioner:
 - Fleste er recessive eller X-bundne:
 - Familiær anamnese med konsangvinitet eller uforklarede dødsfald, især hos drenge.
- Undersøgelser:

Undersøgelse		Funktion/defekt
Rødt og hvidt blodbillede		Leukocyttal Diff. af neutofile og lymfocytter Trombocytter
Blodudstrygning		Cellemorfologi
Lymfocytter	Immunoglobuliner	<ul style="list-style-type: none"> • IgG (evt. Subgrupper ved børn >4 år), • IgM, • IgA, • IgE;
	Specifikke immunoglobuliner	Måling af antistoffer over for tidl. Vaccine = udtryk for evnen til at danne antistoffer
	Lymfocyt subpopulationer	Antal B og T-celler, monocytter og NK-celler
	T-celle proliferation som respons på antigener (f.eks. candida)	Funktionel test af T-celler.
	Test af purin- og pyrimidinmetabolismen	Abnorm i nogle former for kombinerede immundefekter (SCID)
Neutrofile	Chromosomal fragility test	Test for ataxia telangiectasia
	Nitroblue tetrazolium test (NBT)	Abnormt respons ved kronisk granulomatøs sygdom (CDG)
	Adhæsionsmolekyler (CD18, CD11b)	Test for leukocyt adhæsionsdefekt (LAD)
	Test af kemotaxi	Test af leukocytmotilitet
Komplement	Individuelle komplementfaktorer	Reducerede ved komplementdefekter
	Total hæmolytisk komplement	Funktionel test af komplementsystemet
Mannanbindende lektin (MBL) niveau		MBL mangel
Alfa2-makroglobulin		Høje værdier ved ataxia telangiectasia

Genetiske analyser	<p>Specifikke abnorme gener er kendt for en række sygdomme f.eks.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Wiskott-Aldrichs syndrom • X-bundet agammaglobulinæmi • DiGeorges syndrom (22q11 deletion) • Svær kombineret immundefekt • MBL mangel • Duncans syndrom (X-bundet lymfoproliferativt syndrom)
---------------------------	--

Sygdomme:

Svære kombinerede immundefekter (SCID)	<ul style="list-style-type: none"> - heterogen arvelig gruppe sygdomme - karak: svære defekter af både cellulært og humoralt immunrespons <ul style="list-style-type: none"> o forstyrrelser i purinmetabolismen (adenosin-deaminase-mangel) o abnorm lymfocytmodning o IL-2-recepter gammakædemangel (X-bunden SCID) - Debut: <ul style="list-style-type: none"> o 3-6 mdr. o alvorlige infektioner o kronisk trøske o bledermatitis o diaré o dårlig trivsel
Svær immunoglobulinmangel	<p>X-bundet agammaglobulinæmi (Brutons sygdom) (hyppigste)</p> <ul style="list-style-type: none"> - Skyldes defect udvikling af B-celler og totalt manglende immunoglobulinproduktion. - Debut: indenfor de to første leveår med svære bakterielle infektioner (især øvre luft) - Behandling: Immunoglobulinsubstitution månedligt. <p>Hyper IgM-syndrom</p> <ul style="list-style-type: none"> - B-celler kan ikke skifte fra IgM til IgG og IgA production. - Debut: 1. Leveår med recidiverende pyogene infektioner i ører, bihuler og lunger, samt pneumocystis jiroveci-infektioner.
Lettere immunoglobulin abnormiteter	<p>Abnorm produktion af en eller flere IgG-subklasser, IgA eller nedsat immunoglobulinrespons på specifikke infektioner. Variabel sværhedsgrad.</p> <ul style="list-style-type: none"> - profylaktisk AB eller IV immunoglobulin kan være indiceret
Neutropeni	<p>Kostmanns syndrome (udviklingsproblem i neutrofile granulocytter).</p> <ul style="list-style-type: none"> - medfødt neutropenia (<0,2 mia/l) - Behandling med G-CFS

	<p>Cyklisk Neutropeni</p> <ul style="list-style-type: none"> - neutropenia ca. hver 3. Uge. - Behandling med G-CFS
	<p>Kronisk ideopatisk neutropenia</p> <ul style="list-style-type: none"> - Erhvervet neutropenia - Behandling med G-CFS
	<p>Autoimmun neutropeni (benign neutropeni – den langt hyppigste), går over efter nogle få år.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Specifikke antistoffer mod neutrofile - Behandling: Immunoglobulin
	<p>Infektionsudløst neutropenia</p> <ul style="list-style-type: none"> - Forbigående neutropeni I forb. Med infektion
Fagocytdefekter	<p>Kronisk granulomatøs sygdom (CGD)</p> <ul style="list-style-type: none"> - arvelig, fagocyterende celler kan ikke dræbe fagocyterede bakterier og svampe. - Recidiverende og kroniske bakterielle og svampebakterier især i hud, lymfeknuder, lunger, lever og knogler – ofte som abscesser. - Debut: <ul style="list-style-type: none"> o X-bunden: før 1-2 års alderen o Autosomale recessive: debut senere, evt. Først i voksenalderen. - Behandling: <ul style="list-style-type: none"> o Profylaktisk AB o Interferon-gamma o Stamcelletransplantation samt genterapi
Defekter I leukocytfunktion	<p>Leukocytheadhæsiionsdefekt (LAD)</p> <ul style="list-style-type: none"> - debut: forsinket separation af navlestumpen (efter 4 uger), forsinket sårheling, kroniske sår i huden og dybe infektioner
Komplementmangel	<p>Komplementdefekt</p> <ul style="list-style-type: none"> - Øget risiko for infektion med kapselbærende bakterier <ul style="list-style-type: none"> o Pneumokokker o H. Influenzae o Neisseria Meningitis - Kan føre til autoimmun sygdom, f.eks. SLE
Defekter I Mannan-bindende lektin (MBL)	<p>MBL-mangel</p> <ul style="list-style-type: none"> - I kombi med anden immundefekt (CF og CDG) → øget infektionshyppighed. - Isoleret er betydningen ikke besluttet.
Associerede syndromer	<p>Ataxia telangiectasia</p> <ul style="list-style-type: none"> - t- og/eller B-celle immundefekt i kombi med <ul style="list-style-type: none"> o ataksi o manglende koordination af øjenmuskler o telangiectasier o øget risiko for ALL og lymfom
	<p>Wiskott-Aldrichs syndrome</p> <ul style="list-style-type: none"> - Triade med immundefekt, trombocytopeni og ekse

	22q11-deletionssyndrom (DiGeorge)
	<ul style="list-style-type: none"> - Immundefekt associeret med <ul style="list-style-type: none"> o Hjertemisdannelser o Ganespalte o Manglende thymus o hypokalcæmi
	X-bundet lymfoproliferativ sygdom (Duncans syndrom)
	<ul style="list-style-type: none"> - svært forløbende infektion med EBV, evt. Fatalet. - Hypogammaglobulinæmi - disposition til lymfom

Særlige infektioner ved specifikke immundefekter:

Immundefekt	Disponeret for infection med
B-celledefekter (antistofmangel)	Bakterier: <ul style="list-style-type: none"> - pyogene bakterier <ul style="list-style-type: none"> o S. pneumoniae o S. aureus o H. influenzae - Moraxella Cattarrhalis Virus <ul style="list-style-type: none"> - Enterovirus
T-celledefekter	Bakterier <ul style="list-style-type: none"> - mykobakterier - Listeria monocytogenes Virus <ul style="list-style-type: none"> - CMV - VZV - HSV - EBV Svampe: <ul style="list-style-type: none"> - Candida - Aspergillus - Pneumocystis jiroveci
Kombinerede B- og T-celledefekter.	Alle ovennævnte infektioner
Neutrofile	Bakterier <ul style="list-style-type: none"> - grampositive - Gramnegative Svampe: <ul style="list-style-type: none"> - Aspergillus - Candida
Fagocyt- og komplementdefekter	Bakterier: <ul style="list-style-type: none"> - Neisseria meningitides - Stafylokokker Svampe: <ul style="list-style-type: none"> - Candida

- Behandling:

- AB-profylakse: forb. Af infektioner f.eks. sulfamethoxazol, trimethoprim for pneumocystis Jiroveci-pneumoni.
- Tidlig og relevant ab ved infektioner
- Immunglobulinsubstitution ved defekter i syntesen deraf.
- Knoglemarvstransplantation ved svære immundefekter.
- Fremtiden:
 - Genterapi: Normalt fungerende gen indsættes i defekte progenitorceller (bruges allerede i behandling af f.eks. Adenosine deaminase deficiency).

Autoinflammatoriske periodiske febersyndromer

- Karak: tilbagevendende episoder med høj feber + markant forhøjede infektionsparametre (neutrocytose og CRP stigning), uden påvist ætiologi
 - **TRAPS- TNF-receptorassocieret periodisk syndrom**
 - Autosomal dominant, primært europæere
 - Debut i før skolealderen med 2-3 ugers feber +
 - mave-tarmforstyrrelser,
 - smertefulde røde udslæt,
 - muskelsmerter,
 - hævelse omkring øjnene.
 - Diagnose: Mutationsanalyse
 - Beh: Prednisolon eller TNF-alfa-hæmmere
 - **Familiær middelhavsfeber**
 - Autosomal recessiv, primært børn fra middelhavsområdet og mellemøsten.
 - Feberepisoder af 1-4 dage +
 - Serositis med mavesmerter
 - Brystsmerter
 - Ledsmerter
 - Erysipelaslign. Erytem
 - Diag: Mutationsanalyse
 - Beh: Colkicin
 - **PFAFA**
 - Ikke arvelig, børn i 2-4 års alderen
 - Feber 3-6 dage med 4 ugers interval, symp. Svinder gradvist → rask ved 4-8 år.
 - aftøs stomatitis
 - faryngitis
 - adenitis
 - Beh:
 - Prednisolon afkorter feber, men hyppigere udbrud.
 - Tonsillektomi
 - **CINCA – kronisk infantil neurologisk kutan artikulær-syndrom**
 - Underdiagnosticeret
 - Symp:
 - Feber
 - Urticaria-lign. Udslæt i spædbarnsalderen

- Recidiv. Aseptisk meningitis i småbarnsalder
- Smertefuld ledpåvirkning i småbarnsalder.
- 50 % for påvist mutation.
- Beh: IL-1-receptoragonister → omgående effekt på svære symptomer.

16: 11-årig pige med ledsmerter

Differentialdiagnoser ved arthritis (huskeregel ARTHRITIS)

A	Aseptisk knoglenekrose	- calve-Perthes sygdom - Osgood-Schlatters sygdom, epifysiolyse
R	Reaktiv arthritis	- Virus (øvre luftveje, parvo B19) - Patogene tarmbakterier - Febris rheumatica (gruppe B- streptokokker)
T	Traume	
H	Hæmatologi	- Leukæmi - Hæmofili - Hæmoglobinopati
R	Rakitis	-
I	Infektion	- Septisk artitis - Osteomyelitis - Borrelia Burgdorferi - Tuberkulose
T	Tumor	- Neuroblastom - Knogletumor - Lymfom
I	Inflammatorisk tarmsygdom	- Colitis ulcerosa - Crohns sygdom
S	Systemisk reumatologisk sygdom	- Juvenil ideopatisk arthritis - Schönlein-Henochs Purpura

Arthritis

- Def:
 - Ledhævelse og /eller
 - Smerter i kombination med bevægeindskrænkning
- Debut
 - Akut: i ét eller flere led
 - Septisk artit og osteomyelitis skal mistænkes.
 - Gradvist:
 - Langsom gang
 - Halten
 - Eller ledstivhed om morgenen
 - Persisterende > 6 uger → mistænkt juvenil idiopatisk arthritis (børnegigt)

Reaktiv arthritis

- Hyppigste årsag til forbigående ledhævelse hos børn

- Ses efter en ekstraartikulær infektion:
 - Tarm
 - Salmonella
 - Shigella
 - Campylobacter
 - Yersinia
 - Hud
 - Luftvejsinfektioner
 - Parvivirus B19
 - Adenovirus
 - Herpesvirus
 - Coxsackievirus
 - Mycoplasma
 - Streptokok: kan også være et led i febris rheumatica.
- Symptomer
 - Alment upåvirket
 - Kortvarige (få uger)
 - Klassisk er det hofteledet (coxitis simplex)
 - **Coxitis Simplex:**
 - Hyppigste akut indsættende monoartrit hos børn < 8 år.
 - Ofte ledsaget af viral infektion.
 - Debut:
 - Pludselig halten eller hoftesmerter, evt. Med udstråling til knæ.
 - Ingen smerter i hvile.
 - UL → væskeansamling i leddet, rtg af hofte normalt.
 - CRP og leukocytter = normale eller let forhøjede (OBS diff. diagnose septisk artrit har høje værdier).
 - Forsvinder spontant indenfor 1-2 uger, symptomfri indenfor 3 uger.
 - Behandling:
 - Begrænset aktivitet, så længe der er smerter.
 - Analgetika
 - Antiinflammatorisk behandling (NSAID)

Juvenil idiopatisk Arthritis JIA (børnegigt)

- Udelukkelsesdiagnose.
 - Stilles ved artrit > 6 uger hos børn < 16 år, hvor andre årsager er udelukket.
- Hyppigste invaliderende sygdom hos børn.
- Inddeling:

JIA subtype (%)	Debutalder	Kønsratio (F/M)	Ledaffektion	Kommentarer
Oligoartikulær (50 %)	1-6 år	5:1	1-4 led Store led, hyppigste knæ Assymmetrisk	Opdeles I <ul style="list-style-type: none"> • 'persisterende' (1-4 led) • 'udvidet' (> 4led)
Polyartikulær RF-negativ (20 %)	1-6 år	5:1	> 4 led Symmetrisk eller assymmetrisk	Moderat prognose

			involvering af store og små led	
			Ofte markant fingeraffektion Evt. Nakke- og kæbeled.	
Polyartikulær RF-positiv (3 %)	10-16 år	5:1	Symmetrisk involvering af store og små led	Noduli rheumatica (10 %) Dårlig prognose (minder om rheumatoid arthritis hos voksne).
Systemisk (5-10 %)	1-10 år	1:1	Oligo- eller polyarthritis Initial smerter i led og muskler uden arthritis	Systemisk sygdom med feber $I > 14$ dage Variabel prognose
Psoriasis arthritis (7-10 %)	1-16 år	1:1	Oftest assymmetrisk affection af store og små led	Psoriasis, Neglepsoriasis Daktylitis Moderat prognose
Entesitis-relateret arthritis (7-10 %)	6-16 år	1:4	Hyppigst store led (ben) Inflammatoriske rygsmerter Sakroilitis, entesitis, tendinitis	Inflammation af senetilhæftninger (akilles og plantar hyppigst) Sakroilitis Moderat prognose

- Symptomer:

- Systemisk:

- Debut med arthritis og springende feber (fra afebril til > 39) gennem > 2 uger.
 - Flygtigt udslæt,
 - Generel adenitis
 - Hepato / splenomegali og eller serositis (mindst et fund)
 - Diff diagnoser:
 - Infektion
 - Kawasaki sygdom
 - Febris rheumatica
 - Malign sygdom
 - Leukæmi
 - Neuroblastom
 - Bindevævssygdom – SLE, polyarteritis nodosa.

- Paraklinik:

- CRP og SR kan være forhøjet.
 - Systemisk:
 - SR og CRP meget forhøjede
 - Ofte:
 - Anæmi
 - Leukocytose

- Trombocytose (ved lavt trombocytal – mistænk leukæmi)
 - ANA positiv hos 50-70 % ved oligo.
 - Rtg:
 - Normalt hvis den er nyopstået.
- Behandling:
 - Afhænger af subtype og sværhedsgrad.
 - NSAID-præparater.
 - Ét eller to Led affektion: Intraartikulær glukokortikoidinjektion.
 - Flere led affektion: Methotrexat
 - Manglende effekt: TNF-alfa-antistoffer.
 - Systemisk glukokortikoid indtil effekt af methotrexat.
 - Fysioterapi
- Komplikationer:
 - Kronisk anterior uveitis.
 - Kæbeledsarthritis
 - Asymptomatisk
 - Kan forårsage: Retro- og mikrognati (lille kæbe)
 - Makrofagaktiverende syndrom
 - Potentielt livstruende
 - Symp:
 - Persisterende feber
 - Pancytopeni
 - Hepato/splenomegali
 - Behandling:
 - Glukokortikoid og ciclosporin
 - Forsen erkendelse: Koagulopati → DIC og multiorgansvigt.
- Prognose:
 - Afhængig af subtybe

Systemisk Lupus Erythematosus (SLE)

- Sjælden (5:1 mio), primært unge piger.
- Symptomer:
 - Debut:
 - Feber
 - Træthed
 - Vægttab
 - Rødtligt sommerfuglelignende udslæt på kinder og næseryg (malar rash)
 - Autoimmune symptomer:
 - Fotosensitivitet
 - Diskoid lupus (møntformet skællende udslæt)
 - Slimhindesår
 - Pleuritis
 - Nyrepåvirkning
 - CNS-symptomer
 - Kramper
 - Psykoser
 - Hæmolytisk anæmi
 - Trombocytopeni

- Leukopeni
 - Udtalt inflammatorisk aktivitet
 - Arthritis kun én af mange symptomer.
- Paraklinik:
 - ANA positiv
 - Positive antistoffer mod dobbeltstrengt DNA
 - Lave komponentfaktorer.
- Behandling:
 - Specialistopgave
- Prognose:
 - Dårligere end voksne
 - Hyppigere multiorganpåvirkning
 - Specielt svær glomerulonefritis.

Juvenil Dermatomyositis

- Vaskulopati af hud og muskler uden kendt genese (4: 1 mio)
- Ingen relation til malignitet.
- Diagnose (mindst 3 kriterier):
 - Hudforandringer
 - Heliotropt udslæt
 - Rødviolet udslæt i ansigtet, specielt periorbitalt
 - Guttrons papler
 - Huden op ekstensorsider af fingerled, albuer og knæ kan være hypertrofisk, skællende og rødviolet; med tiden kan der opstå subkutane kalcifikationer
 - Muskelsvækkelse
 - Progr. Symm. Svækkelse af proksimale muskelgrupper.
 - Positivt Gowers tegn.
 - Muskelsmerter hyppigt, uspecifikke.
 - Svære tilfælde:
 - Synke, tale og vejrtrækningsbesvær.
 - Forhøjede muskelenzymer:
 - Primært kreatinkinase, men også let:
 - ALAT
 - LDH
 - Aldolase
 - Ved meget højt CK (> 5-20 gange normalt) → rhabdomyolyse, mistænk muskeldystrofi.
- Inflammationsmarkører ofte normale, men kan være forhøjet.
- ANA forhøjet (50%)
- Myositisspecifikke antistoffer kan være forhøjede.
- MR-skanning erstatter EMG og biopsi.
- Behandling:

- Specialistopgave
 - Fysioterapi
 - Glukokortikoider
 - Methotrexat eller ciclosporin.

Sklerodermi (betyder hård hud)

- Øget dannelse af bindevæv → ophobes i huden → fortykket, hård og læderagtig stram hud (fibrose).
- Hyppigst lok. til huden i pletter (morfea) og sjældnere som lineær sklerodermi.
- Sjældent: systemisk sklerodermi.

Vaskulitis

- Inflammatorisk proces i blodkar, klassificeres efter str. Af blodkar.
- Hyppigste:
 - Schönlein-henochs purpura
 - Kawaskis sygdom

Overvejende store arterier	Takayusus arteritis
Overvejende mellemstore arterier	- kawasakis sygdom - Juvenil polyarthritis nodosa - Kutan polyarteritis
Overvejende små blodkar	Granulomatøs - Wegeners granulomatose - Churg-Strauss' syndrom Nongranulomatøs - Schönlein henochs purpura - Mikroskopisk polyangitis - Kutan leukocytoklastisk vaskulitis
Andre vaskulitissygdomme (eksempler)	- Primær CNS vaskulitis - Behcets sygdom

Schönlein-Henochs purpura

- (15-20: 100.000) primært 3-10 år i vintermåneden i forb. M. Øvre. Luftvejsinfek.
- Årsag: uafklaret, genetisk disposition + kombi af antigen → øger IgA → hæmmer IgG → IgA og IgG danner immunkompleks → aktiverer komplementsystemet → vaskulitis
- Diagnostiske kriterier:
 - Karakteristisk hududslæt (obligat), symmetrisk, primært på nates, ankler samt arme og ben.
 - Palpabel purpura
 - Petekkier
 - ekkymoser
 - Udslæt er debutsymptom, derefter mindst én af de 4 nedenstående.
 - Atritis/artragi:
 - 70 %, primært ankel og knæled. Forsvinder ofte før udslættet.
 - Abdominalmerter

- Kolikagtige, sjældnere blodig diare og invagination.
- Nyrepåvirkning:
 - 50 % hæmaturi, mild proteinuri. 5-10 % har persisterende, skal følges i et år.
 - → Nefrotisk syndrom, nefritis, akut nyreinsufficiens
- Karakteristisk histologi – med overvejende IgA-aflejringer.
- Debut:
 - Ofte akut med feber + udover ovenstående: ødem i scrotum, ansigt, hænder og fødder → smertefulde.
 - Sjældent:
 - Cerebral vaskulitis med neurologiske symp.
- Paraklinik.
 - CRP og SR og leu ofte forhøjede.
- Behandling:
 - Mod ledsmerter:
 - NSAID + paracetamol
 - Monitorere nyretal igennem et år.

Kawasakis sygdom

- Mukokutant lymfeknudesyndrom
 - Infektiøst betinget produktion af toksiner → superantigener.
- Sjælden, potentiel alvorlig sygdom.
 - 80 % i alder 6 mdr – 5 år.
 - Hyppigere japansk og afro-karibisk afstamning.
- Diagnose (baseret på klinik)
 - Feber > 5 dage uden kendt årsag + mindst 4 af følgende:
 - Konjunktivitis
 - Mundforandringer
 - erytem, sprækker og/eller skorpedannelse på læber, jordbærtunge
 - Laklæber
 - Lymfeknudehævelse på hals
 - (> 1,5 cm unilateral)
 - Udslæt
 - Hænder og fødder (røde og hævede håndflader og fodsåler → afskalning af fingre og tæer)
 - Komplikationer.
 - Kardiovaskulære tegn:
 - Galloprytme
 - Myokarditis
 - Perikarditis
 - Aneurismer på koronar- og perifere kar
 - Pludselig død.
 - Undersøgelser:
 - Forhøjede leu + SR + CRP

- Efter uge 2: forhøjede tromb.
- 2 mdr: EKKO: se aneurismer.
- Behandling:
 - IV immunoglobulin indenfor 10 dage efter sygdomsdebut → reducerer risiko for aneurismedannelse på koronararterie.
 - Hvis stadig febril → glukokortikoider.
 - ASA → reducerer tromboserisikoen → trombocyttagresionshæmmende lavdosis i 2 mdr.
 - Ved mistanke (inkomplet kawasakis) overvej immunoglobulin og ASA alligevel.

17: 1 time gammel pige som knirker

går ud fra hun er født til termin

Lungesyntomer hos mature børn (respiratorisk distress)

- Viser sig ved
 - Takypnø
 - Respirationsfrekvens > 60/min
 - Knirken
 - Spil af alae nasi
 - Indtrækninger – specielt subkostalt og sternalt
 - Cyanose

Årsager				
Pulmonale	Hyppige	Transitorisk takypnø ("våde lunger")	<ul style="list-style-type: none"> • DEF: Forsinket resorption af lungevæske <ul style="list-style-type: none"> ○ Hyppigere efter kejsersnit • Forsvinder i løbet af 1. Levedøgn, men kan persistere i flere dage. • Undersøgelser: <ul style="list-style-type: none"> ○ rtg af thorax: nedsat luftholdighed (diffust i hvide lunger) med luftbrankogram (luftfyldte sorte bronkiegrene, som fremtræder på en hvid baggrund), evt. Med væske i fissura horisontalis. ○ Alvorlige årsager skal udelukkes. • Behandling: <ul style="list-style-type: none"> ○ CPAP + evt. Ilt. 	
	Mindre hyppige	Mekoniumaspiration	<ul style="list-style-type: none"> • Mekonium er lungeirriterende → mekanisk obstruktion, kemisk pneumoni, prædisponerer til infektion. • Symptomer: <ul style="list-style-type: none"> ○ Hyperinflation af lungerne kombineret med atelektaser • Risiko for: <ul style="list-style-type: none"> ○ Pneumothorax ○ Pneumomediastinum. ○ Udvikling af persisterende pulmonal hypertension. • Beh: <ul style="list-style-type: none"> ○ Ofte respiratorbehandling ○ Sugning (se case 19) • Prognose: <ul style="list-style-type: none"> ○ Høj morbiditet og mortalitet. 	
		Sepsis (pneumoni)	Se case 8, uddybe evt symptomer	
		Pneumothorax	<ul style="list-style-type: none"> • Spontan ved 1-2 % af alle fødsler. • Kan være som komplikation til mekoniumaspiration • Symptomer: 	

			<ul style="list-style-type: none"> ○ Ofte asymptomatisk. • Diagnose: <ul style="list-style-type: none"> ○ Rtg. Af thorax. • Behandling: <ul style="list-style-type: none"> ○ Trykpneumothorax: dræneres akut ved pleurapunktur → anlægge pleuradræn. ○ Respirator med lavest mulige tryk.
		Persisterende pulmonal hypertension	<ul style="list-style-type: none"> • Livstruende tilstand, ses især ved <ul style="list-style-type: none"> ○ Nyfødte med asfyksi ○ Mekoniumaspiration ○ Sepsis ○ Respiratorisk distress • Høje modstand i lungekredsløbet fra fostertilværelsen persisterer efter fødslen → blodet bliver shuntet fra højre mod venstre igennem foramen ovale og ductus arteriosus (dvs. Det ikke iltede blod shuntes udenom lungerne). • Symptomer <ul style="list-style-type: none"> ○ Cyanotisk kort efter fødslen. ○ SAT højere på højre arm, end på benene (præ vs. Postduktalt). ○ Rtg. Thorax normalt, nedsat kartegning i lungerne. ○ EKKO: udelukker hjertefejl • Beh: <ul style="list-style-type: none"> ○ Respirator ○ Inhalere NO ○ Evt. Sildenafil. ○ Værste tilfælde: ECMO (ekstrakorporal membran oxygenering)
		Aspiration (mælk)	<ul style="list-style-type: none"> • Giver Respiratorisk distress, apnø eller pneumoni. • Hyppigere hos <ul style="list-style-type: none"> ○ Præmature ○ børn med respiratorisk distress ○ neurologisk sygdom ○ trakeoøsofageal fistel ○ Børn med bronkopulmonal dysplasi har ofte reflux → øger risikoen for aspiratio ○ Samme gælder børn med læbe-gane spalte.
	Sjældne	Diafragmahernie	<ul style="list-style-type: none"> • Defekt i diaphragma, hvor tarmslynger, evt. Lever eller milt, ligger i thorax, oftest på venstre side. • Diag: <ul style="list-style-type: none"> ○ UL i graviditeten. ○ Rtg af thorax og abdomen • Beh: <ul style="list-style-type: none"> ○ Sonde, der tilsluttes sug. ○ Stabiliseret → kirurgisk intervention. • Prognose: <ul style="list-style-type: none"> ○ Lungehypoplasi hos mange, ellers god.
		Trakeo-øsofagealfistel	
		Lungehypoplasi	
		Luftvejsobstruktion	
		Lungeblødning	
Ikke pulmonale		Kongenit hjertesygdom	
		Intrakranielt fødselstraume, encefalopati	
		Svær anæmi	
		Metabolisk acidose	

18: Nyfødt dreng med bule på ryggen

Neuralrørsdefekter

- Def: manglende fusion af neuralpladen indenfor de første 29 dage efter befrugtning.
- Mødre med et foster med neuralrørsdefekt har 10 gange øget risiko for endnu et afficeret foster.
 - Kosttilskud med højdosis folinsyre reducerer risiko markant, påbegyndt før graviditet.
- **Anencefali:**
 - Manglende udvikling af det meste af kraniet og hjernen.
 - Dødfødte, levende fødte dør kort efter fødslen.
 - Diagn: Prænatal UL.
- **Encefalocele**
 - Protusion af hjerne og meninges igennem en defekt i kraniet.
 - Beh: kirurgisk lukning
 - Seq: ofte cerebrale misdannelser.
- **Spina bifida occulta**
 - Manglende fusion af arcus vertebrae, hyppigst i lumbalregionen.
 - Diag: tilfældigt fund ved rtg.
 - Symp:
 - I hud over defekt
 - Kraftig behåring
 - Lipom
 - Modermærke
 - Dermal sinus
 - Risiko for tethered cord (fastsiddende rygmarg), når barnet vokser → neurologiske udfald fra UE og blære.
 - Omfang: graden vurderes ved MR eller UL.
 - Beh: Neurokir. Kun indic. V. Neurologisk påvirkning, smerter eller skoliose.
- **Meningocele og myelomeningocele**
 - Misdannelser af rygmarg og columna, hvor meninges alene, eller medulla og meninges, hernierer igennem en knogledefekt.
 - Progn:
 - Meningocele: god efter kirurgi
 - Myelo-meningocele: afhænger af sværhedsgrad og læsionens niveau i columna (jo højere oppe, jo flere symptomer)
 - Symptomer:
 - Parese af UE (varierende grad)
 - Assymetri i muskulatur → risiko for dislok. Af hofter og abnorm stilling i fodled.
 - Sensibilitetsforstyrrelser.
 - Ophævet eller påvirket blærefunktion (neurogen blære).
 - Ophævet eller påvirket sfinkterfunktion (neuropatisk tarm)
 - Skoliose
 - Hydrocefalus (i de fleste tilfælde skyldes Chiari II-malformationer) → hindring af CSV passage (80 % er progredierende → shuntoperation i de første leveuger).
 - Beh:
 - Operation mhp. Huddække defekten
 - Fysioterapi, ganghjælpemidler og/eller kørestol

- Kirurgisk korrektion af skoliose
- Intermitterende katekrisation eller perm. Blærekat.
 - Ved neurogen blære: agg. Beh. Af UVI + regl. Kontrol af nyrefunk. + BT.
- Tarmtømming ved neuropatisk tarm
 - Hyppige toiletbesøg
 - Vandindhældning
 - Laksantia
- Shuntoperation ved progredierende hydrocefalus.

Hydrocefalus:

- Def: obstruktion af normal passage af CSV → dilation af ventrikel system proksimalt for obstruktionen.
- Kommunikerende: Passage mellem ventrikelsystemet og subaraknoidalrummet
- Ikke-kommunikerende: manglende passage.
- Årsager:
 - Ikke-kommunikerende (obstruktion i ventrikelsystemet)
 - Medfødte misdannelser
 - Akvæduktstenose
 - Obstruktion af afløb fra 4. Ventrikel (Dandy-Walker- malformation)
 - Arnold-Chiaris malformation
 - Tumor eller vaskulær malformation i fossa posterior
 - Intraventrikulær hæmoragi hos præmature
 - Kommunikerende (defekt absorption af CSV)
 - Subaraknoidalblødning
 - Meningitis forårsaget af f.eks. pneumokokker eller M. Tuberculosis.
- Symptomer og obj. fung.
 - Børn <1-2 år:
 - Øget eller hurtigt voksende hovedomfang
 - Spændt forreste fontanelle – us. Med barn i siddende stilling.
 - Kraniesuturdiastase (øget afstand mellem kraniesuturer) + øget venetegning
 - Solnedgangsblik – sclerae synlig over iris – evt. Med blikparese opad.
 - Opkastninger
 - Ballonlyd – ved perkussion af kraniet
 - Større børn
 - Hovedpine og opkastninger – karak. Om morgenen
 - Ændret adfærd – ved langsom progression
 - Sprukken lerpotte (<8 år) – ved perkussion af kraniet pga. Sutursprængning.
 - Abducensparese
 - Bredsporet ataktisk gang
 - Papilødem
- Diagn:
 - Prænatal UL eller rutine UL ved præmature.
 - Spædbørn:
 - UL af cerebrum
 - Størrebørn:

- MR- skanning.
 - Monitorere hovedomfang over tid og indtegne på vækstkurver hos mindre børn.
- Beh:
 - Symptomatisk:
 - Hyppigst drænanlæggelse af shunt fra ventrikelsystemet til peritoneum.
 - Sjældent til højre atrium eller sub. Arak. Rummet.
 - OBS. Kan give lavtrykshovedpine.

19: Tilkaldt til akut sectio pga. dårlig hjertelyd

Asfyksi: PULSLØSHED

- Betyder pulsløshed, bruges til at beskrive iltmangel op til, under eller lige efter fødslen.

CTG er patologisk ved asfyksi.

- Nyfødte vil gispe efter vejret ved fødslen → primær apnø (normal HR og barn stabil).
- Kan efterfølges af:
 - Uregelmæssig gispen → Ny apnøperiode = sekundær terminal apnø.
- Seq: Hypoksisk-iskæmisk encefalopati: betegnelse for de kliniske manifestationer af cerebral iltmangel hos fuldbårne børn.
 - Symp:
 - Sværeste tilfælde
 - Komatøs
 - Slap uden refleks
 - Behov for respirator
 - Ved overlevelse:
 - CP
 - Udviklingsforstyrrelser.

Vurdering:

- Navlesnors-pH
- Apgarscore (efter 10 min)
- EEG – kan bekræfte encefalopati
- MR-skanning

Apgarscore

Registreres til tiden 1 og 5 min. samt ved 10, 15 og 20 min. ved sværere asfyksier. Den tid der går før barnet får fuld apgar er et indirekte mål for graden af hypoksi hjernen har været udsat for og dermed prognosen. Er apgar score under 8 til tiden 5 min, er der indikation for at overflytte til neonatalafd.

SIGN	SCORE		
	0	1	2
Heart rate	Absent	<100	>100
Respiratory rate	Absent	Weak, irregular	Good, crying
Muscle tone	Flaccid	Arms and legs flexed	Well flexed
Reflex irritability	No response	Grimace	Cough or sneeze
Skin color	Blue, pale	Hands and feet blue	Completely pink

Et nyfødt barn der har skreget og som har god tonus (således apgar 8-10) kan lægges direkte op til sin mor, hud mod hud.

Vurder følgende på nyfødte:

- Ansigtstræk (hovedform, øreplacering, øjne ovs.)
- Tonus/fodklonus (accepteres hvis klonus ses udtrættet ved gentagelse)
- Respiration (normalt 30-50)
- St.c:
- Palp. abdomen
- Tjek puls i a. femoralis
- Test gribereflekser, er disse normale er der ingen grund til at tjekke andre reflekser (+ evt mororefleks).
- Inspektion af ydre genitalia
- Undersøg for hoftedysplasi
- Tjek for ganespalte.

Inspektion og palp. af huden over rygsøjlen, obs. spina bifida og flyveknopper (tør og skællet hud).

Behandling af asfyksi (se case 21 for generel genoplivning)

Let til moderat: (apgar 4-7)	<ol style="list-style-type: none"> 1. Tjek frie luftveje 2. Stimuler barnet ved aftørring 3. Hold barnet varmt <p>Hvis ovenstående ikke har ført til bedre farve og hjerteaktion indenfor 30 sek.</p> <ol style="list-style-type: none"> 4. Sug fra næse, svælg og ventrikel 5. Starte ventilation på maske (man skal kunne se thorax hæve sig)
Svær asfyksi (apgar 0-3) Bleg, slap og reaktionsløst → sekundær apnø Obs. puls typisk 60/min. mod normal 100-150 pr min.	<ol style="list-style-type: none"> 1. Sug fra næse, svælg og ventrikel 2. Starte ventilation på maske (man skal kunne se thorax hæve sig) 3. Intuber for at skabe sufficiens vejrtrækning hvis barnet stadig ikke trækker vejret spontant

Behandling efterfølgende:

- Nasal CPAP eller respirator
- Behandling af kramper med anti-epileptika.
- Væskerestriktion pga. Forbigående nyreinsufficiens
- Tæt monitorering af BS og elektrolytbalance.
- Mild hypotermi (3-4 grader) kan reducere risikoen for svær hjerneskade og død ved svær afykse.

20: 2-årig dreng med universel lymfeknudesvulst

- Def: Hævede lymfeknuder:
 - Lymfeknuder > 1 cm cervikalt og aksillært, og > 1,5 cm ingvinalt.
- Malign lymfeknudesvulst kan være:
 - Lokaliseret på hals eller supraklavikulært f.eks.
 - Hodgkins lymfom
 - Diff. Diagnoser.
 - Streptokokinfektion
 - EBV
 - Bartonella Henselae (cat scratch disease)
 - Atypiske mycobakterier.
 - Absces
 - Laterale halscyster
 - Generaliseret – f.eks. ved
 - Leukæmi
 - Lymfom
 - Diff diagnoser:
 - EBV
 - CMV
 - HIV
 - Adeno- og toksoplasma-infektion.
- Malign suspekter omfatter
 - Store (> 2 cm) og/eller voksende lymfeknuder
 - Placering distalt på halsen (lige over klaviklen) eller bagved m. Sternocleidomastoideus.
- Ved mistanke om malignitet:
 - UL.
 - Evt. Diagnostisk fjernelse → histomorfologisk, immunfænotypisk, cytogenetisk og molekylærbiologisk.
 - Ikke: Finsnålsbiopsi: sjældent nok væv.
- Paraklinik:
 - Hgb, trombocytter, neutrocytter – påvirkning af > 1 cellelinje
 - LDH og urat – forhøjede ved stort cellehenfald
 - SR og CRP: ved normal CRP + unormal SR (>100) → indik. Leukæmi.
 - Perifert udstryk med blaster.
- Knoglemarvsundersøgelse
 - Indikation:
 - > 1 påvirket cellelinje, kan skyldes

- Leukæmi
- Non-hodgkins lymfom
- Metastaser til knoglemarv.
- Udtalt eller persisterende uforklaret monocytopeni, kan skyldes
 - MDS kan udvikle
 - AML
 - Pancytopeni
- Diagnostik:
 - Præcis patologisk diagnose
 - Kortlægning af tumorudbredning og metastasering
 - Identifikation af akutte, behandlingskrævende komplikationer.

Epstein-Barr-virus (EBV):

- Primær årsag til mononucleosis infectiosa, men ses også i bl.a. dannelsen af Burkitts lymfom
- Smitteveje: Smitten sker via spyt. (> 95 % af voksne er EBV-seropositive)

Mononucleosis infectiosa:

- Oftest asymptomatisk hos små børn. Hos større børn vil tonsillerne være væsentlig forstørret med gråhvide belægninger. Feber og påvirket almen tilstand
- Diagnose:
 - Forstørrede cervikale lymfeknuder
 - Lymfocyt-dif.tælling → McKinley-celler
 - Positiv monospottest
 - + IgM og IgG-antistoffer mod EBV
- Behandling:
 - Ren symptomatisk, dog kan der gives glukokortikoid

til svær luftvejspåvirket pt.

- OBS: Hvis der er givet ampicillin pga. mistænkt bakterielt fokus → udslæt (÷ pencillinallergi)

Cytomegalovirus (CMV):

- Smitte via modermælken, spyt eller genital kontakt eller gennem blod via transfusion.
- Giver kun mild eller subklinisk infektion hos raske pt.
- Hos svært immunosupprimerede pt. Kan de udvikle alvorlig sygdom (renitis, pneumoni, hepatitis, knoglemarvshæmning, encefalit, colit og øsofagit)
- Symptombilledet ligner det samme billede som for mononucleosis infectiosa
- Behandling: ganciclovir.

Akutte onkologiske tilstande

- Feber
 - Sepsis ved knoglemarvsinvolvering
 - Beh: Bredspektret AB
- Anæmi:
 - Beh: akut transfusion ved:

- Takykardi, takypnø og påvirket bevidsthed.
 - Trombocyttransfusion kun indiceret ved svær trombocytopeni
 - leukocytose (>100) → tilbageholdenhed med transfusion, risiko for
 - Leukostase
 - hyperviskositet
- Akut nyresvigt og elektrolytforstyrrelser.
 - Tumorlysesyndrom = stort henfald af cancerceller → urat, kalium og fosfat → risiko for udfældninger i nyrene + hyperkaliæmi og hypokalcæmi. Ses ved
 - B-cellelymfom
 - Leukæmi
 - Beh:
 - Forceret diurese
 - Allopurinol (reducerer uratdannelse)
 - Rasburikase (nedbryder urat)
 - Korrektion af elektrolytter og Nyreinsufficiens.
- Hyperleukocytose
 - Leukocytal > 200 pga leukæmi
 - Symptomer:
 - Hovedpine
 - Kramper
 - Neurologiske udfald
 - Respirationsbesvær
 - Risiko for
 - Leukostase
 - Infarkter
 - Koagulationsforstyrrelser
 - Tumorlysesyndrom
 - Beh:
 - Korrektion af svære koagulationsforstyrrelser
 - Evt. Tumorlysesyndrom behandling
 - Evt. Leukoferease eller udskiftningstransfusion.
- CNS-symptomer:
 - Inkarceration: ved hjernetumor
 - Symptomer
 - Bevidsthedspåvirkning
 - Kranienerveparese
 - Pronationsspasmer
 - Forhøjet ICP behandles med
 - 30 grader elevation af hovedgærde
 - dexametason
 - intubation og let hyperventilation.
 - Forceret diurese (med mannitol)
 - Evt. Akut neurokirurgi.
- Tværsnitsyndrom
 - Spinal kompression, især ved
 - neuroblastom.

- AML
 - Lymfomer
 - sarkomer
- Beh: Akut
 - Glukokortikoid
 - Laminektomi
 - Kemoterapi
 - Evt. Strålebehandling.
- Stridor
 - Trakeal kompression ses ved
 - Mediastinale lymfomer
 - Beh:
 - Glukokortikoider eller anden kemoterapi før lymfeknudebiopsi eller knoglemarvsundersøgelse
- Ileus/subileus (evt. Invagination) pga.
 - Abdominal tumor såsom
 - B-cellelymfom
 - Beh:
 - Akut med glukokortikoider.
 - Sidst: kirurgi
- Addisonkrise:
 - Symptomer:
 - Opkastninger
 - Feber
 - Bevidsthedspåvirkning
 - Hyponatriæmi
 - Hyperkaliæmi
 - Hypotension

Binyrebarkinsufficiens

- Tilstand med nedsat produktion af glukokortikoider og/eller mineralokortikoider (aldosteron).
 - Primær:
 - Medfødt
 - Adrenogenitalt syndrom (hyppigste ikke iatrogene)
 - Sekundær (erhvervet): Addison sygdom:
 - Autoimmun proces (evt. Ledsaget af andet autoimmun som DM, hypothyreose eller hypoparathyroidisme).
 - Binyreblødning eller infarkt
 - Meningokoksepsis (Waterhouse-Friederichsens syndrom).
 - Adrenoleukodystrofi
 - Sjælden neurodeg. Peroxisomal sygdom.
 - Tuberkulose.
 - Sekundært til ACTH mangel.
- Symptomer:
 - Kroniske symp (hos større børn):

- Opkastninger
 - Sløvhed
 - Brunpigmentering af gummer, ar, hud og hudfolder
 - Væksthæmning
- Hastigt progredierende symptomer (timer-dage)
 - Kulderystelser
 - Feberstigning
 - Bevidsthedspåvirkning.
 - Addisonkrise (akut binyrebarksygdom) Skal mistænkes ved
 - Elektrolyt derangering:
 - Lav natrium
 - Høj kalium
 - Hypoglykæmi
 - Dehydrering
 - Hypotension
 - Cirkulatorisk kollaps.
- Diagnose:
 - Synachten test (stimul. m. ACTH)
 - V. Primær binyrebark insufficiens og længerevarende hypofyseinsufficiens → kortisol forbliver lav.
 - Plasma ACTH kraftigt forhøjet ved primær binyrebarkinsufficiens.
 - Natrium + kalium (vigtig)!
- Behandling:
 - Initielt
 - IV NaCl
 - IV Glukose
 - IV Hydrokortison
 - Efterfølgende:
 - Peroral substitution
 - Glukokortikoid
 - Mineralokortikoid.
 - Forældre:
 - Im hydrokortison ved mistanke om Addisonkrise
 - Børn skal udstyres m. Armbånd / halskæde

Akut lymfoblastær leukæmi

- Forekomst: Udgør 75-80 % af alle leukæmier, incidens ca. 50 nye tilfælde pr år i dk, top ved 3 år
- Ætiologi: Hurtigt voksende malign lymfoproliferativ sygdom med forekomst af umodne lymfoblaster i knoglemarven og ofte også i blodet præ-B-celle (75-80 %), T-celle (10-15 %) modne B-celle (2-3 %)
- Symptomer:
 - **Almentilstand:** Utilpashed, ↓appetit

- **Knoglemarvsinfiltration:**
 - Erythrocytopeni → Anæmi → Bleghed og træthed
 - Leukopeni → ↑infektion
 - Trombocytopeni → ↑blødningstendens
 - knoglesmerter
- **Retikuloendoteliale system (RES):** Hævelse af lymfeknuder, hepatosplenomegali, Superior mediastinel obstruktion
- **Øvrige organ infiltration:**
 - CNS påvirkning → Neurologiske udfald (Pareser), hovedpine, opkastninger og ↑ICP
 - Testes → Tumor testes
- Paraklinik:
 - Hyppigst symptomer fra > 1 cellelinie (anæmi, trombocytopeni og neutropeni)
 - ↑ urat og ↑ LDH
 - Knoglemarvsundersøgelse
- Behandling:
 - Induktionsbehandling: Kemoterapi + Predisolon i 4 uger → knoglemarvsremission hos 98 %
 - Konsolideringsbehandling: Efterfølgende kombinationskemoterapi med andre typer cytostatica → reducere tumormængden
 - CNS behandling: Cytostatika passerer ikke godt blod/hjernebarrieren hvilket bevirker behov for intratekal kemoterapi i kombination med methotrexat
 - Vedligeholdelsesbehandling: methotrexat, Dexamethason + kombination med andre kemoterapi gives indtil 2½ år fra diagnose tidspunktet
 - Behandling af tilbagefald: intensiv højdosis kemoterapi med efterfølgende Allogen Stamcelletransplantation

Maligne lymfomer

- Inddeles i Hodgkin og non-Hodgkin
- Udgår som regel fra en lymfeknude, men kan være ekstranodalt lokaliseret
- Den endelige diagnose stilles ved histologisk vurdering af biopsi med Reed-Sternberg-celler

Non-Hodgkin

- Forekomst: hos alle aldre, tæt beslægtet med ALL ved at derivere fra B og T-cellerne. 90 % er deriveret fra B-celler
- Symptomer:
 - Cervikale lymfeknuder → hævede og hurtig voksende
 - Abdominal lymfeknuder → hævede, ± smerter, ± Ileus (invagination), ascites (typisk B-celle)
 - Mediastinale lymfeknuder → hævede, respirationsbesvær (typisk T-celle)
 - Knoglemarvsinvolvering → træthed, bleghed, infektion, ↑blødningstendens og væggtab
 - Neurologiske udfald → ↑ICP, pareser og hydrocephalus + blaster i CSV
- Diagnose:
 - Histologisk udredning fra lymfeknude +

- Mængde blaster i knoglemarven (<25% → non hodgkin ≥25 % → ALL!!)
- ↑urat + ↑LDH
- Behandling: Behandlingsregime som for ALL, dog ikke så radikalt.

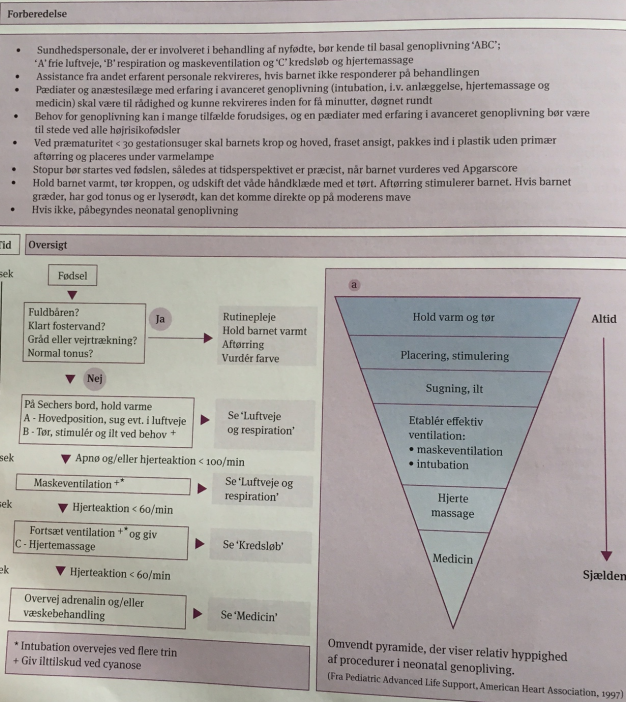
Hodgkin-lymfom

- Forekomst: Opstår hyppigst > 10 år
- Ætiologi: Malign ekspansion af B-lymfocytderiverede tumorceller, som omdannes til de såkaldte Reed-Sternberg-celler (HRS-celler) Derudover ses en øget koncentration af inflammatoriske celler
- Symptomer:
 - Smertefri hævede lymfeknuder cervikalt eller supraklavikulært
 - Nattesved, vægttab > 10 % og feber
 - Evt. Splenomegali kan ses
 - Hepatomegali og knoglemarvsinvolvering forekommer MEGET sjældent
- Diagnose: Ultralydsskanning + biopsi samt CT/MR til stadieinddeling
- Behandling: Kombinationskemoterapi evt med strålebehandling. Evt. Stamcelleterapi.
- Prognose: Overlevelse > 95 %

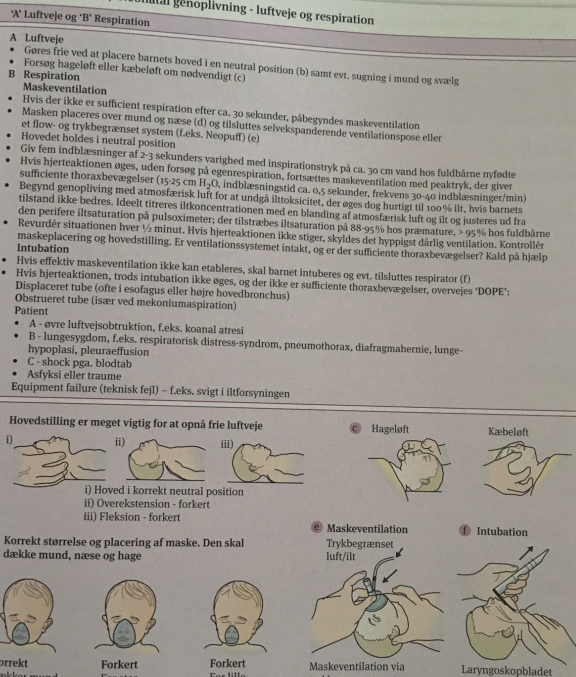
21: Nyfødt, livløst barn

- Nyfødte der ikke skriger eller er slappe → flyt til genoplivningsbordet.
- Varmesvøb tilgængelige, varmelampe tændt for at undgå varmetab, sug og ventilationspose klar.
- ABC:
 - A (frie luftveje) : De første 30 sek. Stimuleres barnet.
 - Hovedposition
 - Forsigtig sugning i mund og svælg, ved tegn på obstruktion med væske eller blod.
 - Barnet aftørres og holdes tildækket så vidt muligt.
 - B (vejrtrækning): De næste 30 sek.
 - Hvis barnet ikke trækker vejret trods stimulation og sikre frie luftveje, eller hvis HR < 100 slag/min → maskeventilation.
 - C (kredsløb): de næste 30 sekunder.
 - Hvis HR < 60 slag/min trods 30 sek. Ventilation → Hjertemassage.
 - Hvis HR ikke stiger i løbet af 30 sek. Trods hjertemassage → adrenalin og/eller volumen.
- Ventilation er vigtigste faktor i neonatal genoplivning, ved HR fald typisk grundet insufficient ventilation.
- Evt. Intubation ved kompliceret maskeventilation eller forventet langvarig.
- Hvis barn ikke responderer på 100 % ilt kan det skyldes
 - Pneumothorax
 - Koanalatresi
 - tungeholder
 - Diafragmahernie
 - Persisterende pulmonal hypertension
 - Kongenit hjertesygdom
 - Hypovolæmi
 - Lungehypoplasi
- Se case 19 for supplerig.

Figur 4.12 Neonatal genoplivning



Figur 4.12 (fortsat) Neonatal genoplivning - luftveje og respiration



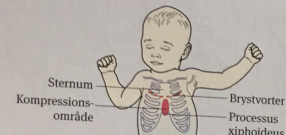
Figur 4-12 (fortsat) Neonatal genoplivning - kredsløb og medicin

'C' Kredsløb

Hjertemassage (g, h og i)


- Påbegyndes ved hjerteraktion < 60 slag/min på trods af effektiv maskeventilation
- Ratio for kompressioner: Indblæsninger er 3:1 med frekvens 90 kompressioner: 30 indblæsninger/min (total 120/min)
- Revurder hjerteraktion hver ½ minut; kan stoppes, når hjerteraktionen er > 60 slag/min

g Hjertemassage




Kompressioner gives over den nedre tredjedel af sternum, lige under brystvorterne. Brystkassen skal komprimeres med ca. en tredjedel (1-1,5 cm)

h



Tommelfingertechnik - hænderne omslutter thorax. Hos større børn kan tommelfingrene placeres ved siden af hinanden

i



Tofingerteknik, mindre effektiv, men lettere at udføre alene

Medicin

Overvej medicin (j), hvis hjerteraktion < 60 slag/min trods sufficient ventilation og hjertemassage; der er dog begrænset evidens på området

Anvendes sjældent

Medicin kan gives via navlevenekateter eller, hvis dette ikke er muligt, via en intraossøs kanyle

Medicin, der gives i perifer vene, når sjældent hjertet. Standarddoser adrenalin i trakealtuben er ikke særligt effektive; denne administrationsform bør kun bruges, mens der forsøges etablering af intravenøs adgang (navlevene/intraossøs adgang)

j Medicin ved neonatal genoplivning

Medikament	Koncentration	Rute/dosering	Indikationer
Adrenalin	0,1 mg/ml	I.v.: 10 mikrogram/kg (0,01 mg/kg), herefter 10-30 mikrogram/kg Endotrakealt: 100 mikrogram/kg (0,1 mg/kg), dvs. 10 gange i.v. dosis, mens der forsøges i.v. adgang	Hjerteraktion < 60 slag/min trods sufficient ventilation og hjertemassage
Volumenekspansion	NaCl el. blod	10-20 ml/kg, gentag om nødvendigt	Blodtab
Glukose	10 %	3,6 ml/kg/time (evt. 2 ml/kg som bolus)	Blodsukker < 2,5 mmol/l
Natrium bikarbonat		I.v.: 1-2 mmol/kg/dosis	Svær laktacidose

Svar 22-28

22. 2 uger gammel dreng med opkastninger

Årsager til opkastning, børn < 1 år:

- Gastroøsofageal reflux (Hyppigst)
- For store måltider
- Infektion
 - Gastroenteritis
 - Luftveje og otitis media
 - Kighoste
 - Urinveje
 - Meningitis
- Fødevareallergi f.eks. komælksallergi
- Tarmobstruktion
 - Pylorusstenose
 - Tyndtarmsatresi
 - Invagination
 - Malrotation og volvulus
 - Duplikation
 - Inkarcereret ingvinalhernie
 - Mb. Hirschsprung
- Arvelige stofskiftesygdomme
- Adrenogenitalt syndrom
- Nyresvigt.

Diagnostiske overvejelser hos børn med opkastning (udelukke alvorlig sygdom)

- Galdefarvet opkast:
 - Tarmobstruktion skal udelukkes
- Blodigt opkast
 - Tegn på øsofagitis, ulcus, oral/nasal blødning eller malrotation
- Eksplosive opkastninger i alderen 3-7 uger
 - Pylorusstenose skal udelukkes
- Symptomer på infektion i:
 - Urinveje, CNS eller gastrointestinalkanalen?
- Opkastninger efter kraftige hosteanfald
 - Overvej kighoste
- Er barnet dehydreret eller præshockeret?
- Abdominal distension
 - Er der tegn på distal tarmobstruktion
 - Undersøg for inkarcereret ingvinalhernie

Generelt - gylpen og opkastninger:

- **Gylpen** =
 - Passivt tilbageløb fra ventrikel til øsofagus, af f.eks. mælk hos spædbørn
- **Opkastning** =
 - Definition:
 - Kraftbetinget tømning af maveindhold
 - Hyppigst symptom hos børn i alle aldre
 - Skal udelukke alvorlig sygdom ved
 - Recidiverende og galdefarvet opkastninger
 - Barnet er alment påvirket
 - Ved Dårlig trivsel (suboptimal vægtøgning)
 - Proksimal tarmobstruktion er kendetegnet ved:
 - Mange opkastninger, ofte galdefarvet (med mindre obstruktionen er proksimalt for ampulla hepatopancreatica)
 - Distal tarmobstruktion er kendetegnet ved:
 - Abdominal distention.

GASTROØSOFAGEAL REFLUKSSYGDOM:

- **Normalt fænomen hos spædbørn**
 - Maveindholdet løbet let tilbage i øsofagus, især når barnet ligger ned, pga. endnu ikke fuldt udviklet øsofagussfinkter.
 - Kort intraabdominalt forløb af øsofagus, kan også være medvirkende.
 - I sjældne tilfælde, kan et glidende hiatushernie påvises.
- **Ukompliceret reflux:**
 - Almindeligt i det 1. leveår
 - Svinder spontant inden 12-18 måneders alderen.
 - Formentlig pga. en kombi af modning af den distale øsofagussfinkter, indtag af mere faste fødeemner og mere tid tilbragt i oprejst stilling.
- **Komplikationer/symptomer til Gastroøsofageal Reflukssygdom:**
 - Spædbørn:
 - Manglende vægtstigning
 - Gylpen ledsaget af smerte og/eller blod eller respiratoriske symptomer (apnø, hvæsen eller recidiverende pneumonier)
 - Småbørn:
 - Smerter (uspecifik smertelokalisation)
 - Skolebørn:

- Sure opstød og halsbrand.
- **Årsager:**
 - Hyppige relaxationer af den distale øsofagussfinkter eller
 - Manglende udvikling af muskulaturen i distale øsofagussfinkter.
 - Hos spædbørn:
 - Sekundær til fødevarerallergi, oftest komælksallergi (sjældent hos danske børn der ammes)
- **Svær gastroøsofageal reflux**
 - Sjældent, men med alvorligere komplikationer
 - Ses hos:
 - Børn med Cerebral parese eller andre neurologiske udviklingsforstyrrelse
 - Præmature, især ved samtidig bronkopulmonal dysplasi
 - Børn der er opereret for øsofagusatresi eller diafragmahernie
- **Udredning og behandling:**
 - Ukompliceret reflux:
 - Skal ikke udrede eller behandles.
 - Ved atypisk anamnese eller svære komplikationer:
 - 24 timers pH-målinger i distale øsofagus eller
 - Gastroskopi med øsofagusbiopsi
 - Skolebørn:
 - Med klassiske symptomer:
 - Kan diagnostisk øjemed få PPI i 4-8 uger
 - I komplicerede tilfælde
 - Gastroskopi med biopsi
 - Rtg. Us af øvre gastrointestinalkanal kan være nødvendig for at udelukke:
 - Anatomiske abnormiteter i øsofagus (øsofagusstenose), ventrikel og duodenum, samt malrotation.
 - Laparoskopisk fundoplikation:
 - Kun indiceret hos større børn, med svære sympt, der ikke har responderet på intensiv medicinsk behandling eller ved øsofagusstriktur eller gentagen aspiration til lunger
- **Behandling:**
 - Spædbørn med Gastroøsofageal sygdom
 - Kan lejres med eleveret hovedgærde (30 °) efter måltider
 - Hvis får modermælkserstatning – kan tilsætte fortykningsmiddel (johannesbrødkernemel)
 - Evt. us for komælksallergi (fjerne komælk fra diæten i 2 uger maternal mælkefri diæt eller hypoallergen modermælkserstatning, med efterfølgende reintroduktion)
 - Medicinsk behandling
 - Omeprazol (PPI)
 - Indikation: svær refluxsygdom eller øsofagitis
 - Har ingen effekt ved ukompliceret fysiologisk reflux

PYLORUSSTENOSE:

- **Definition:**
 - Fortykkelse af muskulaturen ved pylorus, der medfører obstruktion af ventrikeltømmningen og eksplosive opkastninger.
 - Hyppigere hos drenge (4:1), og ved familiær disposition.
- **Symptomer:**
 - Opkastninger debuterer hyppigst i 3.-7. leveuge (kan deb. 1. leveuge til 5 mdr)
 - Eksplosive opkastninger (ikke galdefarvede)
 - I de første par timer efter et måltid, der over tid øges i frekvens og sværhedsgrad.

- Konstant sult, selv efter opkastning
 - Kun ved markant dehydrering falder fødeindtaget.
- Metabolisk hypokloræmisk alkalose
 - Opkastning af syreholdigt maveindhold (HCL) → tab af H⁺, Cl⁻ og sekundært K⁺ fra nyrene
- Vægttab og dårlig trivsel
 - Hvis diagnosen stilles sent.
- **Undersøgelser og diagnose**
 - 1. Gives prøvemåltid (medmindre barnet er dehydreret)
 - Barnets ammes/gives falske → beroliger barnet, så obj. Us kan foretages.
 - 2. Inspektion af abdomen:
 - Kan observere ventrikelperistaltik som en bølge, der bevæger sig hen over abdomen fra venstre til højre.
 - 3. Palpation af abdomen
 - Kan undertiden palperer pylorus, som en olivenstor tumor i højre kvadrant.
 - Ventriklen ofte fyldt med luft, kan være nødvendigt at fjerne dette vha. en sonde inden palpation.
 - Sjældent behov for rtg. Med kontrast.
- **Behandling:**
 - Korrektion af dehydrering og elektrolytforstyrrelser
 - Pyloromyotomi, med gennemskæring af musklen, men ikke af slimhinden.

23. 2 år gammel dreng med kramper

Årsager til anfald:

- Epileptiske
 - Idiopatisk (70-80 %)
 - Symptomatiske
 - Cerebraleudviklingsanomalier
 - Cerebral vaskulær okklusion
 - Cerebral skade
 - Kongenit infektion, hypoksisk iskæmisk encefalopati, intraventrikulær eller intraparenkymatøs blødning (ofte ved ekstremt for tidlig fødsel)
 - Hjernetumor
 - Neurodegenerative sygdomme
 - Neurokutane sygdomme, f.eks. tuberøs sklerose
- Ikke-epileptiske:
 - Feberkramper (se. Case 40)
 - Metaboliske
 - Hypoglykæmi
 - Hypokalcæmi
 - Hypo-/hypernatriæmi
 - Hypomagnesiæmi
 - Hovedtraume
 - Meningitis/encefalitis
 - Forgiftning/toksiner
 - Hypertension
- Anfaldsfænomener – differentialdiagnoser til epilepsi:
 - Nydfødte:
 - Pludselige trækninger
 - Flagrende bevægelse ved høje lyde, eller pludselig berøring
 - Normalt fænomen, ophører når man holder om barnet.
 - Søvnmyoklonier

- Muskeltrækninger, der kun er under søvn. Ophører når barnet vækkes. Normalt EEK. Svinder spontant ved 2-årsalderen.
- Børn < 1 år
 - Søvnmyoklonier
 - Affektanfald
 - Sandifers syndrom
 - Svær gastroøsofageal reflux, der → dystoni med opistotonus og tvangsdrejning af hals.
 - Spædbarnsmasturbation
 - Abnorme bevægelser og/eller kropsholdning samt ansigtsblussen og uregelmæssig vejtrækning, intet bevidsthedstab. Aftager spontant.
 - Benign paroksyttisk torticollis
 - Anfald med tvangsdrejning af hals, evt med bleghed, agitation og opkastning. Debut 2-8 mdr, remitterer spontant ved 2-3 års alderen.
- Småbørn
 - Affektanfald
 - Migræne
 - Tics
 - Søvnrædsel
 - Benign paroksyttisk vertigo
 - Pludselige anfald af minutters varighed med nystagmus, usikre bevægelser og/eller fald pga. svimmelhed, evt kvalme og opkastning. Årsagen formentlig viral labyrinthitis.
 - Tomgang (dagdrømme)
 - Episoder med fjernhed, ofte hos retarderede børn. Kan mistolkes som absencer.
 - Ufrivillige bevægelser hos børn med cerebral parese
- Større børn
 - Synkope
 - Kan besvime af skræk, eller hvis de står op for længe.
 - Hjerterytmie
 - F.eks. langt QT-syndrom
 - Pseudoanfald (funktionelle anfald)
 - Migræne
 - Opdigtet sygdom (münchenhausen syndrom by proxy)
 - Tics
 - Narkolepsi.

EPILEPSI

- **Definition:**
 - Gentagne, uprovokerede anfald, forårsaget af neuronal hypersynkronisering med forstyrrelse af den cerebrale funktion.
 - Andre årsager skal være udelukket (f.eks. feber, akut cerebralt insult og elektrolytforstyrrelser)
- **Forekomst:**
 - Incidens hos børn 0,05 % efter 1. leveår
 - Prævalens 0,5 %
- **Klassifikation:**
 - **Generaliserede anfald**
 - Abnorm aktivitet, der involverer begge hemisfærer
 - Udgår fra diencephalon og øvre dele af hjernestammen, spredes til begge hemisfærer

- Ved generaliserede anfald er der:
 - Altid bevidsthedstab
 - Ingen forvarsel
 - Symmetriske kramper
 - Bilaterale synkronne udladninger på EEG
- Abscenser
 - Forbigående bevidsthedstab med uvarslet debut og ophør
 - Minimal motorisk involvering, mindre ændringer i muskeltonus og blinkebevægelser
 - Kan være typiske (petit mal) eller atypiske
 - Kan udløses af hyperventilation
- Myoklone anfald
 - Korte, ofte gentagne, ryk eller spjæt i ekstremiteter, truncus og hals
 - Fysiologiske myoklonier ses ved hikke, og søvnmyoklonier.
- Toniske anfald
 - Langvarig spænding (øget tonus) i en eller flere muskelgrupper.
- Tonisk-kloniske anfald
 - Toniske fase:
 - Barnet kan falde, pause i vejrtrækning og kan blive cyanotisk
 - Kloniske fase:
 - Rytmiske sammentrækninger af muskelgrupper i ekstremiteterne
 - Uregelmæssig vejrtrækning, cyanosen vedvarer
 - Ofte fråde om munden, tungebid og urininkontinens.
 - Varighed = få sek til flere minutter
 - Ved krampernes ophør:
 - Barnet er bevidsthedspåvirket eller falder i en døb søvn, der kan vare flere timer (den postiktale fase)
- Atoniske (astatiske) anfald
 - Ofte kombi med myoklone ryk efterfulgt af forbigående tab af muskeltonus, barnet pludselig falder til jorden eller taber hovedet.
- **Partielle**
 - Abnorm kortikal aktivitet fra et lokaliseret område i cortex i én hemisfære
 - Ved partielle anfald:
 - Debuterer med abnorm aktivitet i en relativt lille gruppe neuroner i den ene cerebrale hemisfære
 - Kan blive varslet med aura, der reflekterer oprindelsesstedet.
 - Er til tider associeret med bevidsthedsændring eller mere generaliserede motoriske kramper.
 - Simple partielle anfald
 - Barnet forbliver vågent med normal bevidsthedsniveau
 - Komplekse partielle anfald
 - Ændret bevidsthedsniveau eller konfusion.
 - Pga. abnorm elektrisk aktivitet der spreder sig fra oprindelsesstedet.
 - Partielle anfald med sekundær generalisering:
 - Fokale kramper, der kan identificeres klinisk eller på EEG, efterfulgt af et generaliseret tonisk-klonisk anfald.
- **Epilepsisyndromer:**
 - Generaliserede anfald:
 - Infantile spasmer (4-8 mdr)
 - Lennox-Gastauts syndrom (1-3 år)
 - Absence epilepsi (pyknoleptisk petit mal) (4-12 år)

- Juvenil myoklon epilepsi (Janz' syndrom) (12-16 år)
 - Partielle anfald:
 - Rolandisk epilepsi (4-10 år)
 - Benign occipital epilepsi (1-14 år)
- **Symptomer ved partielle anfald:**
 - Frontale anfald:
 - Involverer ofte motoriske cortex
 - Kontralaterale kloniske kramper, der kan brede sig proksimalt (Jackson-anfald)
 - Der kan være asymmetriske toniske kramper (kan fremstå bizarre og være hyperkinetiske)
 - Temporallapsanfald:
 - Hyppigste af alle anfaldstyper.
 - Ofte Aura:
 - Fornemmelse i maven, ændret opfattelse af lyde og former, samt automatismer (episoder med meningsløsebevægelser, f.eks. smasken)
 - Déjavu- eller jamais-vu oplevelser
 - Varighed: typisk længere end typiske absencer
 - Bevidstheden kan være påvirket.
 - Occipitale anfald:
 - Synsforstyrrelser
 - Parietallapsanfald:
 - Kontralaterale dysæstesier eller forvrænget kropsofattelse.
- **Udredning**
 - Anamnese:
 - Detaljeret fra barnet, forældre og andre der har set krampeanfaldet.
 - Hvis videooptagelse af et krampeanfald, er dette ofte værdifuldt i diagnostikken.
 - Objektive us:
 - Neurologisk us
 - Us af hud for neurokutane stigmata
 - F.eks. hypopigmenterede pletter ved tuberøs sklerose
 - Overvej om nyopstået epilepsi = debutsymptom på anden neurologisk sygdom
 - Elektroencefalografi (EEG):
 - Indikation:
 - Mistanke om epilepsi
 - Analyseres for:
 - Asymmetrisk og fokal, abnorm aktivitet f.eks. *spikes* eller lavfrekvent aktivitet.
 - Resultater:
 - Kan være normalt hos børn med epilepsi, og der kan være abnorm aktivitet hos børn, der aldrig udvikler epilepsi
 - Svar/resultat
 - Et patologisk EEG, kan understøtte diagnosen.
 - Kun sikkert diagnostisk hvis optaget EEG under et krampeanfald.
 - Hvis EEG = normalt uden for anfald:
 - Optages ved hyperventilation eller søvn pga. abnorm aktivitet her er mere tydelig
 - Eller ambulante 24-timers EEG optagelse eller video-EEG overvågning.
 - Billeddiagnostik:
 - Strukturelle undersøgelser:
 - MR af cerebrum, for at kortlægge årsagen

- Kun undlades ved godartet epilepsi hos børn uden andre objektive fund (børneabsencer og rolandisk epilepsi)
- Funktionelle undersøgelser:
 - PET- og SPECT:
 - Detekterer områder i hjernen med abnorm metabolisme.
 - Kan bruges imellem krampeanfald, til at finde lavmetaboliske områder i eliptogene foci.
 - SPECT kan også påvise epileptiske fokus' øgede metabolisme under et krampeanfald.
 - Laves oftest før epilepsikirurgi.
- Andre undersøgelser:
 - Urin- og blodprøver:
 - Udred for metaboliske sygdomme, hvis anfald er neonatalt eller barnet har mistet motoriske og/eller sociale færdigheder.
 - Evt. genetisk us.
- **Diagnose:**
 - Stilles efter to eller flere uprovokerede kramper (udelukkelse af anden årsag)
- **Behandling:**
 - Ved et enkelt uprovokeret krampeanfald:
 - Ofte ikke indikation for medicinsk behandling, da der kun er 50 % sandsynlighed for at barnet får endnu et anfald.
 - Info til forældre, og forberede dem på risikoen for et nyt anfald.
 - Medicinsk behandling:
 - Generelle principper:
 - Beslutning om med. Beh. Afhænger af krampernes type og frekvens, samt konsekvenser for barnets uddannelse og dagligdag. Disse skal vejes op mod mulige medicin bivirkning.
 - Vælg præparat, der passer til typen af anfald.
 - Obs. Nogle præp kan forværre visse typer af epilepsi (f.eks. Carbamazepin kan provokerer anfald ved absence- og juvenil myklonepilepsi)
 - Stiles mod monoterapi med lavest mulig dosis
 - I praksis ofte behov for kombinationsbehandling.
 - Alle præp har bivirkninger – diskuter disse med barn og forældre.
 - Plasmaniveauer: måles ved mistanke om dårlig adhærens eller for præp. Med uforudsigelig farmakokinetik, f.eks. fenytoin.
 - Barn med langvarige krampeanfald:
 - Udstyr forældre/barn med medicin til akutbehandling af anfald (oftest diazepam til rektal administration)
 - Antiepileptisk behandling:
 - Kan ofte seponeres efter 2 år uden anfald.

Præparatvalg ved behandling af epilepsi		
Anfaldstype	Første valg	Andet valg
Generaliserede anfald		
Tonisk-kloniske	Valproat, Lamotrigin	Oxcarbazepin
Absencer	Valproat, ethosuximid	Lamotrigin
Myklone	Valproat	Lamotrigin
Partielle anfald	Oxcarbazepin, Lamotrigin	Levetiracetam, gabapentin, topiramet

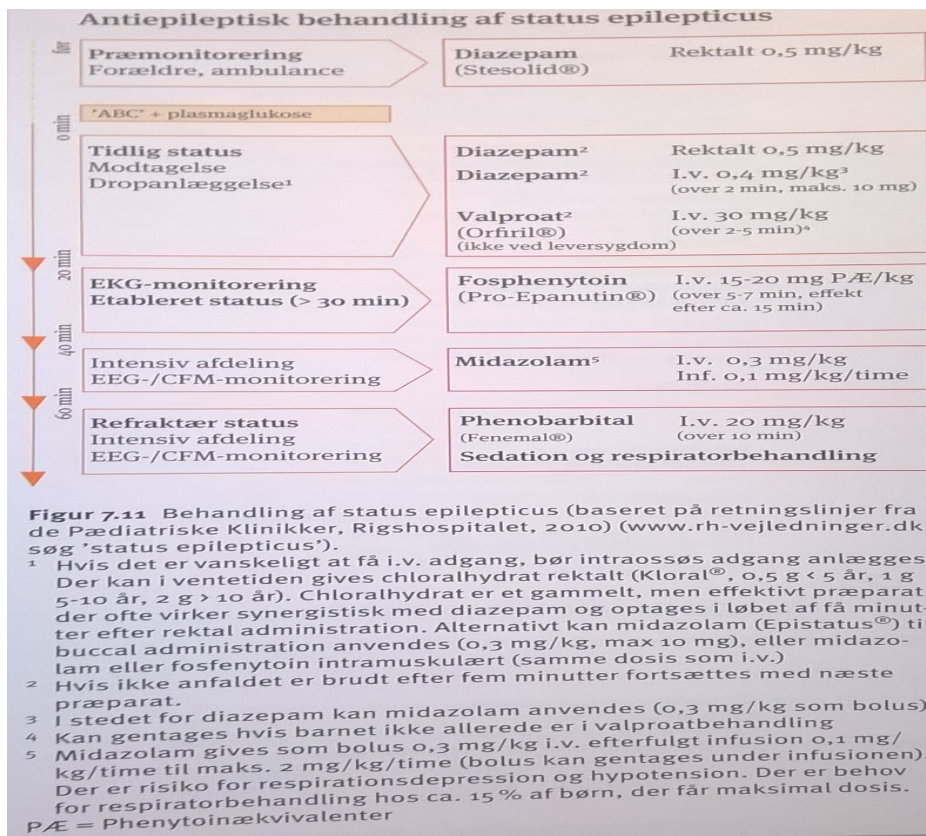
Hyppige og/eller betydende bivirkninger af antiepileptisk medicin
--

Præparat	Bivirkning
Valproat (Orifil)	Vægtøgning, hårtab, sjældent leversvigt
Carbamazepin/Oxcarbazepin	Udslæt, neutropeni, hyponatriæmi, ataksi, Inducerer leverenzymmer, interaktion med anden medicin
Vigabatrin	Synsfeltsdefekter (bruges derfor sjældent) sløvhed.
Lamotrigin	Udslæt
Ethosuximid	Kvalme og opkastning
Topiramet	Træthed, ordfindingsproblemer, vægttab
Gabapentin	Søvnproblemer
Levetiracetam (Keppra)	Sløvhed, aggressivitet
Benzodiazepiner	Sløvhed, tolerance
Alle præparater kan forårsage træthed og udslæt!	

- **Andre behandlingsmuligheder:**
 - Indiceret ved gentagne svære anfald, der er Refraktære for medicinsk behandling.
 - Ketogendiæt:
 - Stort indtag af fedtstoffer: akkumulation af ketonstoffer interagerer med neurotransmittere.
 - Virkningsmekanisme ikke fuldt klarlagt.
 - Vagusstimulering:
 - Implantering af elektrode omkring n. vagus, som stimuleres udefra.
 - Kan have effekt ved alle typer anfald.
 - Epilepsikirurgi.
 - Hos børn, hvor EEG og funktionelle us viser, at det elipeptogene fokus har en specifik lokalisation, kan kirurgi medfører anfaldsfrihed hos 60-70 %.
 - Hyppigste procedure = temporal lobektomi.
- **Rådgivning og prognose:**
 - Psykisk støtte
 - Behov for i nogle familier
 - Skolen informeres om at barnet har epilepsi
 - Lærerne skal oplæres i den akutte behandling af et krampeanfald.
 - Undgå situationer hvor krampeanfald kan være farlige
 - F.eks. svømning og i badekar uden opsyn
 - Børn med risiko for anfald ved fotostimulation
 - Bør holde god afstand til computere og tv skærm
 - Fleste moderne tv/computer skærme kan benyttes.
 - Bilkørsel
 - Kan fås når man har været anfaldsfri i 1 år
 - Info/diskussion med unge:
 - Prævention, graviditet og adhærence
 - Anfald kan provokeres af: alkohol og søvnmangel
 - Lille risiko for pludselig død hos unge med epilepsi
 - Primært diskuteres i tilfælde med svær epilepsi, der ikke kan behandles tilfredsstillende.

STATUS EPILEPTICUS:

- **Definition:**
 - Krampeanfald varer > 30 minutter, eller gentagne krampeanfald i > 30 minutter, uden at barnet kommer til bevidsthed imellem anfaldene.
- **ABC-stabilisering og behandling:**



24. 7 år gammel dreng med mavesmerter og tørst

Årsager til akutte abdominalsmerter:

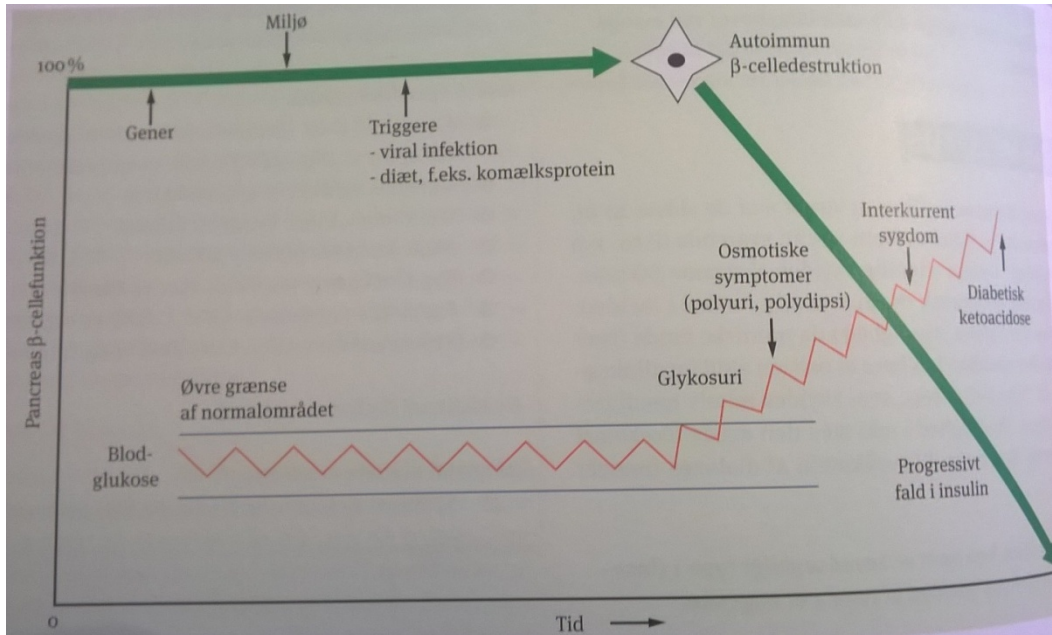
Intraabdominale		Ekstraabdominale
Kirurgiske	Medicinske	
Appendicitis acuta	Uspecifikke abdominalsmerter	Øvre luftvejsinfektion
Invagination	Gastroenteritis	Underlappspneumoni
Ileus	Urinveje: - UVI - Akut pyelonefritis - hydronefrose - Nyresten	Torsio testis
Ingvinalhernie	Schönlein-Henoch purpura	Hofter og columna
Peritonitis	Diabetisk ketoacidose	
Inflammeret Meckels divertikel	Seglcelleanæmi	
Pankreatitis	Hepatitis	
Traume	Inflammatorisk tarmsygdom	
	Obstipation	
	Funktionelle abdominalsmerter	
	Gynækologiske årsager hos piger i puberteten	
	Psykiske	
	Blyforgiftning	
	Akut porfyri (sjælden)	
	Ukendt	

DIABETES MELLITUS

○ Forekomst:

- Incidens 22/100.000 børn < 15, svt. 250 nye tilfælde årligt

- Steget de sidste 20 år skyldes:
 - Eksogenefaktorer.
- DM type II er tiltaget i hyppighed, i takt med den øgede forekomst af svært overvægt hos børn.
- **Klassifikation:**
 - Type I (insulin afhængig)
 - Størstedelen af DM-tilfælde blandt børn
 - Type II (ikke-insulinafhængig)
 - Oftest større børn; relateret til overvægt og familiær disposition, og er hyppigere i nogle etniske grupper.
 - Udvikler sjældent ketoacidose
 - Andre specifikke typer:
 - Genetisk defekt i β -cellefunktionen (*maturity-onset diabetes of the young* (MODY), flere undertyper)
 - Genetisk defekt i insulins funktion
 - Infektioner, f.eks. rubella
 - Medicin, f.eks. glukokortikoider
 - Sygdom i pancreas, f.eks. Cystisk fibrose
 - Endokrine sygdomme, f.eks. Cushings sygdom
 - Kromosomanomalier, f.eks. Downs og Turners syndrom
 - Gestationel Diabetes Mellitus
 - Neonatal diabetes mellitus
 - Sjælden, kan være forbigående eller permanent.
- **Årsager:**
 - Arvelig komponent
 - Konkordansen for type I DM hos enæggede tvillinger er 30-50 %
 - Øget risiko for at udvikle DM i barnealderen, hvis en af forældrene har insulinkrævende dm (2-5 % hvis far, 1-3 % hvis mor)
 - Øget risiko for personer med HLA-DR₃ eller HLA-DR₄
 - Mindsket risiko med HLA-DR₂ og HLA-DR₅
 - Miljøfaktorer:
 - Generelt:
 - Disse kan formentlig udløse DM, pga. deres molekulære strukturer ligner antigener på overfladen af β -celler i pancreas.
 - Virale infektioner
 - Kan forklarer hyppigere forekomst i forår og efterår
 - Fødevarer
 - Bl.a. formentlig udsættelse for komælksproteiner i den tidlige barndom
 - Resulterer i:
 - Autoimmun proces der ødelægger β -cellerne i pancreas og medfører absolut insulin mangel.
- **Markører for β -celledestruktion:**
 - Omfatter autoantistoffer rettet mod β -cellerne, bl.a. mod
 - β -celler, glutaminsyre-dekarboxylase, tyrosinfosfatase (IA-2A), insulin (IAA), og zinktransportøren ZNT8)



○ **Symptomer og fund:**

- Debut:
 - I alle aldre, sjælden i 1. leveår, herefter -
 - Stiger incidensen stødt med maksimum i 12-13 års alderen.
- Ofte kun haft symptomer i få uger før diagnosetidspunktet (modsat voksne)
 - Spædbørn- og småbørn evt. kortere.
- Mistanke om, eller verificeret DM, kræver AKUT indlæggelse, også selvom barnet stadig er velbefindende, pga. risiko for ketoacidose (livstruende).
- Tidlige tegn:
 - Hyppige – den klassiske triade
 - Polydipsi (overdreven tørst)
 - Polyuri
 - Vægttab
 - Mindre hyppige
 - Sekundær enuresis nocturna (hos et barn der tidligere har været tør om natten)
 - Hudinfektion
 - Candida og andre infektioner
- Sene tegn – Diabetisk Ketoacidose:
 - Åndenød med acetonelugt (foetor acetone ex ore)
 - Opkastninger
 - Dehydrering
 - Pga. højt P-glu → intracellulær dehydrering og øger ekstracellulære volumen, derfor kan hudturgor, diureser eller BT bruges til at anvende dehydreringsgaden.
 - Abdominalsmerter
 - Kussmaul-respiration
 - Dyb og hurtig vejrtrækning, for at udlufte CO₂
 - Hypovolæmisk shock
 - Sløvhed
 - Koma
- **Type 2-diabetes mellitus:**
 - Ofte mildere forløb

- Mistænkes hos:
 - Svært adipøse børn
 - Ved arvelig disposition
 - Asiatiske børn
 - Tegn på insulinresistens
 - Acanthosis nigricans (brune vortelignende fortykkelser på hals eller i armhuler)
 - Tegn på PCOS
- Symptomer:
 - Typisk også de klassiske sympt på DM.
- **Undersøgelser og Diagnose:**
 - Type 1-diabetes mellitus:
 - Bekræftes ved:
 - Et tilfældigt målt forhøjet kapillær- eller plasmaglukose ($\geq 11,1$ mmol/l)
 - Glukosuri og evt. ketonuri hos et barn med klassiske DM-symptomer.
 - Type 2-diabetes mellitus:
 - Diagnosen støttes ved:
 - Fasteblodsukker på $\geq 7,0$ mmol/l
 - hbA1C ≥ 7 % (normalt 4-6 %) og/eller
 - patologisk oral glukose belastning
 - Akut udredning ved ketoacidose:
 - Blodsuktermåling ($\geq 11,1$ mmol/l)
 - Kreatinin, karbamid og elektrolytter (dehydrering)
 - Syre-base-status (metabolisk acidose)
 - Urinstiks for glukose og ketoner (begge er positive)
 - Undersøgelse for at identificerer udløsende årsag
 - F.eks. infektion (venyler, urindyrkning)
 - EKG-monitorering mhp. T-taksændringer ved hypokaliæmi
 - Vægt
- **Behandling af Diabetisk Ketoacidose:**

Behandling	<p>Ved mild ketoacidose: (Bicarbonat > 16 mol/l)</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Barnet kan behandles med insulin subkutan samt væske og kalium p.o. <p>Moderat og svær ketoacidose (bicarbonat < 16 mol/l)</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Bruges nedenstående skema!
Væske	<p>Ved hypovolæmisk shock:</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Isotonisk NaCl (20 ml/kg som bolus, evt. gentaget) ○ Dehydrering korrigeres herefter gradvist igennem 48-72 timer ○ Undgå for hurtig rehydrering pga. kan forårsage cerebralt ødem <p>Monitorer løbende:</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Væskeindgift og output ○ Elektrolytter, kreatinin og syre-base-status (hyppigt) ○ Neurologisk status. <p>Hvis barnet er shockeret:</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Overvej CVK og blærekateter <p>Ved opkastninger eller bevidsthedspåvirkning</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Overvej sonde
Insulin	<p>Start Insulininfusion (0,05-0,1 IE/kg/time) eller bolus</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Titreres efter blodsukkerværdier <p>Monitorering:</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ BS (hyppigt) <p>Mål:</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Gradvis reduktion af BS med ca. 2 mmol/time (maks. 5 mmol/time) ○ Pga. kan være skadeligt. <p>Når BS er faldet til 12 mmol/time</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Udskift isotonisk NaCl med Kalium-natrium-glukoseblanding.
Kalium	<p>Kalium ofte høj på diagn.tidspunkt, men falder hurtigt ved rehydrering og insulin behandling, derfor:</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Påbegynd Kaliumsupplement efter 1. insulininjektion <p>Monitorering:</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Kontinuerlig ekg ○ K^+ indtil værdierne er stabile.
Acidose	Giv kun bikarbonat ved:

	<ul style="list-style-type: none"> ○ Shockeret barn ○ Ikke responderer på behandlingen. <p>Acidosen vil ellers (pånær ovst), blive korrigeret som følge af rehydrering og insulin behandling.</p>
Reetablering af po. væske, subkutan insulin og diæt	<p>Når bikarbonat > 22 mmol/l:</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Gives insulin subkutan. ○ Iv. Insulininfusion eller bolus, bør ikke seponeret før første dosis insulin er givet subkutan.
Identifikation og behandling af den udløsende årsag.	<p>Dyrkning Evt. AB-behandling. Hvis barnet er kendt med DM – overvej mulige årsager til ketoacidose.</p>

○ **Behandling af type 1-diabetes mellitus**

- Initiale udredning afhænger af graden af ketoacidose og barnet kliniske tilstand (se initial us ved diabetisk ketoacidose)
- Børn med ingen eller kun let ketoacidose ved diagnostetidspunktet:
 - Kan spise og drikke selv
 - Subkutan insulin
 - Po. Kalium
 - Suppleres med iv. Væske, ved dehydrering eller barnet kaster op.
- Undervisningsprogram ved nydiagnosticerede med DM:
 - Basal gennemgang af patofysiologien
 - Insulin paraenteral – teknik og injektionssteder
 - Diæt
 - Hyppige måltider og snack, reduceret mængde hurtig absorberbare kulhydrater, sund kost med maks 30 5 fedtindhol.
 - Tilpasning af kost + insulin ved fysisk aktivitet
 - Justering af kost + insulinosis for at undgå ketoacidose
 - Regelmæssige hjemmemåling af BS
 - Sympt på og behandling af hypoglykæmi
 - Info om kontakt muligheder til sundhedsvæsenet 24 t
 - Mulighed for kontakt til patientforeninger
 - Alvorlige komplikationer og følgesygdomme
 - Psykologisk belastning ved livslang sygdom med risiko for alvorlige akutte komplikationer og følgesygdomme.
- Behandlingsregimer:
 - *Basal-bolus-terapi:*
 - Hyppigst anvendte
 - Injektion med langtidsvirkende insulin (basal)
 - Morgen + aften
 - Bolus insulin før måltider
 - *Insulinpumpebehandling:*
 - Kontinuerlig infusion via subkutan kateter.
 - Mulighed for dynamisk insulin dosering tilpasset det fysiologiske behov
 - Fordel: stor fleksibilitet + god diabeteskontrol
 - Ulempe: bære pumpen konstant + behov for hyppige BS målinger
 - *Togangs-insulinbehandling:*
 - Insulininjektion 2 x dagligt
 - Blanding af hurtigtvirkende (30 %) og intermeditært virkende insulin (70 %)
 - Bruges stort set ikke i dag pg.a. ringe fleksibilitet ift kalorieindtag og ringe BS kontrol.
- **Faktorer der påvirker blodsukkeret:**
 - Stigning:
 - Manglende insulin
 - Fødevarer (især kulhydrater)
 - Sygdom

- Menstruation (præmenstruelt)
- Væksthormon
- Kortikosteroider
- Kønshormoner i puberteten
- Stress ved operation
- Fald:
 - Insulin
 - Fysisk aktivitet
 - Alkohol
 - Medicin
 - Markant angst/spænding.
- **Hypoglykæmi ved DM:**
 - Symptomer, P-glu < 4 mmol/l:
 - Sult
 - Svedttendens
 - Mathed
 - Svimmelhed
 - Kraftløshed
 - Obs er individuelle og ændrer sig med alderen.
 - Mindre børn:
 - Blege, irritabilitet eller urimelig opførsel.
 - Behandling:
 - Tidlige fase:
 - Dextrosetabletter eller sukkerholdige drikke (f.eks. æblejuice) – hurtig absorberbar sukker.
 - Børnene skal altid have let adgang til dette.
 - Hvis modvilligt barn eller ikke i stand til at spise/drikke selv:
 - Peroral glukoseopløsning eller honning, placeret på kindslimhinden, absorberes hurtigt.
 - Ved svær hypoglykæmi (forældre, lærer)
 - Glukagonpen
- **Langsigtede mål med behandling:**
 - Normal vækst og udvikling
 - Opretholdelse af et så normalt hjemme- og skoleliv som muligt
 - God BS-kontrol vha. sygdomsforståelse og behandlingsteknik
 - At børnene selv tager ansvar for DM-kontrol med voksensupervision, indtil de er gamle nok til at overtage kontrollen
 - Undgå hypoglykæmi
 - Forebygge følgesygdomme, ved at holde HbA_{1c} < 7,5 %

25. 8 år gammel dreng med mavesmerter

Årsager til akutte abdominalsmerter:

Intraabdominale		Ekstraabdominale
Kirurgiske	Medicinske	
Appendicitis acuta	Uspecifikke abdominalsmerter	Øvre luftvejsinfektion
Invagination	Gastroenteritis	Underlappspneumoni
Ileus	Urinveje: - UVI - Akut pyelonefritis - hydronefrose - Nyresten	Torsio testis

Ingvinalhernie	Schönlein-Henoch purpura	Hofter og columna
Peritonitis	Diabetisk ketoacidose	
Inflammeret Meckels divertikel	Seglcelleanæmi	
Pankreatitis	Hepatitis	
Traume	Inflammatorisk tarmsygdom	
	Obstipation	
	Funktionelle abdominalsmerter	
	Gynækologiske årsager hos piger i puberteten	
	Psykiske	
	Blyforgiftning	
	Akut porfyri (sjældent)	
	Ukendt	

Udredning:

- Objektiv us
 - Fra top til tå
- Paraklinik:
 - Urinstiks
 - Leukocytter, nitrit, Glukose, protein og blod
 - For at udelukke DM, UVI og nyresygdom.

APPENDICITIS ACUTA

- **Forekomst:**
 - Hyppigst kirurgiske årsag til akutte abdominalsmerter
 - Forekommer i alle aldre, dog sjældent før 3 årsalderen.
 - Sværere at stille diagnosen hos børn i førskolealderen, især tidligt i forløbet.
- **Skal mistænkes ved:**
 - Symptomer:
 - Appetitløshed
 - Opkastninger (ofte kun enkelte)
 - Abdominalsmerter
 - Initialt centrale og kolikagtige
 - Senere til højre fossa iliaca (pga. lokaliseret peritoneal inflammation)
 - Objektive fund:
 - Røde kinder og dårlig ånde
 - Let feber (< 38,5)
 - Abdominalsmerter, der forværres ved bevægelse
 - Persisterende ømhed, evt. med défense i højre fossa iliaca (McBurneys punkt)
 - Kan mangle hvis appendix er placeret retrocækal
 - Abdominale symptomer ikke så fremtrædende ved placering i pelvis.
- **Diagnose:**
 - Diagnostisk laparoskopi,
 - For at sikre en så sikker diagnose inden laparoskopi:
 - Observation med klinisk revurdering med nogle timers mellemrum
 - Pga. appendicitis = progredierende sygdom
 - Sikre at stille en så sikker diagnose som muligt samt minimerer forsinkelse og undgå unødigt laparotomi.
- **Behandling:**
 - Appendektomi,
 - Laparoskopisk fjernelse af appendix hvis appendicitis bekræftes
 - Sempel operation i ukomplicerede tilfælde.
 - Hvis barnet er akut medtaget, med generaliseret défense (tegn på perforation)

- Stabiliser barnet AKUT, med væskebehandling og iv. AB FØR operation.
- Hvis palpabel udfyldning i højre fossa iliaca uden almen påvirkning eller tegn på generaliseret peritonitis:
 - Evt. konservativ behandling med AB, efterfulgt af appendektomi i rolig fase
 - Ved progression opereres barnet akut.
- Komplikationer:
 - Perforation, med udvikling af en absces eller peritonitis
 - Absces:
 - Bekræftes ved UL
 - Dræneres UL-vejledt eller operativt ved samtidig appendektomi.

USPECIFIKKE ABDOMINALSMERTER

- **Karakteristika**
 - Abdominalsmarter, der forsvinder spontant inden for 1-2 døgn
 - Smerteintensiteten er mindre end ved appendicitis
 - Ømhed i højre fossa iliaca er variabel.
 - Ofte ledsagende øvre luftvejsinfektion med cervikal lymfeknudehævelse

MESENTERIAL ADENITIS

- **Karakteristika:**
 - Akutte mavesmerter, der minder om appendicitis
 - Diagnosen kun endeligt stilles ved laparoskopi/laparotomi
 - Ses store hævede lymfeknuder i mesenteriet og normal appendix
 - Disse børn har ofte:
 - *Yersinia enterocolitica*-infektion

INVAGINATION

- **”Definition”:**
 - Teleskopering af et proksimalt tarmsegment ind i et mere distalt segment.
 - Involverer hyppigst ileum, som invagineres i caecum og colon igennem ileocækalstedet.
- **Forekomst:**
 - Hyppigste årsag til tarmobstruktion i alderen 3 mdr til 6 år (80 % < 2 år)
 - Sjældent i neonatalperioden
 - Hyppigheden er aftaget gennem de sidste 10-20 år.
- **Symptomer og fund:**
 - Svære intermitterende koliksmarter af få minutters varighed med symptomfrie intervaller på 10-15 min, hvor barnet initialt leger og er upåvirket;
 - Under smerteepisoder: Blegt, især omkring munden og trækker benene op under sig.
 - Opkastninger
 - Efter timer bliver barnet blegt og stille imellem skrigeturene
 - Ofte en palpabel langstrakt (pølseformet) udfyldning i højre side af abdomen
 - Passage af ildelugtende afføring, mindre om ribsgele (i farve + konsistens) pga. blodtilblandet slim (afstødt slimhinde);
 - karakteristisk tegn men opstår først sent i forløbet og erkendes tit først ved RE
 - Abdominal distension og shock
- **Udløsende Årsag:**
 - Oftest ingen påviselig.
 - Evt. kan viral infektion → forstørrede Peyerske plaques som kan udløse infektionen
 - Børn > 2 år, findes i enkelte tilfælde udløsende årsag:
 - Meckels divertikel, Polyp eller malignt lymfom.
- **Diagnose:**
 - Mistænkes ved akut opstået intermitterende mavesmerter hos småbørn
 - Abdominal UL:

- Påvise invagination afhængigt af erfaring.
 - Rtg. Oversigt over abdomen:
 - Distension af tyndtarm,
 - Manglende luft i distale colon og rectum
 - Evt. tæthed omkring invaginationen.
 - Colonindhældning = Diagnostisk.
 - Og kan ofte rette invaginationen ud
 - Obs. Kontraindiceret ved tegn på peritonitis eller shock (her er eneste behandling kirurgi)
- **Behandling:**
 - ABCDE
 - Akut væske behandling ofte nødvendig:
 - Pga. hypovolæmisk shock pga. Ophobning af væske i tarmen.
 - Colonindhældning:
 - Succésrate ca. 75 %, recidiv hos < 5 %
 - Kirurgi:
 - Resten + ved tegn på peritonitis eller shock

MECKELS DIVERTIKEL

- **Definition:**
 - Rest af ductus omphalo-entericus i ileum = Meckels divertikel
 - Ca. 2-3 % af befolkningen har et.
 - Kan indeholde ektopisk ventrikelslimhinde eller pancreasvæv
- **Symptomer:**
 - Ofte asymptomatisk
 - Kronisk jernmangelanæmi eller
 - Intermitterende kraftig rektal blødning
 - Typisk ikke helt frisk, men heller ikke samme konsistens som melæna.
 - Invagination
 - Volvolus
 - Divertikulitis (minder om appendicitis)
- **Diagnose:**
 - Isotopskintigrafi:
 - Viser opladning i ektopisk ventrikelslimhinde, kan påvises i ca. 70 % af tilfældene
- **Behandling:**
 - Kirurgisk.

MALROTATION/VOLVOLUS

- **Definition:**
 - Opstår i fostertilstanden, hvis tyndtarmen ikke fikseres ved den duodenojejunale fleksur eller ileocækalstedet.
 - Disponerer til at tyndtarmen frit kan dreje sig i abdomen med krøset som akse = volvolus
 - Ladds bånd:
 - Kan krydse duodenum, medvirker til obstruktion.
- **Symptomer:**
 - Akut tarmobstruktion:
 - pga. malrotation ses ofte i barnets 1. levedøgn
 - Kan forekomme i alle andre aldre, vise sig som:
 - Mekanisk ileus
 - med galdefarvede opkastninger
 - Strangulationsileus
 - med kompromitteret blodforsyning (tarmiskæmi)

- Blodige opkastninger eller afføringer.
- **Diagnose:**
 - Alle børn med galdefarvede opkastninger skal have:
 - Rtg. Kontrasts af øvre gastrointestinalkanal mhp. malrotation
 - Pånær tegn på kompromitteret blodforsyning → AKUT operation.

RECIDIVERENDE ABDOMINALSMERTER:?

26. 10 måneder gammel bevidstløs pige

- **Årsag:**
 - Diffus påvirkning af begge cerebrale hemisfærer og/eller påvirkning af formatio reticularis i hjernestammen.
- **Bevidsthedsniveauet vurderes standardiseret ved**
 - **AVPU**
 - Alert (vågen)
 - Voice (responderer på tale)
 - Pain (respondere på smerte)
 - Unresponsive (intet respons)

Risiko for ikke at kunne holde fri luftveje:
Kun responderer på smerter (P) eller ikke responderer (U)
→ overvej Intubation
 - **Glasgow Coma Scale**
 - Øjenåbning
 - spontant, ved tiltale, ved smerte, ingen
 - Verbalt respons
 - orienteret, forvirret, usammenhængende men forståeligt, uforståelige ord/grynt, intet
 - Motorisk respons
 - efterkommer opfordringer, lokaliserer smerter, trækker sig ved smerte, abnorm fleksion med supination ved smerte, abnorm ekstension med pronation ved smerte, intet
- **Akut vurdering og behandling af det bevidstløse barn:**
 - **Primær vurdering:**
 - A – luftvejene sikre?
 - B – respirationen sufficient?
 - C – er der behandlingskrævende shock?
 - D – us Blodsukker (Don't ever forget glukose),
 - Bevidsthedsniveau (AVPU eller Glasgow Coma Scale)
 - E – evaluering og objektiv undersøgelse (bl.a. petekkier)
 - **Sekundær vurdering:**
 - Objektiv undersøgelse:
 - Tegn på forhøjet ICP:
 - Abnorm respiration (f.eks. Cheyne-Stokes)
 - Motorisk respons
 - Pupiller
 - Mitotiske pupiller
 - Opioider/barbiturater
 - Pontin læsion
 - Dilaterede lysstive
 - Svær hypoksi
 - Kramper (under/efter)

- Antikolinergika
- Hypotermi
- Unilateralt dilateret pupil
 - Ipsilateral rumopfyldende proces
 - Truende inkarcération
 - Læsion af n. okulomotorius
 - Kramper
- Fundi (papilødem eller blødning i retina?)
 - Højt BT og lav P = tegn op truende inkarcération!
- AKUT behandling:
 - Hypoglykæmi (se case 24)
 - Forgiftning (barbiturat giv naloxan)
 - Diabetisk ketoacidose (se case 24)
 - Sepsis/meningitis (se case 8)
 - Herpes simplex encefalitis
- Intubation og ventilation ved behov
- Overflytning til pædiatrisk/neurokirurgisk intensiv afdeling.

27. Nyfødt barn med påfaldende udseende

- **Årsager til påfaldende udseende – syndromer:**
 - Kromosomsygdomme:
 - **Downs syndrom (trisomi 21)**
 - **Edward's syndrom (trisomi 18)**
 - **Patau syndrom (trisomi 13)**
 - **Turners syndrom (45, X)**
 - **Klinefelters syndrom (47, XXY)**
 - Reciprok translokation (ubalanceret)
 - Deletioner:
 - 22q11-deletionssyndrom
 - 5p-deletionssyndrom (cr du chat-syndrom)
 - Williams' syndrom
 - Autosomal dominant arvegang:
 - Akondroplasi
 - Ehlers-danlos' syndrom
 - Familiær hyperkolesterolemie
 - Huntingtons chorea
 - Marfans syndrom
 - Dystrophia myotonica
 - Neurofibromatose
 - Noonans syndrom
 - Osteogenesis imperfecta
 - Otoklerose
 - Polyposis coli
 - Tuberøs sklerose
 - Autosomal recessiv arvegang:
 - Kongenit adrenogenitalt syndrom
 - Cystisk fibrose
 - Fridreichs ataksi
 - Glaktosæmi
 - Glykogenoser

- Hurlers syndrom
- Okulokutan albinisme
- Fenyktonuri
- Seglcelleanæmi
- Tay-Sachs' sygdom
- Talassæmi
- Spinal muskelatrofi
- X-bundet recessiv arvegang:
 - Duchennes og Beckers muskeldystrofier
 - Fragilt X-syndrom
 - G6PD-mangel
 - Hæmofili A og B
 - Hunters sygdom (mukopolysakkaridose II)
 - Farveblindhed (rød/grøn)
- X-bundet dominant arvegang:
 - Tæt på 100 % af drengestrene dør for nogle af sygdommene
 - Retts syndrom (piger, først normale, så tab af motoriske + kognitive færdigheder når de er 6-18 mdr)
- Mitokondriel arvegang:
 - Kun videreføres af kvinder (pga. det er kun ægcellen der har cytoplasma og mitokondrier).
- Multifaktoriel Arvegang:
 - Neuralrørsdefekter (anencefali og spina bifida)
 - Kongenit hjertesygdom
 - Læbe- og ganespalte
 - Pylorusstenose
 - Kongenit hoftedysplasi
 - Talipes equinovarus (klump fod)
 - Hypospadi

DOWNS SYNDROM (TRISOMI 21)

- **Forekomst:**
 - Hyppigste autosomale trisomi
 - Hyppigste genetiske årsag til mental retardering
 - Incidens, Uden prænatal screening ca. 1:650 levende fødte, afhængig af mors alder
 - I DK antallet af børn med trisomi 21 halveret til det halve, pga. nakkefoldsskanning + dobbeltest. (i 2008 født 30 børn, i perioden 2000-2004 født 55-65 børn årligt)
- **Symptomer og fund:**
 - Mistænkes umiddelbart efter fødslen pga. barnets karakteristiske ansigtstegn.
 - Typiske ansigtstræk:
 - Rundt ansigt og flad næseryg
 - Mongoloide øjenspalter (skåttillede)
 - Epikantus (hudfold der dækker indre øjenkrog)
 - Brushfield-pletter i iris (pigmenterede pletter)
 - Lille mund og fremstående tunge
 - Små ører
 - Brakycéfali
 - Andre misdannelser
 - Kort nakke
 - Firefingerfurer, indadbøjet 5. finger og *sandal gap*
 - Medfødt hjertemisdannelse (40 %)
 - Hirschsprungs sygdom
 - Medicinske problemer

- Forsinket udvikling
 - Mental retardering
 - Lille højde
 - Øget risiko for infektioner
 - Hørenedsættelse pga. SOM
 - Synsnedsættelse pga. katarakt, skelen og/eller myopi
 - Øget risiko for leukæmi og solide tumorer
 - Øget risiko for atlantoaksial instabilitet (særligt beskyttelse ved intubation)
 - Hypothyreose og cøliaki
 - Epilepsi
 - Alzheimers sygdom
- **Diagnose:**
 - Inden den stilles skal forældre informeres om at man mistænker Downs
 - Bekræftes vha. blodprøver.
- **”behandling”:**
 - Info til forældre om kort- og langsigtede konsekvenser af downs, og risiko for gentagelse ved kommende graviditeter (oftest lille) + mulighed for prænatal diagnostik.
 - Familien har brug for en kontaktlæge og rådgivning om hjælp fra kommune og patientforeninger.
 - Evt. behov for psykologbistand (bearbejde sorg, vrede, skyld)
- **Prognose:**
 - Ikke muligt at give prognose for barnet i neonatalperioden, pga. stor variation i graden af mental retardering og udvikling af komplikationer.
 - 85 % af børn med trisomi 21 overlever 1. leveår
 - Svære hjertemisdannelser (især komplet AVSD) er den hyppigste dødsårsag i neonatalperioden
 - Mindst 50 % lever til 50 års alderen.
- **Arvegang ved Downs syndrom:**
 - Ekstra kromosom 21, kan opstå pga. meiotisk non-disjunction, translokation eller mosaicisme.
 - Meiotisk non-disjunction
 - De fleste afvigelser opstår pga. fejl i maternelle meiose
 - Ved Manglende deling af det ene kromosompar 21 → ene gamet har to kromosom 21 og den anden ingen
 - Befrugtning af en gamet med to kromosom 21 → barn med trisomi 21 (den tredje fra far)
 - Incidensen:
 - Stiger med mors alder.
 - Mor < 35 år, har haft graviditet med downs forårsaget pga. meiotisk non-disjunction: risiko på 1:200 for gentagelse ved næste graviditet.
 - Mor > 35 år, risiko sv.t alderen.
 - Translokation (< 5 %)
 - Ubalanceret robertsonsk translokation =
 - Et ekstra kromosom 21 fusionerer med et andet kromosom (hyppigst 14) → Afficerede børn har 46 kromosomer, men tre kopier af kromosom 21
 - Lav kromosomanalyse på forældre pga. 50 % risiko for at findes en balanceret translokation hos en af forældrene (bæreren har 45 kromosomer, hvoraf et består af de to fusionerede kromosomer oftest 21+14)
 - Ved downs pga. translokation:
 - Risiko for gentagelse 10-15 % hvis mor er bærer, og < 1 % hvis far er bærer, < 1 % hvis ingen af forældrene er bærer

- Alle børn får Downs syndrom, hvis en af forældrene bærer den sjældne 21:21 translokation.
- Mosaïcisme (ca. 1 %)
 - Nogle af cellerne har normal kromosom besætning og andre har trisomi 21
 - Opstår hyppigst efter befrugtning pga. mitotisk non-disjunction
 - Fænotypen er ofte mildere ved mosaïcisme .

EDWARDS' SYNDROM (TRISOMI 18) OG PATAUS SYNDROM (TRISOMI 13)

- **Forekomst:**
 - Trisomi 18
 - Incidensen 1:8000
 - Trisomi 13:
 - Incidensen 1:14.000
- **Risiko for gentagelse:**
 - Lav, medmindre trisomien skyldes balanceret translokation hos en af forældrene (meget sjældent)
- **Kliniske manifestationer ved Edwards' syndrom:**
 - Svær mental retardering
 - Lav fødselsvægt
 - Prominent occipitalregion
 - Lille mund og kort hage
 - Kort sternum
 - Flekterede, overlappende fingre
 - Fodmisdannelser
 - Hjerter- og nyremisdannelser
- **Kliniske manifestationer ved Pataus syndrom:**
 - Strukturelle defekter i hjernen
 - Skalpdefekter
 - Små øjne (mikroftalmi) og andre øjendefekter
 - Læbe- og ganespalte
 - Polydaktyli
 - Hjerter- og nyremisdannelser.

TURNERS SYNDROM (45,X)

- **Prænatal mistanke ved:**
 - Fosteret har ødem af nakke, hænder eller fødder
 - Cystiske lymfangiomer
- **Forekomst:**
 - 95 % af fostrene med turners syndrom aborteres spontant tidligt i graviditeten.
 - Incidensen blandt levendefødte pigebørn er ca. 1:6500
 - Incidensen afhænger Ikke af den materielle alder
 - Gentagelsesrisikoen er meget lav, med mindre der er tale om en strukturel afvigelse.
- **Kliniske manifestationer:**
 - Lymfødem af hænder og fødder i neonatalperioden (kan persisterer)
 - Lille højde – hovedfund
 - Vingehals (pterygium colli)
 - Cubitus valgus
 - Bred papilafstand
 - Hjertemisdannelser (især coarctatio aortae)
 - Manglende eller minimal udvikling af sekundære kønstræk (uden behandling)
 - Dysgenesi af ovarierne som forårsager infertilitet;
 - Graviditet er muligt med IVF, med ægdonation.

- Hypothyreose
- Nyremisdannelser
- Pigmenterede nævi
- Recidiverende otitis media
- Intellektuel funktion er inden for normalområdet hos flertallet, men milde specifikke indlæringsvanskeligheder kan forekomme.
- **Genetik:**
 - 50 % af pigerne
 - 45 kromosomer, kun 1 X: (45,X)
 - De resterende har enten:
 - Turner Mosaiktilstand:
 - 46 kromosomer, med et defekt X-kromosom, med
 - en deletion af den korte arm, eller
 - Et isokromosom med to lange arme (ingen kort) eller
 - Forskellige andre strukturelle afvigelser på det ene eller begge X-kromosomer

KLINEFELTER SYNDROM (47,XXY)

- **Forekomst:**
 - Ca. 1-2:1000 levendefødte drenge
- **Kliniske manifestationer:**
 - Infertilitet – hyppigste symptom
 - Hypogonadisme med små testes
 - Normal (eller nærmormal) pubertetsudvikling (nogle drenge har god effekt af testosteronbehandling)
 - Gynækomasti i teenageårene
 - Stor højde
 - Intelligens – ofte inden for normalområdet, men der kan være specifikke indlæringsvanskeligheder og psykologiske problemer.

28. For tidligt født barn med vejrtrækningsproblemer

Problemer hos ekstremt for tidligt fødte (< 28 + 0 uger)

- Behov for genoplivning ved fødslen
- **Respiratoriske**
 - Respiratorisk distress-syndrom (RDS)
 - Pneumothorax
 - Apnø og bradykardi
- Hypotension
- Persisterende ductus arteriosus
- Temperaturkontrol
- Metaboliske
 - Hypoglykæmi
 - Hypokalcæmi
 - Elektrolytforstyrrelser
 - Præmaturitetsosteopeni
- Ernæring
- Infektion
- Ikterus
- Intraventrikulær hæmoragi/periventrikulær leukomalaci
- Nekrotiserende enterocolitis (NEC)

- Præmaturitetsretinopati
- Anæmi
- Iatrogene skader
- **Bronkopulmonal dysplasi**
- Ingvinalhernie

Stabilisering af kritisk syge eller for tidligt fødte før GA 35+0

- **Luftveje og respiration – Objektiv us:**
 - Respiratorisk distress =
 - Takypnø
 - Besværet respiration med indtrækninger
 - Udspiling af næsebor
 - Knirken
 - Cyanose
 - Apnø
- Behandling (afhængigt af behov)
 - Fri luftveje:
 - Sugning i mund og svælg
 - Ilt
 - CPAP
 - Endotrakeal intubation
- Monitorering:
 - Iltsaturation
 - Mål: 95 % hos mature og 88-95 % hos ekstremt for tidligt fødte børn < 28+0 uger
 - Hjertefrekvens
 - RF
 - BT
 - Transkutan blodgasmåling
 - Blodglukose
 - Syre-base-status
 - Vægt
- **Temperaturkontrol:**
 - Mature børn med svær asfyksi:
 - Ikke placeres under varmelampe
 - Da afkøling 3-4°C kan reducerer risiko for svær hjerneskade og død
 - For tidligt fødtes:
 - Stabiliseres under varmelampe eller i kuvøse, samt dækkes med plastik for at undgå varmetab (GA<30 uger), da hypotermi kan øget mortaliteten.
- **Anlæg PVK og intraarteriel adgang:**
 - Perifer intravenøs adgang:
 - Til iv. Væske, AB og anden medicin, i nogle tilfælde til parenteral ernæring og blodkomponenter.
 - Navlevenekateter:
 - Ved Akut behov for iv. Adgang til blodprøver, væskebehandling og medicin, samt initialt parenteral ernæring og blodkomponenter.
 - Navlearteriekateter eller perifer arteriekanyale:
 - Ved behov for hyppige blodgasmålinger eller blodprøver, samt kontinuerlig BT.
 - Tilstræbes paO_2 8-12 kPa (60-90 mmHg) og $paCO_2$ 4.5-6.5 kPa (35-50 mmHg)
 - Central venøs adgang:
 - Til parenteral ernæring
 - Anlægges når barnet er stabiliseret, hvis indiceret.

- **Rtg. Thorax +/- oversigt over abdomen:**
 - Indikation: understøtte eller bekræfte diagnosen ved respiratoriske sygdomme, bekræfte placering af trakealtube og CVK.
- **Undersøgelser:**
 - Hgb, leukocytal, trombocytter
 - Na⁺, K⁺ og Ca²⁺
 - Dyrkning af blod og evt. spinalvæske
 - Blodglukose
 - CRP
 - Koagulationscreening ved behov.
- **Antibiotika:**
 - Næsten alle spædbørn der er indlagt på neonatal intensiv afd. har behov for bredspektret AB
- **Minimal håndtering:**
 - Alle procedurer har negativ indvirkning på barnets iltning og cirkulation, især hvis de er smertefulde
 - Barnet skal have ro
 - Begræns procedurer til absolut nødvendige,
 - Udførers hurtigt, effektivt og forsigtigt.
 - Ved dropnlæggesle giv sukkervand.
 - Ved mere smertefulde procedurer gives stærkere smertestillende medicin.
- **Forældre (og nærmeste familie):**
 - Skal involveres i behandlingen så meget som muligt
 - Have deres barn liggende på brystet så vidt muligt for stabilisering og invasive procedurer.
 - Vigtigt løbende at informerer dem om barnets tilstand.

RESPIRATORSI DISTRESS-SYNDROM

- **Årsag:**
 - Mangel på surfaktant
 - Surfaktant =
 - Produceres af type II-pneumocytter i det alveolære epitel
 - er en blanding af fosfolipider og proteiner → nedsætter overfladespænding i alveolerne.
- **Patogenese:**
 - Surfaktantmangel → alveolært kollaps med atelektasedannelse og utilstrækkelig udveksling af ilt og kuldioxid.
 - Mangle på surfaktant hos fuldbårne børn er meget sjælden
 - Nedsat produktion forekommer hos børn af mødre med GDM.
- **Risikofaktorer**
 - Jo tidligere barnet er født, jo større er risikoen for at udvikle RDS.
 - GA < 28+0 uger, (er RDS hyppigt)
 - Mere alvorligt hos drenge.
- **Symptomer og fund:**
 - Debut ved fødslen eller inden for de første 4 timer, med RDS:
 - Takypnø – RF > 60 /min
 - Knirken – eksspiration mod delvist lukkede stemmelæber
 - Spil af alae nasi – næseborene udspiles under inspiration
 - Indtrækninger – især subkostalt og sternalt.
 - Cyanose
 - Rtg. Thorax ved RDS:
 - Fortættet granuleret lungevæv (alveolære atelektaser) med luftbronkogram (trachea og bronkier træder tydeligt frem)
 - Ved svære forandringer: Hjerteskyggen bliver uskarp eller forsvinder helt.

- **Behandling:**
 - Før fødsel:
 - Celeston (glukokortikoider) til moderen, hvis risiko for fødsel før GA 34.
 - Stimulerer surfaktantproduktionen
 - Efter fødsel:
 - Surfaktantbehandling:
 - Indgives direkte i lungerne via trakealtube
 - Reducerer mortaliteten ved RDS med 40 % uden at øge morbiditeten.
 - Nasal CPAP, oftest suppleret med ilttilskud.
 - Monitorering:
 - Thoraxbevægelser
 - Oxygenering
 - Hyppige blodgasmålinger
 - Ændringer i behovet for understøttelse af respirationen vurderes løbende
 - Kan være behov for intubation og respiratorbehandling.
 - Respiratorbehandling synkroniseres så vidt muligt af barnets egen respiration.
 - Kan være nødvendigt at hæmme barnets resp. med sedativa og muskelrelaksantia.

PNEUMOTHORAX

- **Årsag:**
 - Børn med RDS kan luft fra overdistenderede og beskadigede alveoler presses ud i interstitiet → pulmonalt interstitielt emfysem
 - Pneumothorax:
 - 20 % af børn, der bliver respiratorbehandlet for RDS, er der lækage af luft til pleura → pneumothorax.
- **Symptomer:**
 - Øget iltbehov
 - Fald i tidalvolumen
 - Fald i luftskifte
 - Thorax bevægelser nedsættes på den afficerede side (kan være svært at erkende klinisk)
- **Diagnose:**
 - Rtg. Thorax
 - Evt. ved gennemlysning af thorax med fiberoptisk lyskilde.
- **Behandling:**
 - Trykpneumothorax:
 - Akut drænering ved pleurapunktur med sommerfugl og efterfølgende anlægges pleuradræn
- **For at undgå pneumothorax:**
 - Børn i respirator ventileres ved laves mulige tryk, der sikre relevant luftskifte og acceptable blodgasanalyser.
 - Respiratorindstilling justeres, så det undgås at barnet modarbejder respiratoren.

APNØ, BRADYKARDI OG SATURATIONSFALD

- **Apnø:**
 - Definition:
 - Ophør af vejrtrækning i > 20 sek, eller kortere hvis de er ledsaget af fald i SAT eller bradykardi.
 - Forekomst:
 - Hyppige hos børn med lav fødselsvægt, indtil de når GA 32 uger.
- **Bradykardi:**

- Tilgrundliggende Årsager:
 - Apnø
 - Trækker vejret mod lukkede stemmelæber
 - Hypoksi
 - Infektion
 - Anæmi
 - Elektrolytforstyrrelser
 - Hypoglykæmi
 - Kramper
 - Hjertesvigt
 - Aspiration pga. gastro-øsofageal reflux
- Alle ovst. Skal udelukkes. I de fleste tilfælde findes ingen andre årsager end præmaturitet.
- **Behandling:**
 - Barnet begynder i de fleste tilfælde selv at trække vejret igen.
 - Ellers kan man stimulerer vejrtrækningen ved berøring eller ved at løfte barnet op.
 - Nogle tilfælde behov for ventilerer med maske.
 - Selve behandlingen:
 - CPAP eller respirationsstimulerende midler f.eks. koffeincitrat
 - Evt. respiratorbehandling.

BRONKOPULMONAL DYSPLASI (kronisk lungesygdom CLD)

- **Definition:**
 - Bruges til ekstremt for tidligt fødte børn, der har behov for langvarig iltbehandling
 - Ilt i en alder svt. GA 36+0 eller 29 dage efter fødselen
- **Bivirkninger til langvarig respiratorbehandling:**
 - Lungeskader opstår pga.:
 - Tryk-, atelektase- og volumentraumer under respiratorbehandling
 - Ilttilskud
 - Infektioner.
- **Forløb:**
 - Varer flere måneder.
 - Efter 1. leveår, er det kun meget få der har kliniske symptomer
- **Rtg. Thorax:**
 - Cystelignende forandringer af lungevævet med tætte fibrøse strøg og områder med emfysem
- **Behandling:**
 - Glukokortikoider:
 - Kan fremskynde udtrapning af respiratorbehandling
 - Reducerer som regel barnets iltbehov.
 - Gives kun kortvarig behandling i særlige tilfælde:
 - Pga. Formentlig Øger dog risiko for udvikling af cerebral parese
- **Prognose:**
 - Enkelte dør af tilstødende infektion eller pulmonal hypertension.
 - Efterfølgende infektion med f.eks. RSV eller pertussis kan → respiratorisk forværring og kræve intensiv behandling.

29: 9-årig med vejrtrækningsbesvær

Diff. Diagnoser:

- Luftvejsinfektion
- Astma
- Akut Astma

30: 2 dage gammel pige med cyanose

- I forbindelse med fødsel og lige efter:
 - Perifer cyanose er hyppigt i 1. Levedøgn.
 - Traumatisk cyanose:
 - Navlesnoren omkring halsen, ansigts- eller pandepræsentation → blålig misfarvning af huden, petekkier på hoved og hals (ledende fosterdel), men ikke på tunge eller resten af kroppen.

Medfødte hjertesygdomme:

- Diagnosticeres oftest pga:
 - Prænatal ultralydsskanning
 - Cyanose
 - Hjertereinsufficiens og shock
 - Hjertemislyd

CYANOSE (central):

- Årsager (ikke hjertesygdomme)
 - Persisterende Pulmonal hypertension (hø-ve-shunt igennem foramen ovale og ductus arteriosus).
 - Lungesygdom
 - Mekoniumaspiration,
 - lungehypoplasi,
 - RDS.
 - Se tidl. Case.
 - Sepsis
 - Hyppigst gruppe B-streptokokker
 - Arvelige stofskiftesygdomme
 - Metabolisk acidose og shock
 - Cerebral depression (perinatal asfyksi eller maternel sedation)
 - Polycytæmi.
- Adskillelse af hjertesygdom og andre årsager.
 - Hyperoksitest: Barnet får 100 % ilt i 10 min, PaO₂ måles i a. Radialis efter 10 min:
 - >20 kPa → barn har ikke en cyanotisk hjertesygdom.
 - <15 kPa → diagnostisk for cyanotisk hjertesygdom, hvis persisterende pulmonal hypertension er udelukket.
- Undersøgelser:
 - EKG
 - Specialistvurdering ved
 - Hæmodynamisk ustabilitet
 - Hjertereinsufficiens
 - Cyanose eller sat < 94 % som ikke skyldes lungesygdom
 - Manglende femoralispulse
 - Rtg. Af thorax
 - Hjertestr. (kardiomegali hvis ratio mellem hjerte og thorax >0,5).
- Behandling ved hjertesygdomme:
 - Oprethold Ductus arteriosus – da de fleste børn med hjertesygdom har et sådan afhængigt lunge- eller systemkredsløb.
 - IV prostaglandininfusion

Cyanotiske hjertesygdomme

Alder	Sygdom
Ved fødsel	Transpositio vasorum <ul style="list-style-type: none">• Aorta afgår fra hø-ventrikel → venøst blod direkte til aorta uden om lungerne. Medmindre der er opblanding af venøst og arterielt blod → død• Symptomer:<ul style="list-style-type: none">○ Cyanose (svært, livstruende PaO₂ ned til 1-3 kPa)○ Trommestikfingre og urglasnegle (kronisk)○ Ofte normal auskultation• Klinisk:<ul style="list-style-type: none">○ Rtg thorax: “skrånstillet æg” pga. Hypertrofisk hø ventrikel og smalt mediastinum.○ EKG: normalt○ EKKO: diagnostisk• Behandling:<ul style="list-style-type: none">○ Akut: prostaglandininfusion for at åbne ductus arteriosus → ofte nok indtil operation, ellers åbnes foramen ovale ved. Hjertekaterisation med Rashkind ballonatrieseptomi (livreddende).○ Kirurgisk:<ul style="list-style-type: none">▪ Arteriel-switch.
Timer eller få dage efter fødslen (hjertesygdomme med hø-ve-shunt → perfusion af lunger afhænger af åbentstående ductus arteriosus (ductus afhængigt lungekredsløb)	Pulmonalstenose <ul style="list-style-type: none">• Opstår når pulmonalklapfligene er delvist fusionerede og obstruerer udløbet af højre ventrikel.• Symptomer:<ul style="list-style-type: none">○ Fleste asymptomatiske. → progredierende hø-sidig ventrikelhypertrofi.○ Ved kritisk pulmonalstenose → ductus afhængigt lungekredsløb → kritisk cyanose når ductus lukker• Kliniske fund:<ul style="list-style-type: none">○ St.c:<ul style="list-style-type: none">▪ Systolisk uddrivningsmislyd, øvre venstre sternalrand▪ Uddrivnings klik, øvre venstre sternalrand.▪ 2. Hjertelyd: fikseret spaltet med en forsinket eller blød pulmonal komponent.▪ Svær stenose: forlænget impuls fra hø ve og forsinket lukning af pulmonalklappen.○ Rtg. Thorax:<ul style="list-style-type: none">▪ Normal eller med poststenotisk dilatation af pulmonalarterie.○ EKG<ul style="list-style-type: none">▪ Hø-sidig ventrikelhypertrofi

-
- Diagnose:
 - Ofte på en mislyd (ingen symptomer ellers)
 - Behandling:
 - Hjerterkateterisation med ballondilatation.

Steno-fallots tetralogy

- Omfatter 4 anatomiske misdannelser:
 - Stor VSD
 - Overridende aorta i forhold til ventrikelseptum
 - Pulmonalstenose → udløbshindring fra hø. Ventrikel.
 - Hø-sidig ventrikelhypertrofi pga. Udløbshindring grundet pulmonalstenose.
- Symptomer:
 - Prænatal screening
 - Neonatal cyanose (kan også mangle)
 - Mislyd (første levemåned)
 - Kraftig langvarig syst. Uddrivningsmislyd i venstre sternalrand.
 - Hjertheinsufficiens
 - Børn med stor ve-hø-shunt. Symp. Svt. VSD
 - Takypnø
 - Spiseproblemer
 - Dårlig trivsel
 - Fallot anfald (skyldes fald i pulmonal flow)
 - Anfald af cyanose, dyspnø, gråd, irritabilitet og påvirket bevidsthed hos acynotisk barn.
 - Hvis det ikke brydes →
 - Hypoksi, myokardieinfarkt, apoplexia cerebri og død.
 - Trommestrikfingre.
- Klinisk:
 - Rtg. Thorax: ofte normal.
 - EKG: hø-sid-ventrikel hypertrofi hos større, normalt ved fødsel.
 - EKKO: bekræfter diagnose.
- Behandling:
 - Kirurgisk rekonstruktion i 6 mdr. Alder.
 - Nyfødte med svær cyanose → akut beh. Med prostaglandin.
 - Ved manglende brydning af Fallot anfald efter 15 min:
 - IM morfin
 - IV propanol
 - IV væske
 - GA

Pulmonal atresi

- Karakteristika:
-

- Atresi af pulmonalklap
- ASD
- Ductus arteriosus-afhængigt pulmonalkredsløb.
- Symptomer:
 - Cyanose
 - Takypnø uden dyspnø
- Kliniske symptomer:
 - Auskultation:
 - Normal 1. Lyd
 - Udtalt splittet anden hjertelyd.
 - Blodgas: Hypoksæmi og acidose (selv ved 100 % ilt)
 - Rtg. Thorax: normalt, eller lettere forstørret højre atrium og ventrikel.
 - EKG: ved udtalt stenose → højre aksedeviation ved tegn på højre ventrikelhypertrofi.
- Diagnose:
 - EKKO
- Behandling:
 - ductus afhængigt lungekredsløb → kritisk cyanose når ductus lukker → Prostaglandin for at holde ductus åben.
 - Hjertekateterisation eller valvutomi af den atriske pulmonalklap.
 - med ballondilatation.
 - Typisk flere gange op til 2-4 års alderen.

Tricuspidal atresi:

- Venstre ventrikel normal, højre ventrikel hypoplastisk (uden funktion). Altid med VSD.
- Symptomer:
 - Cyanose
 - Hjerteinsufficiens
- Behandling (kun palliativt) sikrer flow til lunger under lave tryk:
 - Blalock-Taussig shunt
 - Mellem a. Subclavia og a. Pulmonalis hos børn med svær cyanose
 - Omsnøring (banding).
 - Banding af a. Pulmonalis.
- Ingen kur.
- Sidste ende hjertetransplantation, hvis indikeret.

Indenfor de første levemåneder

Atrioventrikulær septumdefekt (AVSD)

- Forekommer hos 20 % af børn med Downs.
- Diagnose:
 - Prænatal screening
 - Cyanose ved fødsel
 - Mislyd (svarende til en VSD)

**venøst blod →
let nedsat ilt sat,
derfor sen debut.**

- Hjertheinsufficiens I 2-3 ugers alderen
 - Takypnø, spiseproblemer, dårlig trivsel
- EKG med superior akse (negativt nettoudslag i aVF).
- Behandling indtil kirurgi som VSD:
 - Diuretika, evt. Ace-hæmmere.
 - Ernæringsstilsud.
- Kirurgisk korrektion ved 3. Mdr.

**Med
intermitterende
cyanotiske
perioder
(sjældent)**

Steno-Fallots tetralgi

Hjertheinsufficiens

- **Symptomer ved gradvist indsættende hjertheinsufficiens:**
 - Takypnø (tidligste tegn)
 - Spiseproblemer (lufthunger, svært ved at die)
 - Dårlig trivsel, sjældnere: patologisk vægtøgning (vækseophobning)
 - Svedtendens –især ved måltider (udtalte tilfælde: halo sign)
 - Takykardi
 - Bleghed og kolde ekstremiteter
 - Hepatomegali (leverkanten palperes > 3,5 cm under kurvaturen i neonatalperioden, > 2 cm efter neonatalperioden)
 - Mislyd afhængig af hjerthemisdannelse
- Forværres gradvist op til 3 mdr s alder → herefter forbedring grundet tiltagende modstand af lungekarrene.
- **Symptomer ved akut opstået hjertheinsufficiens:**
 - Skyldes ofte alvorlig udløbshindring fra venstre side af hjertet eller hindring af kredsløbet ud til underkroppen.
 - Coarctatio aorta.
 - Symptomer:
 - Svært livstruende hypopoksi og acidose
 - Dør hvis ductus ikke åbnes med prostaglandin, da næsten hele det systemiske kredsløb forsynes med ductus.

Acyanotisk hjertesygdomme

Venstre-højre
shunts

Atrioseptumdefekt

- Defekter i septum mellem arrierne:
 - **ASD secundum (central defekt i det atriale septum, involverer foramen ovale) 80 %**
 - **ASD primum (partiell atroventrikulær septumdefekt, AVSD).**
 - Symptomer:
 - Ingen (hyppigst)
 - Recidiverende pneumonier eller hvæsende respiration
-

- Hjertereinsufficiens (sjældent)
- Arytmier fra 40-års alderen.
- St.c.:
 - Fikseret spaltet 2. Hjerteryd over pulmonalstedet.
 - Systolisk uddrivningslyd (øvre venstre sternalrand)
 - Diastolisk mislyd
 - Holocystisk mislyd apikalt
- Klinisk:
 - Rtg af thorax: normalt ved lille shunt, stor shunt → kardiomegali.
 - Ekg forandringer:
 - Inkomplet hø-sidigt grenblok + hø-sidig aksedeviation.
 - Superior QRS-akse: negativt nettoudslag i aVF.
 - EKKO: bekræfter diagnosen.
- Behandling:
 - Ikke indiceret ved små defekter.
 - Større: lukke ASD secundum med hjertekaterisation eller operation (3-5 års alder).

Ventrikelseptumdefekt

- Isoleret VSD → hyppigste medfødte hjertemisdannelse (30%)
- Små VSD'er:
 - < 3 mm uden ledsagende pulmonal hypertension
 - Symptomer: ingen
 - St.c: holocystisk mislyd nedre ve. Sternalrand.
 - Rtg. Thorax: normalt
 - EKG: normalt
 - EKKO: diagnostisk.
 - Behandling:
 - Sjældent indiceret, små lukker normalt spontant.
 - Følges hos kardiologer til defekt lukker.
 - AB-profylakse mod endocarditis.
- Store VSD'er
 - > 3 mm i diameter
 - signifikant ve-hø-shunt med øget lungeflow
 - Symptomer:
 - Hjertereinsufficiens,
 - påfaldende svedtendens
 - takypnø
 - spiseproblemer → dårlig trivsel.
 - Recidiverende lungeinfektioner.
 - Objektive fund:
 - Hyperaktivt præcordium
 - Rumlende holosystolisk mislyd eller ingen mislyd.
 - Apikal midtdiastolisk mislyd.

- Tydelig pulmonal komponent til 2. Hjertelyd.
- Takypnø, takykardi, hepatomegali
- Paraklinik:;
 - Rtg af thorax: Kardiomegali, forstørret venstre pulmonalarterie, øget lungekartegning og evt. Lungestase.
 - EKG: tegn på belastning – positiv T-tak i V1
 - EKKO: påviser defekt.
- Behandling:
 - Hjertheinsufficiens: diuretika evt. ACE-hæmmere.
 - Ernæringstilskud.
 - Kirurgisk korrektion (3-6 mdr) mhp:
 - Stoppe progression af hjertheinsufficiens og bedre trivsel
 - Forebygge permanent, irreversibel lungeskade fra pulmonal hypertension og højt flow gennem lungerne.
- Kan føre til Eisenmengers syndrom: hø-ve-shunting grundet forhøjet tryk i lungekredsløbet.

Ductus arteriosus persistens

- **Problem:**
 - Blodet kan *shuntes*:
 - fra hø mod ve,
 - Begge veje eller
 - Fra ve. Mod højre (fra aorta tilbage i pulmonal arterierne)
 - Afhænger af blodtryksforholdene i de to kredsløb
 - Med stigende cirkulatorisk overbelastning kommer tegn på hjertesvigt.
- **Symptomer:**
 - Asymptomatisk
 - Hvis ductus er delvist kontraheret og shunten er begrænset
 - Symptomatisk:
 - Stor shunt, svt. En stor VSD
 - Debut symptomer – hos præmature:
 - Apnø, bradykardi, øget iltbehov, problemer med udtræning af respirator.
 - Puls =
 - Kraftig, pga. øget pulstryk
 - St.c:
 - Ofte mislyd, med maksimum over ve. Klavikel
 - Hyperaktivt præcordium
- **Undersøgelser og Diagnose:**
 - Rtg. Thorax, EKG:
 - Ofte normale, men ved stor shunt og symptomer ses samme fund som ved stor VSD
 - Mere præcis vurdering af kredsløb:
 - Ekkokardiografi
- **Behandling:**
 - Indiceret ved:

- Udtalt venstre-højre-shunt (belaster ve. Ventrikel)
 - Dvs. barnet har symptomer
- Væskerestriktion +
- Farmakologisk lukning af ductus arteriosus
 - Prostaglandinsyntesehæmmere (indometacin eller ibuprofen)
- Hvis forsat symptomer, trods medicinsk behandling:
 - Evt. operativ lukning,
 - Foretages ved 1 års alderen
 - Indsættelse af spiral eller anden lukkemekanisme via hjertekateterisation.

Udløbshindring
hos det
asymptomatiske
barn

Aortastenose:

- Opstår når aortaklapfligene fusionerer og obstruerer udløbet fra venstre ventrikel (kan være 1-3 flige).
- Forekommer ofte sammen med andre misdannelser især mitralstenose og coarctatio aortae, skal udelukkes.
- Symptomer:
 - Tilfældigt, asymptomatisk mislyd.
 - Svær stenose:
 - Aktivitetsbegrænsning
 - Brystsmerter ved fysisk aktivitet eller synkoper
 - Neonatalt:
 - Hjerteinsufficiens
 - Ductusafhængigt kredsløb og shock.
- Klinik:
 - St.c.:
 - Systolisk uddrivningsmislyd
 - Forsinket og blød 2. Hjertylyd
 - Evt. Uddrivningsklik ved apex
 - Svag puls.
 - Rtg. Thorax: normalt, eller prominent venstre ventrikel med poststenotisk dilatation af aorta descendens.
 - EKG: kan være normalt, eller tegn på venstresidig ventrikel hypertrofi.
- Behandling:
 - Børn med symptomer ved aktivitet eller med høj trykgradient (>80 mmHg) over aortaklap i hvile → ballondilatation vha. Katerisation. Teknisk vanskeligt ved neonatale.

Pulmonalstenose

- Opstår når pulmonalklapfligene er delvist fusionerede og obstruerer udløbet af højre ventrikel.
- Symptomer:
 - Fleste asymptomatiske. → progredierende hørsidig ventrikelhypertrofi.
 - Ved kritisk pulmonalstenose → ductus afhængigt

lungekredsløb → kritisk cyanose når ductus lukker

- Kliniske fund:
 - St.c:
 - Systolisk uddrivningsmislyd, øvre venstre sternalrand
 - Uddrivnings klik, øvre venstre sternalrand.
 - 2. Hjertelyd: fikseret spaltet med en forsinket eller blød pulmonal komponent.
 - Svær stenose: forlænget impuls fra hø ve og forsinket lukning af pulmonalklappen.
 - Rtg. Thorax:
 - Normal eller med poststenotisk dilatation af pulmonalarterie.
 - EKG
 - Hø-sidig ventrikelhypertrofi
- Diagnose:
 - Ofte på en mislyd (ingen symptomer ellers)
- Behandling:
 - Hjertekateterisation med ballondilatation.

Voksentyper coarctatio aortae

- Sjælden sygdom. Ikke ductusafhængig.
- Symptomer:
 - Asymptomatisk
 - Hypertension i hø-arm (hos >90 %)
 - Smerte og/eller træthed i benene efter fysisk aktivitet (claudicatio lignende smerter)
 - Mislyd: ingen eller ukarakteristisk.
 - Forsinket pulsation i a. femoralis i forhold til a. radialis.
- Klinisk
 - Rtg. Thorax
 - Ribbensusurer (afgnavninger på undersiden af ribbenene)
 - Ekg:
 - Kan vise venstresidig ventrikel hypertrofi
- Behandling:
 - Når symptomatisk: Hjertekateterisation og stentindsættelse.
 - Sjældent: kirurgisk

Udløbshindring hos det påvirkede barn

Afbrudt aortabue

- Sværeste form for coarctatio: ingen forbindelse mellem aorta over og under ductus aterosus. Ofte med VSD også.
- Kirurgisk korrektion i 1. Levedøgn.
- Assoc. Med 22q11-deletionssyndrom.

Hypoplastisk venstre hjertesygdom

- Hele venstre side er hjertet underudviklet.
- Mitral og aortaklappen er atretiske og venstre ventrikel er meget lille

→ uden pumpefunktion. Aorta ascendens snæver, og i de fleste tilfælde coarctatio.

- Symptomer:
 - Prænatal UL.
 - Shock + ductusafhængigt systemkredsløb.
 - Dem der bliver mest syge.
 - Ductus lukker → akut kredsløbskollaps + svær acidose
 - Svære eller manglende pulse i hele kroppen (modsatning til coarctatio, der kun giver svage femoralispulse).
 - EKKO: diagnostisk
- Behandling:
 - Kompliceret Norwood-operation. (a. Pulmonalis deles + hovedstammen forbindes med aorta) → glenn- eller hemifontan i 6 mdr alder og endnu en i 3. Års alderen.

Hjertearytmier:

Paroksyttisk supraventrikulær takykardi:

- SVT er den hyppigste arytmie hos børn.
- HR er mellem 180 -300 slag, ofte > 220 hos børn < 1 år.
 - → reducerer SV + MV → hjerteinsufficiens + lungeødem.
- Spædbørn:
 - Takypnø og bleghed, kan forveksles med sepsis.
- Vedvarende HR > 200 → dilateret kardiomyopati og hjerteinsufficiens.
- Intrauterint:
 - Hydrops foetalis
 - Fosterdød
- Undersøgelser:
 - EKG: takykardi, smalle komplekser.
 - Evt. Abnorme inverterede P-takker.
 - Retrograd aktivering af atriet via et. Accessorisk bundt. (re-entry takykardi).
 - 1/3 har WPW.
- Behandling:
 - ABC.
 - Vagusstimulation
 - Adenosin IV
 - Synkroniseret DC-konvertering.
 - 90 % ikke flere anfald efter 1 års alderen.
 - Teenagealder: hjertekaterisation med ablation af det accessoriske ledningsbundt.

Medfødt komplet hjerteblok:

- Relateret til anti-Ro eller anti-La antistoffer i moderens serum → forhindrer udvikling af ledningssystemet i hjertet, AV knude fibroseret eller atrofieret.
- Symptomer:
 - Fleste ingen:

- Hydrops fetalis eller fosterdød.
- Bradykardi og hjerteinsufficiens i neonatalperioden
- Nærbesvimelser eller bevimelser hos et ellers asymptomatisk barn.
- Behandling:
 - Ved symptomer: Pacemaker

FEBRIS RHEUMATICA

- **Årsag:**
 - Abnormt autoimmunt respons efter infektion med β -hæmolytiske streptokokker gr. A i øvre luftveje evt. som skarlagensfeber.
- **Forekomst:**
 - Sjælden i DK, pga. forbedrede levevilkår og hygiejne + mere udbredt brud af AB og ændringer i virulensen af streptokokker.
 - Rammer primært børn i alderen 5-15 år.
- **Symptomer**
 - Debut:
 - Efter en latenstid på 2-6 uger efter streptokoktonsillitis eller (sjældnere) andre streptokokinfektioner
 - Polyarthritis, let feber og utilpashed.
- **Diagnostiske kriterier (Jones' kriterier):**
 - Evidens for forudgående infektion med gruppe A-streptokokker
 - (markant forhøjede antistoffer mod antistreptolysin-O og/eller DNase B (ASDB) eller dyrkning af gruppe A-streptokokker fra svælg) (obligat) samt:
 - To hovedkriterier eller
 - Et hovedkriterie og to bikriterier
 - **Hovedkriterier:**
 - **Pankarditis (50 %)**
 - Endokarditis
 - Signifikant mislyd
 - Hjerteklapsdysfunktion
 - Myokarditis
 - Kan medføre hjerteinsufficiens og død
 - Perikarditis
 - Perikardiel gnidningsmislyd
 - Perikardieekssudat
 - Hjertetamponade
 - **Polyarthritis (80 %)**
 - Ankler, knæ og håndled
 - Meget smertefulde
 - Moderat rødme og hævelse
 - Springende, varer < 1 uge i hver led, men migrerer til andre led efter 1-2 måneder
 - **Sydenhams chorea (10 %)**
 - 2-6 måneder efter streptokokinfektion opstår ufrivillige bevægelser og følelsesmæssig labilitet i 3-6 måneder.
 - **Erythema marginatum (< 5 %)**
 - Sjælden tidlig manifestation med udslæt på truncus og ekstremiteter:
 - Lyserødt, med skarp rød kant og falmende centrum
 - Spredt sig guirlandeformet på kroppen, kan ligne et landkort

- **Subkutane noduli (sjældne)**
 - Ærtstore, hårde knuder
 - Primært ved ekstensorsener
 - **Bikriterier:**
 - Feber:
 - Forhøjet sænkning, CRP, og leukocytose
 - Polyartralgi
 - Forlænget P-R-interval på EKG
 - Tidligere febris rheumatica
- **Kronisk febris rheumatica:**
 - Mitralstenose
 - Hyppigste komplikation
 - Kan på lang sigt føre til ardannelse og fibrose af hjerteklapperne
 - Kan også afficeres:
 - Aorta-, trikuspidal- og sjældnere pulmonalklappen.
 - Hvis gentagne anfald af febris rheumatica med karditis:
 - Symptomatisk hjerteklapsygdom, allerede i teenage årene
 - Fleste får dog først komplikationer senere i voksenlivet
- **Behandling:**
 - Akut Febris rheumatica
 - Store doser antiinflammatorisk medicin og hvile.
 - Fysisk aktivitet begrænses:
 - Så længe der er tegn på aktiv myokarditis (ekko og forhøjet SR)
 - Højdosis Acetylsalicylsyre
 - Effektiv hæmmer af det inflammatoriske respons i leddene og hjertet
 - Monitorer serumniveau, pga. høje dosis.
 - Suppler med Glukokortikoid:
 - Hvis feber og det inflammatoriske respons ikke bedres på behandling.
 - Symptomatisk hjerteinsufficiens:
 - Diuretika og ACE-hæmmere
 - Signifikant perikardieekssudat:
 - Perikardiocentese
 - Tegn på persisterende infektion
 - AB
 - Efter overstået Akut fase:
 - Vigtigt at undgå yderligere streptokokinfektion
 - Pga. forværre prognosen
 - Månedlige penicillininjektioner = mest effektiv profylakse
 - Alternativt p.o. penicillin dagligt – kan være problem med kompliance
 - Ved penicillinallergi: erytromycin
 - Varighed af AB:
 - Anbefales indtil 18-21 års alderen
 - Nyere studier peger på livslang behandling er nødvendigt.

INFEKTIØS ENDOKARDITIS

- **Forekomst**
 - Risiko hos alle børn med hjertemisdannelse (fraset ASD secundum og pulmonalstenose) uanset alder

- Risiko er højest ved turbulent flow (giver endotelskade), f.eks. ved VSD, Coarctation aortae og persisterende ductus arteriosus, eller hvor der indsat protesemateriale ved operation.
- **Skal mistænkes ved:**
 - Alle børn og voksne med hjertemisdannelser, der udvikler uspecifikke symptomer:
 - Persisterende feber
 - Utilpashed
 - Forhøjet SR
 - Uforklaret anæmi eller hæmaturi
- **Symptomer og kliniske fund:**
 - Langvarig feber (tp evt. kun let forhøjet)
 - Anæmi og bleghed
 - Utilpashed og vægttab
 - Blødninger under neglene (små brune streger, *splinters*)
 - Nekrotiske hudlæsioner
 - Mislyd – nyopdaget eller ændret
 - Takykardi
 - Hjertereinsufficiens – ved klapinsufficiens pga. vævsdestruktion
 - Splenomegali
 - Neurologiske fund ved cerebrale infarkter
 - Infarkter i retina
 - Arthritis/artralgi
 - Hæmaturi (mikroskopisk)
 - Trommestikfingre og urglasnegle (sene manifestationer)
- **Undersøgelse og diagnose:**
 - Tre blodtrykninger inden for 24 timer, fra forskellige indstikssteder, før AB-behandling.
 - Kan tages trods afebrilt barn, da bakteriæmien er konstant.
 - Transtorakal ekko, eller transøsofageal EKKO (mere sensitivt) til påvisning af vegetationer
 - Kan aldrig definitivt afkræfte diagnosen alene.
 - CRP og SR ofte forhøjede:
 - Kan bruges til monitorering af behandlingsrespons.
- **Årsag:**
 - Hyppigst *Streptococcus viridans*gruppen (orale streptokokker)
 - Stafylokokker (ofte mere akut forløb)
 - Vegetationerne består af:
 - Fibrin, trombocytter og bakterier
- **Behandling:**
 - AB i 4-6 uger, der tilpasses resistensmønster
 - Hvis indopereret protesemateriale (f.eks. kunstige hjerteklapper)
 - Mindre sandsynligt for komplet elimination af organismen
 - Kan være nødvendig med kirurgisk revision med fjernelse af inficeret protesemateriale.
- **Profylakse:**
 - Vigtigste er at opretholde god tand- og mundhygiejne, især hos børn med hjertemisdannelser
 - Behov for profylaktisk AB-behandling ved:
 - Blodige indgreb i munden
 - Kirurgiske indgreb.

Kawasakis sygdom

- Mukokutan lymfeknudesyndrom, vaskulit i mellemstore kar.
 - Infektiøst betinget produktion af toksiner → superantigener.
- Sjælden, potentiel alvorlig sygdom.
 - 80 % i alder 6 mdr – 5 år.

- Hyppigere japansk og afro-karibisk afstamning.
- Diagnose (baseret på klinik)
 - Feber > 5 dage uden kendt årsag + mindst 4 af følgende:
 - Konjunktivitis
 - Mundforandringer
 - Laklæber
 - Lymfeknudehævelse på hals
 - (> 1,5 cm unilateral)
 - Udslæt
 - Hænder og fødder (røde og hævede håndflader og fodsåler → afskasning af fingre og tæer)
 - Komplikationer.
 - Kardiovaskulære tegn:
 - Galloprytme
 - Myokarditis
 - Perikarditis
 - Aneurismer på koronar- og perifere kar
 - Pludselig død.
 - Undersøgelser:
 - Forhøjede leu + SR + CRP
 - Efter uge 2: forhøjede tromb.
 - 2 mdr: EKKO: se aneurismer.
- Behandling:
 - IV immunoglobulin indenfor 10 dage efter sygdomsdebut → reducerer risiko for aneurismedannelse på koronararterie.
 - Hvis stadig febril → glukokortikoider.
 - ASA → reducerer trombose risikoen → trombocyttagresionshæmmende lavdosis i 2 mdr.
 - Ved mistanke (inkomplet kawasakis) overvej immunoglobulin og ASA alligevel.

Myokarditis / kardiomyopati:

- Dilateret kardiomyopati (forstørret hjerte med dårlig pumpeinfektion) kan være medfødt, opstå sek. Til metabolisk sygdom, efter langvarig takykardi eller som følge af viral infektion af myokardiet (myokarditis).
- Symptomer:
 - Tidligere raske → hjerteinsuff + forstørret hjerte
- Diagnose:
 - EKG og EKKO.
- Behandling:
 - Diuretika
 - Digoxin
 - ACE-hæmmere og/eller betablokkere.

Pulmonal Hypertension:

- Komplikation til mange hjertemisdannelser, fleste kan behandles medicinsk:

- Især ved stor hø-ve-shunt (sker fordi der er højt tryk i lungerne → går mod venstre i stedet) såsom VSD, AVSD eller ductus arteriosus persistens.
 - Trykket persisterer ved misdannelsen ikke korrigeres indenfor 12 mdr.
- Ubehandlet:
 - Irreversibel progressiv skade på de små kar i lungerne → hjertelungetransplantation.
- Behandling → lungetransplantation kan udskydes.
 - cGMP
 - IV magnesium sulfat
 - Orale fosfodiesterasehæmmere (Sildenafil)
 - cAMP
 - Endothelin-antagonister
 - Oral bosentan
 - AK-behandling:
 - Heparin
 - Aspirin
 - Warfarin

31: 2½-årig pige med dårlig trivsel

32: 19 måneder gammel dreng med trivselsproblemer

Dårlig Trivsel:

- Def: børn med utilstrækkelig vægtøgning i spæd- og småbarnsalderen.
- Ved langvarig nedsat vægt → nedsat længdevækst → nedsat hovedomfang.
- Vækstkurver:
 - Ved kontinuerlig vækstmåling - årsag til bekymring:
 - Fald ≥ 2 kurver på en vægtskurve med percentiler,
 - Fald $\geq 1,5$ SD på en vægtskurve med standard deviation.
 - Ved enkelt vægtmåling – årsag til bekymring.
 - Måling < 3 percentilen eller $- 2$ SD
 - Svært at tolke alene, skal altid stå sammen med f.eks. længde og hovedomfang.
 - Risiko stiger jo lavere vi kommer i vægt.
- Årsager:
 - Genetik (tynde forældre)
 - Præmaturitet
 - Typisk: Ikke næring nok.
 - Deler det typisk i 5 grupper:
 - Utilstrækkeligt indtag
 - Ikke-organiske
 - Utilstrækkeligt ernæringstilbud
 - Ikke mælk nok (dårlig ammeteknik)
 - Utilstrækkeligt eller upassende ernæringstilbud
 - Manglende madrutiner
 - Barnet vil ikke spise (modsetter sig)
 - Konflikter i forb. M. Spisning.
 - Problemer med økonomi, indkøb og madlavning.

- Psykosocial deprivation
 - Manglende mor-barn interaktion
 - Maternal depression
 - Lavt uddannelsesniveau hos mor
 - Omsorgssvigt, fysisk- og psykisk mishandling
 - Inkluderer munchhausen by proxy.
 - Organiske
 - Svækket sutte eller synkerefleks
 - Oromotorisk dysfunktion, neurologiske sygdomme (f.eks. CP)
 - Ganespalte
 - Kronisk sygdom m. Nedsat appetit
 - Crohns
 - Kronisk nyresvigt
 - Cystisk fibrose
 - Leversygdom
 - Manglende retention
 - Opskastning
 - GERD
 - Pylorusstenose
 - Malabsorption
 - Cøliaki
 - CF (pancreas enzymer)
 - Komælksallergi
 - Korttarmssyndrom efter nekrotiserende enterocolitis (NEC)
 - Manglende udnyttelse af næringsstoffer
 - Syndromer
 - Kromosomsygdomme
 - IUGR
 - Ekstrem præmaturitet
 - Kongenit infektion
 - Medfødte stofskiftesygdomme
 - Kongenit hypotyreose
 - Aflerjringssygdomme
 - Defekter i aminosyrestofskiftet
 - Mellem kæde fedt... ??
 - Øget behov
 - Medfødte hjertemisdannelser
 - CF
 - Tyreotoksikose
 - Malign sygdom
 - Kronisk infektion
 - Immundefekt (HIV)
 - Kronisk nyresvigt.
- Symptomer og kliniske fund og us.
 - Kostanamnese – detaljeret
 - Spisning, måltider og måltidssituation
 - Andre symptomer?
 - Diare, opkast, hoste, træthed?
 - Graviditetsanamnese, fødsel og neonatalperiode.
 - Vækst og sygdomme hos familiemedlemmer

- Barnets udvikling i øvrigt
- Psykosociale problemer i hjemmet.
- Undersøgelser

Undersøgelse	Mulig sygdom
Fuld blodbillede	Anæmi Infektion Inflammation Immundefekt
Kreatinin og elektrolytter	Nyresvigt, renal tubulær acidose Stofskiftesygdom
Levertal	Lever sygdom Malabsorption Stofskiftesygdom
Thyroideatal	Kongenit hypothyreose
CRP og sænkning	Inflammation f.eks. Crohns
Ferritin	Jernmangelanæmi
Immunglobuliner	Immundefekter
Endomysium og transglutaminase antistoffer	Cøliaki
Urinstiks og dyrkning	UVI Nyresygdom
Fæcesmikroskopi og dyrkning	GI infektion Parasitter
Karyotype hos piger	Turners sygdom
Rtg. Thorax, svedtest, DNA test	CF

- Behandling:
 - Multidisziplinær i primær sektoren.
 - Sundhedsplejerske på hjemmebesøg.
 - Pædiatrisk diætisk i forhold til kost.
 - Ergoterapeut hvis der er spiseproblemer.
 - Evt. Klinisk psykolog.
 - Vuggestueplads kan have god effekt hos nogen, grundet aflastning af hjemmet.
 - Evt. Sonde, eller parenteral ernæring, hvis indiceret.

33: 3 år gammel dreng som halter

Hoftesygdomme og halten:

Alder	Smertefuld Halten	Halten uden smerter
1-3 år	Septisk arthritis/osteomyelitis <ul style="list-style-type: none"> • CRP og leukocytter forhøjede • Ved mistanke → akut ledpunktur 	Medfødt hofte dysplasi <ul style="list-style-type: none"> • Incidens: 0,5 % • Dækker over tilstande fra dysplasi til sublaksation → luksation. • Sen diagnostisk → kroniske forandring. • Screening: <ul style="list-style-type: none"> ○ Nyfødt: ved jordemoder <ul style="list-style-type: none"> ▪ Barlows og Ortolanis ○ 5-ugers undersøgelse <ul style="list-style-type: none"> ▪ Barlows og Ortolanis, ▪ Galezzis tegn (forskelle i knæhøjde) ▪ Inspektion ○ 5-måneders undersøgelse: <ul style="list-style-type: none"> ▪ assymetri af hudfolder, hofteabduktion og rotation, længde forskel.

	<ul style="list-style-type: none"> o >1 år, haltende, vrantende eller anden abnorm gang. • Fastholde hofterne i abduktion og flektion i specialskinne i 3 mdr. – OBS. Immobilisering er specialistopgave, da caputnekrose er en potentiel komplikation. 	
	<p>Coxitis simplex</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hyppigste akut indsættende monoartrit hos børn < 8 år. • Ofte ledsaget af viral infektion. • Debut: <ul style="list-style-type: none"> o Pludselig halten eller hoftesmerter, evt. Med udstråling til knæ. • Ingen smerter i hvile. • UL → væskeansamling i leddet, rtg af hofte normalt. • CRP og leukocytter = normale eller let forhøjede (OBS diff. diagnose septisk artrit har høje værdier). • Forsvinder spontant indenfor 1-2 uger, symptomfri indenfor 3 uger. • Behandling: <ul style="list-style-type: none"> o Begrænset aktivitet, så længe der er smerter. o Analgetika o Antiinflammatorisk behandling (NSAID). 	
	Neuromuskulær f.eks. CP	
	Traume (uheld eller mishandling)	
	Forskel i benlængde	
	Juvenil idiopatisk arthritis	
3-10 år	Septisk artrit	Juvenil Idiopatisk arthritis
	Coxitis simplex	Hoftedysplasi
	Traumer	Neuromuskulære sygdomme
		<ul style="list-style-type: none"> • Duchennes muskeldystrofi <p>Calvé-Perthes sygdom (kronisk)</p> <ul style="list-style-type: none"> • Skyldes iskæmi I den proksimale femorepifyse → avaskulær nekrose → revaskularisering → reossifikation I løbet af 18-36 mdr. • Hyppigst drenge ml. 5-10 år. • Snigende debut, bilat i 10-20 %. • Rtg: <ul style="list-style-type: none"> o Øget densitet I caput femoris → senere fragmenteret og uregelmæssig. • MR eller knogleskintigrafi → diagnose • Prognose god hos <6 år og delvis involvering af epifysen. • Større brøn og meget involvering → deformitet + skade på metafysen → senere deg. Arthritis.
11-16 år	Epiphysiolysis capitis femoris (akut)	Epiphysiolysis capitis femorisk (kronisk)
		<ul style="list-style-type: none"> • Postero-inferior placering af epifysen i forhold til metafysen, opstår I 10-15 års alderen I forbindelse med vækstspruten. • Disp: <ul style="list-style-type: none"> o Dreng o Overvægtig • Symptomer: <ul style="list-style-type: none"> o Halten o Hoftesmerter m. udstråling til knæet. o Nedsat abduktion, indadrotation. o Bilat hos 20 %. • Diagnose: <ul style="list-style-type: none"> o Rtg. I Lauensteins projektion. • Behandling: <ul style="list-style-type: none"> o Kirurgisk fiksering af epifysen
	Avaskulær nekrose af caput femoris	Juvenil idiopatisk arthritis
	Juvenil Idiopatisk arthritis	Hoftedysplasi
	Traumer	
	Septisk arthritis / osteomyelitis	

34: 8-årig dreng med gult hud og mørk urin

Lever sygdom

- Symptomer:
 - Encefalopati
 - Ikterus
 - Epistaxis
 - Kolestase
 - Fedtmalabsorption
 - Mangel på fedtopløselige vitaminer
 - Kløe
 - Bleg afføring
 - Mørk urin
 - Ascites
 - Caput medusa
 - Hypotoni
 - Perifer neuropati
 - Rakitis (D-vitamin mangel følge)
 - Varicer (portal hypertension følge)
 - Spider nævi
 - Muskelatrofi (underernæring følge)
 - Hæmatomer og petekkier
 - Splenomegali pga. Portal hypertension
 - Hypersplenisme
 - (splenomegali, nedsat antal celler i blodet, øget produktion i knoglemarven; skyldes nedbrydning eller lagring af et stort omfang af celler i milten, knoglemarven kan ikke følge med)
 - Palmart erytem
 - Urglasnegle
 - Manglende fedtdepoter, sek. Til underernæring.

Blodprøver ved lever sygdom:

Almindeligt anvendte	Levercelleskade	ALAT
	Leverstase (kolestase)	ASAT
		Bilirubin
		Basisk Fosfatase
		GGT (gamma glutamin transferase)
	Syntese og function (Cirrose)	Albumin (INR)
		Faktor 2,7,10
Specialprøver	Hepatitis serologi	Antigen og antistoffer mod hepatitis
	ANA og andre autoimmune prøver	
	Alfa-føto protein	
	Immunglobuliner	

Lever sygdomme i neonatalperioden

- Galdevejsobstruktion:
 - Progredierende sygdom med manglende ekstrahepatiske galdeveje og destruktion af de intrahepatiske galdeveje.
 - Symptomer:
 - Normale ved fødsel → dårlig trivsel
 - Kitfarvet afføring og mørk urin
 - Sekundært splenomegali til portal hypertension.
 - Første to måneder konjugeret hyperbilirubinæmi eneste symptom.
 - Undersøgelser
 - UL
 - Skintigrafi med radioaktivt stof.
 - Diagnose:
 - Laparatomisk kolangiografi, hvor der ikke kan påvises åbne eksterne galdeveje.
 - Behandling:
 - Portoenteroanastomose a.b. Kasai (Kasai-operation)
 - Fibrotiske galdeveje by-passes og åbne galdeveje i porta hepatis anastomoseres til jejunum (hepatoportoenterostomi).
 - Prognose:
 - I 2 mdr. Alder: 80- 90 % helbredt
 - I 3 mdr. Alder: 20 % helbredt.
 - Levertransp. Indiceret.
 - Komplikationer:
 - Kolangitis
 - Fedtmalabsorption
 - Prog. Til cirrose
 - Prog. Til portal hypertension.

Neonatal hepatitis:

- Inflammation af leveren.
- Årsager: (ofte findes ingen)
 - Kongenit infektion (f.eks. CMV)
 - Autoimmun hepatitis
 - Arvelige stofskiftesygdomme
 - α 1-antitrypsinmangel
 - Leversygdom hos børn, lungeemfysem hos voksne.
 - Autosomal recessiv (1:2000)
 - 10 % får symptomer:
 - konjugeret hyperbilirubinæmi)
 - Cirrose og portal hypertension → hepatomegali, senere splenomegali
 - Kronisk eller akut leversvigt.
 - Diagnose:
 - Alfa-1-antitrypsin i blodet.
 - Galaktosæmi
 - Sjælden arvelig stofskiftesygdom (1:40.000)
 - Debut: ofte med akut leversvigt i neonatalperiode efter start på amning eller modermælkserstatning.
 - Uden behandling:
 - Kronisk leversvigt
 - Katarakt
 - Mental retardering.

- Diagnose:
 - Urinmetabolisk screening, påvises galaktose.
 - Måling af enzym galaktose-1-fosfat-uridyltransferase i erythrocytte.
- Behandling:
 - Galaktosefri diæt forebygger udv. Af leversygdom.
- Påvirkning af ovarie og indlæringsvanskelighed kan opstå senere. (s. 344)
- Tyrosinomæni
- Sygdomme i
 - Mitokondrier
 - Lysosomer
 - peroxisomer
- CF
- Kolestase pga. Parenteral ernæring.
- Symptomer:
 - Ved fødsel:
 - IUGR
 - Hepatosplenomegali
 - Leverbiopsi:
 - Uspecifik inflammation

Intrahepatisk galdevejshypoplasi:

- Intrahepatisk galdestase, **Alagilles syndrom**, nedarves autosomt dominant
 - Karak:
 - Ansigtsdysmorfi
 - Trekantet ansigtsform
 - Øjenmisdannelse
 - Knogleabnormiteter
 - Pulmonalstenose
 - Tubulære defekter i nyrene
 - Intrahepatisk galdevejshypoplasi med svær kløe og dårlig trivsel
 - Sværhedsgrad varierer, 50 % overlever til voksen uden transplantation.
- **Progressiv familiær intrahepatisk kolestase**, nedarves autosomal recessivt
 - Tre former (PFIC 1,2 og 3)
 - Debut:
 - Med ikterus, kløe, dårlig trivsel og diaré.
 - Behandling:
 - Patiel galdedeviation med anlæg af galdestomi.
 - → bedre prognose.
 - Levertransp hos nogle – forskellige prognoser.

Viral hepatitis

- Forebyggelse (hep B)
 - Alle gravide tilbydes prænatal screening for HBsAg.
 - Nyfødte med positivt antigen:
 - Hepatitis B immunoglobulin + vaccine ved fødsel.
 - Revaccineres ved 1 måned, 2 måneder og 1 år.
 - Forebygger smitte i > 95 % af tilfældene.
 - Øvrig familie skal også vaccineres.

- Hepatitis A
 - RNA virus
 - Orofækal smitte (2-6 ugers inkubation)
 - Der findes vaccination
 - Symptomer:
 - Kan være asymptomatisk
 - Bedres hurtigt – enkelte kolestatisk hepatitis → få tilfælde akut leversvigt.
 - Ikke risiko for kronisk progression.
 - Diagnose:
 - IgM-antistoffer mod virus.
 - Behandling:
 - Ingen til syge
 - Nære relationer:
 - Profylakse med humant immunoglobulin
 - Eller vaccine indenfor to uger af sygdomsdebut.
- Hepatitis B:
 - DNA virus
 - Overføres til børn ved
 - Perinatal overførsel fra smittet mor (bliver næsten alle kroniske)
 - 20-50 % udvikler parakliniske tegn på kronisk Hepatitis B → 10 % progredierer til cirrose.
 - Øget risiko for hepatocellulært karcinom.
 - Blodtransfusion (nåle, insekter)
 - Dialyse
 - Horisontal spredning indenfor familier
 - Seksuelt
 - Der findes vaccination.
 - Symptomer:
 - Kan give akut leversvigt, men de fleste asymptomatiske.
 - Risiko for fulminant leversvigt (1-2%) g kronisk infektion.
 - Diagnose:
 - IgM antistoffer mod HBV-kerneantigen (anti-HBc) = akut infektion.
 - Påvisning af HBV antigener.
 - Behandling:
 - Akutte: ingen.
 - Kronisk (begrænset effekt af behandling)
 - Interferon
 - Oral antiviral behandling: Lamivudin → ses resistensudvikling.
 - Nyere medikamenter: Adefovir, og langtidsvirkende interferon.
- Hepatitis C
 - RNA virus
 - Perinatal smitte sjælden, men alligevel hyppigste årsag hos børn.
 - Symptomer:
 - Sjældent akut hepatitis
 - >50 % får kronisk leversygdom med cirrose og øget risiko for karcinom.
 - Behandling:
 - Kombi med interferon og ribavirin
 - Vaccine er ved at blive afprøvet.
- Hepatitis D:
 - RNA virus
 - Afhængig af hepatitis B for virus replikation

- Samtidig med HBV- infektion eller som superinfektion, der medfører akut forv. Af kronisk HBV.
 - Stor risiko for cirrose
- Hepatitis E:
 - RNA-virus
 - Orofækal smitte (typisk inficeret vand)
- Hepatitis G:
 - RNA-virus
 - Mere udbredt end HCV
 - Parenteral smitte (sjældent seksuelt eller perinatalt).
 - Usikker leversygdoms betydning.
- NON A-G hepatitis.
 - Symptomer: som viral hepatitis, men ikke hepatitis A-G virus.
- EBV:
 - Mindre børn = asymptomatisk.
 - 40 % tegn på hepatitis → sjældent blive fulminant.
 - <5 % ikteriske
- Andre virus:
 - Især hos immundefekte børn (men også kompetente)
 - Parvovirus B19
 - CMV
 - Adenovirus

Akut leversvigt:

Årsager til akut leversvigt - hos 50 % kan ikke påvises

Infektion	HAV, HBV, HCV, non-A-G, HSV, CMV, EBV, enterovirus, adenovirus
Medikamenter / giftstoffer	- Paracetamol - Valproat - Halotan - Fluesvamp
Arvelige stofskiftesygdomme	- Tyrosinæmi - Galaktosæmi - Wilsons sygdom (>3 år)
Autoimmun hepatitis	
Kredsløbssvigt	- Sepsis, Hjertestop

- Symptomer:
 - Massiv levernekrose
 - Tab af leverfunktion med eller uden encefalopati
 - Udvikler efter timer til dage
 - Koagulationsforstyrrelser
 - Hypoglykæmi
 - Elektrolytforstyrrelser med eller uden encefalopati.
 - Tidligt tegn på encefalopati: perioder med irritabilitet, afløst af perioder med forvirring og somnolens.
 - Større børn kan blive aggressive.
 - Andre Alvorlige:
 - Cerebralt ødem
 - Massiv blødning pga. Gastritis og koagulopati
 - Sepsis
 - pancreatitis
 - Sent i forløbet

- Ikterus
- Paraklinik:
 - **ALAT og INR markant forhøjede ved akut leversvigt!**
 - ↑Leverenzzymer
 - ↑Basisk fosfatase
 - ↑Ammonium
 - ↑INR >2
 - Bilirubin, normal i tidlig fase
 - Monitorering med hyppig
 - Syre-base status
 - BS
 - Koagulationstal
 - EEG: (kan vise)
 - Akut hepatisk encefalopati
 - CT: (kan vise)
 - Cerebralt ødem.
 - Ved terminal nekrose:
 - Leverstr mindskes
 - Stigende bilirubin
 - ↓alat asat
 - forværret koagulopati
 - leverkoma
 - Dårlig prognose.
 - Uden levertransp: 50-70 % dør.
- Behandling:
 - IV: glukose: Opretholdelse af BS > 4 mmol/l
 - Sepsis forebyggelse: bredspektret AB
 - Forebyggelse af blødning: K-vitamin + PPI + frisk frosset plasma ved blødning
 - Minimere cerebralt ødem: (IV)
 - Væskerestriktion:
 - evt. Respirator,
 - hyperten NaCl,
 - Indometacin (NSAID, prostaglandinhæmmer)
 - Mannitol
 - Infusion af N-acetylcystein ved paracetamolforgiftning.

Reyes syndrom:

- Akut non-inflammatorisk encefalopati med mikroversikulær fedtinfiltration i leveren.
- Ætiologi er ukendt, assoc. Med behandling med ASA.
- Reye-lignende syndrom med akut leversvigt ses hos børn med medium chain acyl-coA dehydrogenase (MCAD).
 - Inkluderet i neonatalscreening.

Kronisk leversygdom:

Årsager:

- Kronisk hepatitis
 - Postviral hepatitis B, C, non A-G
 - Autoimmun hepatitis
 - Medikamenter (nitrofurantoin, NSAID)
 - Inflammatorisk tarmsygdom

- Primær skleroserende kolangitis (+/- colitis ulcerosa)
- Arvelige stofskiftesygdomme bl.a.
 - Wilsons sygdom (> 3 år)
 - Alfa-1-antitrypsinmangel
 - Cystisk fibrose
 - Galdevejsatresi
 - Alagilles syndrom

Autoimmun hepatitis

- Gn. Alder ved debut: 7-10 år. Kan debutere som
 - Akut hepatitis
 - Akut leversvigt
 - Kronisk leversygdom med autoimmun stigmata
 - Hududslæt
 - Arthritis
 - Hæmolytisk anæmi
 - nefritis
- Eksklusionsdiagnose beaseret på biopsi med fravær af viral hepatitis og plasmaceller i portalrummene.
 - Hyppergammaglobulinæmi og Positive autoantistoffer f.eks.
 - smooth muscle antibodies (SMA)
 - antinukleære antistoffer (ANA)
 - antistoffer mod lever-nyre-mikrosomer (LKM)
 - lavt komplementniveau (C4)
- behandling:
 - prednisolon
 - azathioprin
- ses i forb. Med skleroserende kolangit og inflam. Tarmsygdom.

Wilsons sygdom:

- sjælden autosomal recessiv sygdom (1:200.000)
- defekt kobberudskillelse → kobberakkumulering i
 - lever
 - hjerne
 - nyrer
 - cornea
- Debut:
 - 3 års alder med symp. På leversygdom
 - akut hepatitis
 - akut leversvigt
 - cirrose
 - portal hypertension.
 - CNS symptomer (typisk 10 år)
 - Humør- og adfærdsændringer
 - Ekstrapyramidale symptomer
 - Rigiditet
 - Tremor

- Ataksi
- Øget svedtendens
- T_p forhøjelse
- Renal tubulær dysfunktion med D-vitaminresistent rickets + hæmolytisk anæmi.
- Kobber akkumulatio i cornea (Kayser-Fleischers ringe) – ikke før 7.års alderen.
- Diagnose:
 - Lav ferroxidase
 - Kobber i serum
 - Forhøjet kobber i urin og lever
 - Gendiagnostik.
- Behandling:
 - Penicillamin → chelerer kobber → øger udskillelse i urin samt reducere niveau af kobber i CNS og lever.
 - Kombi med zink → reducerer kobberabsorption.
 - Pyridoxin forebygger perifer neuropati.
- Ubehandlet dør 30 %
- Levertransp. Kan være indiceret.

Duktal plademalformation (kongenit hepatisk fibrose):

- Debut > 2 år med hepatosplenomegali, ascitis og portal hypertension.
- 75 % af børnene har også nyresygdom.
- Kongenit hepatisk fibrose er levertal intitalt normale.
- Leverhistologi viser brede bånd af hepatisk fibrose med anorme mindre galdeveje.
- Sek til fibrose → portal hypertension
- Debut med variceblødning.

Cirrose og Portalhypertension:

- Cirrose: terminalstadiet ved mange leversygdomme → omfattende fibrose med regenerative noduli.
 - Sek. Til
 - Hepatocellulær sygdom
 - Kronisk galdevejsobstruktion (billiær cirrose)
 - Symptomer:
 - Nedsat leverfunktion
 - Portal hypertension
 - Splenomegali
 - Varicer
 - Ascites
 - Sent: hepatocellulært karcinom.
 - Børn: være asymptomatiske med normale levertal grundet kompensatiøn.
 - Kliniske fund:
 - Caput medusae
 - Palmart og plantart erytem
 - Spider-naevi
 - Dårlig ET
 - Ascites
 - Perifere ødemer

- Hypotoni
- Tegn på portal hypertension
 - Dilaterede abdominalvener
 - Splenomegali (uden palpabel lever)
- Undersøgelser:
 - Screening for mulige årsager til kronisk leversygdom
 - Gastroskopi mhp. Gastritis eller øsofagusvaricer
 - Abdominal UL
 - Leverbiopsi

Øsofagusvaricer

- Hurtig udvikling,
 - Obs akut blødning → væske og blodtransfusion + H2-blokkere + PPI.
 - Persisterende blødning → octreotid, vasopressin analoger, sklerosering eller banding.
 - Manglende respons → Sengstakensonde.

Ascites:

- Hyppig og alvorlig komplikation til svær leversygdom.
- Symptomer:
 - Hypoalbuminæmi,
 - Natriumretention
 - Nyrepåvirkning
- Behandling:
 - Konservativt:
 - Saltrestriktion
 - Diuretika
 - Svære tilfælde
 - Albumininfusion
 - Laparocentese.

Spontan bakteriel peritonitis

- Hos børn med cirrose og ascitis + der ses nefrotisk syndrom, immundefekt (hypogammaglobulinæmi) og hyposplenisme.
- Diagnose:
 - Laparocentese
 - Leu. I ascites + dyrk af ascitesvæske.
- Behandling:
 - Bredspektret AB.

Encefalopati:

- Kan udløses af
 - GI-blødning
 - Obstipation
 - Sepsis
 - Sederig
 - Nyresvigt og elektrolytforstyrrelser
- Diagnose:

- Svær på børn
 - < 1 år: irritable med bevidsthedssløring
- større børn
 - humørsvingninger
 - søvnforstyrrelser
 - ændret adfærd og kognitiv funktion
- Ammonium kan være forhøjet
- EEG er altid abnormt.

Nyresvigt (hepatorenalt syndrom)

- Potentielt reversibelt nyresvigt grundet leversvigt.
- Diagnose:
 - Mistænkes ved oliguri >1 ml/kg/døgn
 - Elektrolytforstyrrelser i urinen.
- Andre årsager til nyresvigt skal udelukkes.
- Beh:
 - Normaliseres efter levertransplantation.

35: 2-årig dreng med hævelse af pungen

Det kan være persisterende anatomiske forhold fra fødslen, der først opdages nu.

Hydrocele testis (vandbrok)

- Anatomiske forhold:
 - Kanalen fra en manglende obliteration af processus vaginalis er for smal til at tillade passage af en herniesæk, men åben nok til at der kan løbe peritonealvæske ned i scrotum.
- Symptomer
 - Ofte asymptomatiske
 - Ofte bilateralt
 - Ofte blåmisfarvning.
 - Slappe, spændte – aldrig ømme.
 - Transillumination: Med en lygte i et mørkt rum.
 - I ductus deferens: Uøm hævelse af ductus.
- Behandling:
 - Kan forsvinde spontant, hvis den persisterer >2 år → kirurgi

Hernia Inguinalis

- Hos børn: Næsten altid indirekte
 - Anatomi:
 - Skyldes manglende lukning af processus vaginalis, hvor tarm og oment kan passere.
 - Oftest hø side.
 - Typisk hos præmature drenge.
- Symptomer:
 - Intermitterende udfyldning i lyske eller scrotum, især ved abdominaltryk som ved
 - Gråd
 - Anstrengelse
 - Anden årsag

- Inkarcereret hernie:
 - Irreponibel, blålig, hård, øm udfyldning i lyske eller scrotum.
 - Børn < 1 år:
 - Irritable
 - Akut påvirkede med opkastninger pga. Mekanisk ileus.
- Undersøgelse:
 - Hvis herniet ikke kan ses, da let tryk på abdomen eller bede barnet om at hoste → frembringes.
 - Ved manglende udfyldning på objektiv us. → anamnese stille diagnosen.
- Behandling:
 - Reponering under analgetika:
 - Vedvarende tryk på herniet. Kan foretages 24 timer efter debut. Hvis det mislykkes → kirurgi
 - Kirurgi: ved reponering ikke lykkes eller opstået over 24 timer siden, da risiko for tarmiskæmi og skade på scrotum.
 - Regredierer ikke spontant → Altid indikation for KIRURGI:
 - Herniotomi:
 - Lille incision i lysken, ligering og deling af herniesækken.
 - Hvis den reponeres spontant → vente til børn er 6-12 mdr.

Variocele

- Udvidelse af verner i plexus pampiniformis omkring sædlederen. → hydrocele hos drenge i præpuberteten.
- Hyppig i venstre side, let nedsat fertilitet (høj temp. i scrotum).
- Behandling
 - Indikation
 - Tyngdefornemmelse
 - Ømhed
 - Reduceret testisvæv i puberteten
 - Nedsat fertilitet senere hen i livet
 - Fjernelse af vener:
 - Konventionel operation
 - Laparoskopisk procedure
 - Radiologisk embolisering.
 -

Andre sygdomme som ikke er relevante i denne case:

- Torsio testis.
- Torsio appendicitis testis
- Hypospadi
- Mikropenis
- Phimosi
- Paraphimosi
- Beskrivelse af omskæring

36. 1 ½ år gammel pige med recidiverende luftvejsinfektioner

Årsager til recidiverende bakterielle luftvejsinfektioner:

- Immundefekter
- Cystisk fibrose
- Primær ciliedyskinesi
- Andre kroniske lungesygdomme

IMMUNDEFEKTER

- **Børn der bør udredes for en immundefekt:**
 - ≥ 6 tilfælde af otitis media årligt eller komplikationer som kronisk perforation af trommehinde eller mastoiditis
 - ≥ 2 tilfælde af sinusitis årligt
 - Infektioner der ikke responderer på relevant antibiotisk behandling
 - Svære pneumonier eller hyppigt tilbagevendende infektioner i nedre luftveje
 - Mange infektioner i kombination med dårlig trivsel
 - Kronisk oral eller kutan candidiasis (efter 1. leveår)
 - Infektioner med usædvanlige forløb og/eller årsager herunder svært forløb af bakterielle og virale infektioner (f.eks. HSV, enterovirus) samt infektioner med patogener, der normalt ikke forårsager infektion (opportunistiske infektioner, f.eks. *Pseudomonas*, *Serratia marcescens*, *Pneumocystis jiroveci*)
 - Invasiv infektion, f.eks. organabsces i lever eller hjerne.
 - Kendt primær immundefekt i familien.
- **Inddeling:**
 - Primære defekter:
 - Medfødte defekter i en eller flere komponenter af immunsystemet
 - Sekundære immundefekter:
 - Hyppigere
 - Skyldes:
 - Maling sygdom, immunsupprimerende behandling, HIV-infektion, underernæring, splenektomi, nefrotisk syndrom og en række bakterielle og virale infektioner.
- **Arvegang:**
 - Primære immundefekter:
 - Fleste er arvelige med X-bundet eller autosomal recessiv arvegang.
- **Undersøgelser**
 - **Rødt og hvidt blodbillede:**
 - Leukocytal, differentialtælling af neutrofile og lymfocytter, trombocytter
 - **Blodudstrygning**
 - Cellemorfologi
 - **Lymfocytter**
 - Immunglobuliner
 - Total IgG, IgM, IgA, IgE; IgG-subgrupper (børn > 4 år)
 - Specifikke immunglobuliner:
 - Måling af antistoftitre over for tidl. Vaccinationer, tester evnen til at danne antistoffer
 - Lymfocyt subpopulationer
 - Antal T- og B-celler, monocytter og *natural killer* (NK)-celler
 - T-celle proliferation som respons på antigener, f.eks. *Candida*
 - Funktionel test af T-celler
 - Test af purin- og pyrimidinmetabolisme
 - Abnorm i nogle former for kombinerede immundefekter (SCID)
 - `Chromosomal fragility test`
 - Test for ataxia telangiectasia
 - **Neutrofile**
 - Nitroblue tetrazolium-test (NBT)
 - Abnormt respons ved kronisk granulomatøs sygdom (CDG)
 - Adhæsionsmolekyler (CD₁₈, CD_{11b})
 - Test for leukocyt-adhæsionsdefekt (LAD)
 - Test af kemotaxi

- Test af leukocytmotilitet
- **Komplement:**
 - Individuelle komplementfaktorer
 - Reducerede ved komplement defekter
 - Total hæmolytisk komplement
 - Funktionel test af komplementsystemet
- **Mannanbindende lektin (MBL) – niveau:**
 - MBL-mangel
- **Alfaføtoprotein:**
 - Høje værdier ved ataxia telangiectasia
- **Genetiske analyser:**
 - Specifikke abnorme gener er kendt for en række sygdomme f.eks.:
 - Wiskott-Aldrichs syndrom, X-bundet agammaglobulinæmi, DiGeorges syndrom (22q11-deletion), svær kombineret immundefekt, MBL-mangel, Duncans syndrom = X-bundet lymfoproliferativt syndrom.
- **Behandling:**
 - AB-profylakse:
 - For at forebygge infektion
 - F.eks. sulfamethoxazol og trimethoprim, til forebyggelse mod *Pneumocystis jiroveci*-pneumoni
 - Tidlig og relevant AB-behandling ved infektioner
 - Immunglobulinsubstitution
 - Ved defekter i immunglobulinsyntesen
 - Knoglemarvstransplantation:
 - Ved svære immundefekter.

Specifikke immundefekter, der fører til særlig disponering for infektioner (Hyppigste er nævnt)		
Immundefekt	Disponeret for infektioner med:	
B-celledefekter (antistofmangel)	Bakterier	Pyogene bakterier (<i>S. pneumoniae</i> , <i>S. aureus</i> , <i>H. influenzae</i> , <i>Moraxella catarrhalis</i>) Enterovirus
	Virus	
T-celledefekter	Bakterier	Mykobakterier, <i>Listeria monocytogenes</i>
	Virus	CMV, VZV, HSV, EBV, respiratoriske virus.
	Svampe	<i>Candida</i> , <i>Aspergillus</i> , <i>Pneumocystis jiroveci</i>
Kombinerede B- og T-celledefekter		Alle ovennævnte infektioner
Neutrofile	Bakterier	Grampositive, gramnegative
	Svampe	<i>Aspergillus</i> , <i>Candida</i>
Fagocyt- og komplementdefekter	Bakterier	<i>Neisseria meningitidis</i> Stafylokokker
	Svampe	<i>Candida</i>

Primære immundefekter:

- **Svære kombinerede immundefekter (SCID)**
 - Definition:
 - Heterogen gruppe af arvelige sygdomme
 - Karakteriseret ved svære defekter af både cellulært og humoralt immunrespons.
 - Symptomer:
 - Debuterer i de første 3-6 levemåneder med:

- Alvorlige infektioner
 - Kronisk trøske
 - Bledermatitis
 - Diarré
 - Dårlig trivsel
- Defekterne omfatter bl.a.:
 - Forstyrrelse i purinmetabolismen (adenosin-deaminase-mangel)
 - Abnorm lymfocytmodning
 - IL-2-receptor gammakædemangel (X-bundet SCID)
- **Svær immunglobulin mangel:**
 - X-bundet agammaglobulinæmi (Brutons sygdom):
 - Definition:
 - Hyppigste
 - Skyldes defekt udvikling af B-celler og total manglende immunglobulinproduktion.
 - Symptomer:
 - Debuterer inden for de første to leveår med:
 - Svære bakterielle infektioner, især i øvre luftveje
 - Hyper-IgM-syndrom:
 - Definition:
 - B-cellerne kan ikke skifte fra IgM til mere specifik IgG- og IgA-produktion.
 - Symptomer:
 - Debuterer i 1. leveår med:
 - Recidiverende pyogene infektioner i øre, bihuler og lunger samt *Pneumocystis jirovecii*-infektioner
- **Lettere immunglobulin-abnormiteter:**
 - Definition:
 - Abnorm produktion af en eller flere IgG-subklasser (IgG 1-4), IgA eller nedsat immunglobulinrespons på specifikke infektioner.
 - Symptomer:
 - Variabel sværhedsgrad
 - Behandling:
 - Profylaktisk AB eller iv. Immunglobulininterapi kan være indiceret.
- **Neutropeni:**
 - Kostmanns syndrom:
 - Medfødt neutropeni (< 0,2 mio./l)
 - Behandles med G-CFS (granulocyt stimulerende factor)
 - Cyklisk neutropeni:
 - Neutropeni ca. hver 3. uge
 - Behandling med G-CFS
 - Kronisk ideopatisk neutropeni:
 - Erhvervet neutropeni.
 - Behandling med G-CFS
 - Autoimmun neutropeni:
 - Specifikke antistoffer mod neutrofile
 - Behandling med immunglobulin
 - Infektionsudløst neutropeni:
 - Forbigående neutropeni i forbindelse med infektion.
- **Fagocytdefekter:**
 - Kronisk granulomatøs sygdom (CGD):
 - Definition:

- Arvelig sygdom, hvor fagocyterende celler ikke kan dræbe fagocyterede bakterier og svampe.
- Symptomer:
 - Debut:
 - X-bunde, typisk før 1-2 års alderen
 - Autosomale recessive form: først senere, evt. i voksenalderen.
 - Recidiverende og kroniske bakterielle og svampeinfektioner,
 - Især i hud, lymfeknuder, lunger, lever og knogler, ofte som abscesser.
- Behandling:
 - Profylaktisk AB, interferon-gamma, stamcelletransplantation, samt genterapi (forventes i snarlig fremtid)
- **Defekter i leukocytfunktion:**
 - Leukocytadhæsiionsdefekt (LAD):
 - Debuterer med forsinket separation af navlestumpen (efter 4 uger)
 - Forsinket sårheling, kroniske sår i huden og dybe infektioner.
- **Komplementmangel:**
 - Øger risikoen for infektioner med kapselbærende bakterier (pneumokokker, *H. influenzae*, *Neisseria meningitidis*)
 - Kan føre til autoimmun sygdom, f.eks. SLE
- **Defekter i mannanbindende lektin (MBL):**
 - I kombination med anden immundefekt (CF, CDG):
 - Kan øge infektions hyppigheden
 - Isoleret MBL-mangel:
 - Omdiskuteret om isoleret MBL-mangel forårsager immundefekt.
 - Giver muligvis øget risiko for recidiverende infektioner hos vuggestuebørn.
- **Associerede syndromer:**
 - Ataxia telangiectasia:
 - T- og/eller B-celle-immundefekt (ofte nedsat IgA) i kombination med ataksi, manglende koordination af øjenmuskler og teleangiectasier.
 - Øget risiko for maligne sygdomme (især ALL og Lymfom)
 - Wiskott-Aldrichs syndrom:
 - Triade med immundefekt, trombocytopeni og eksem.
 - 22q11-deletionssyndrom:
 - Immundefekts associeret med hjertemisdannelser, ganespalte, manglende thymus og hypokalcæmi.
 - X-bundet lymfoproliferativ sygdom (Duncans syndrom)
 - Svært forløbende infektion med EBV, evt. fatalt, samt hypogammaglobulinæmi og disposition til lymfomer.

37. 3 år gammel pige med hudblødninger

Hudblødninger (svinder ikke ved tryk):

- **Petekkier:**
 - <1(2)mm
 - Ses ved:
 - Meningokoksepsis
 - Trombocytopeni
 - "Mikropetekkier" ved viral infektion (enterovirus), Efter voldsom hoste (proksimalt for brystvorter), samt efter stase ved venflonanlæggelse.
- **Purpura:**
 - 0,2-1,0 cm (anvendes også om større hud blødninger);
 - Palpabel purpura pga. vaskulitis:
 - Karakteristisk for Schönlein-Henochs purpura.

- **Ekkymose:**
 - > 1 cm
- **Suggilation** (lat. Suggilare, gøre gul og blå)
 - Moderat stor hudblødning.
- **Hæmatom:**
 - Lokaliseret tumorlignende blodansamling.

Årsager til purpura eller suggilationer:

- **Lavt trombocytal (trombocytopeni)**
 - Øget trombocytdestruktion eller forbrug:
 - Immunmedieret:
 - ITP (idiopatisk trombocytopenisk purpura)
 - SLE (systemisk lupus erythematosus)
 - Alloimmun neonatal trombocytopeni
 - Ikke-immunmedieret:
 - HUS (hæmolytisk uræmisk syndrom)
 - TTP (Trombotisk trombocytopenisk purpura)
 - DIC (dissemineret intravaskulær koagulation)
 - Medfødte hjertemisdannelser
 - Kæmpe hæmangiomer (Kasabach-Merritts syndrom)
 - Hypersplenisme
 - Svækket trombocytproduktion:
 - Kongenit:
 - Fanconis anæmi
 - Wiskott-Aldrichs syndrom
 - Bernard-Souliers syndrom
 - Erhvervet:
 - Aplastisk anæmi
 - Knoglemarvsinfiltration (f.eks. leukæmi)
 - Medicininduceret
- **Normalt trombocytal:**
 - Trombocyt dysfunktion:
 - Kongenit:
 - Sjældne sygdomme, f.eks. Glanzmanns trombasteni
 - Erhvervet:
 - Uræmi efter kardiopulmonal bypass
 - Vaskulære sygdomme:
 - Kongenit:
 - Sjældne sygdomme, f.eks. Ehlers-Danlos syndrom, Marfans syndrom, hereditær hæmoragisk telangiectasi.
 - Erhvervet:
 - Meningokoksygdom og andre svære infektioner
 - Vaskulitis, f.eks. Schönlein-Henochs purpura, SLE
 - C-vitaminmangel (skørbug)

TROMBOCYTOPENI:

- **Definition:**
 - Trombocytopeni =
 - Trombocytal < 150 x 10⁹/l
 - Inddeling:
 - Svær trombocytopeni (trombocytal < 20-50 x 10⁹/l)

- Risiko for spontan blødning
 - Moderat trombocytopeni (trombocytaltal 20-50 x 10⁹/l)
 - Lav risiko for spontan blødning
 - Stor risiko for blødning ved traumer eller kirurgi
 - Mild trombocytopeni (trombocytaltal 50-150 x 10⁹/l)
 - Lav blødningsrisiko ved traumer eller kirurgi.
- **Manifestationer:**
 - Hudblødninger
 - Petekkier og
 - Sugillationer
 - Slimhindeblødninger (våde blødninger)
 - Epistaxis
 - Blødende gummer ved tandbørstning
 - Større blødninger
 - Forekommer sjældent
 - Kan være, svær GI blødning, hæmaturi eller intrakranielle blødninger.

Overblik - Barnet med petekkier eller sugillationer:

Barnet med petekkier eller sugillationer

Ikke-trombocytopenisk

Schönlein-Henochs purpura

- Blødninger kun på nates, ankler og ekstensorflader på arme og ben
- Hævede smertefulde knæ og ankler, evt. scrotum
- Abdominalsmarter
- Hæmaturi

Sepsis

- Meningokokker
- Kliniske fund - feber, sepsis, meningitis
- Ved mistanke gives parenteral antibiotika hyperakut

Traumer

- Accidentielle
- Fysisk mishandling

Andre årsager

- Kraftig hoste og opkastning (ansigt og overkrop)
- Stase - f.eks. på underarm

Virus (udelukkelsesdiagnose)

- Upåvirket, mikropetekkier

Hudblødninger har positiv glastest – udslæt forsvinder ikke ved tryk



Trombocytopenisk

Idiopatisk trombocytopenisk purpura (ITP)

- 2-10 år
- Udbredte petekkier, purpura og overfladiske sugillationer
- Skal skelnes fra akut leukæmi og aplastisk anæmi vha. kliniske fund og rødt blodbillede
- Knoglemarvsundersøgelse er ikke nødvendig ved ukompliceret trombocytopeni, hvor der ikke skal gives steroidbehandling
- Er akut, godartet og selvlimiterende hos ca. 80 % af børn
- Behandling – kontroversiel, oftest ingen, med mindre der er symptomatisk blødning

Leukæmi

- Kliniske fund – almen påvirkning, infektion, bleghed, hepatosplenomegali, hævede lymfeknuder
- Blodbillede – neutropeni, lav hæmoglobin, blastceller på blodudstrygning. Diagnosen bekræftes ved knoglemarvsundersøgelse

Dissemineret intravaskulær koagulation (DIC)

- Kritisk syge – svær sepsis, shock eller omfattende vævsskade

Andre årsager (sjældne)

IDIOPATISK TROMBOCYTOPENISK PURPURA (ITP)

- **Forekomst:**
 - Hyppigste årsag til trombocytopeni hos børn
 - Hyppigst i alderen 2-10 år
 - Incidens på 4:100.000 børn årlig
- **Årsag:**
 - Immunmedieret destruktion af cirkulerende trombocytter pga. antitrombocytantistoffer.
 - Det lave trombocytaltal ledsages i starten af en kompensatorisk øgning i antallet af megakaryocytter i knoglemarven.
- **Symptomer og kliniske fund:**
 - Debut:
 - Typisk 1-2 uger efter en viral infektion
 - Dages til ugers anamnese med
 - Petekkier og sugillationer
 - Evt. slimhindeblødninger og epistaxis

- Svær blødning er sjældent, trods trombocytaltal $< 10 \times 10^9/l$
- Komplikation:
 - Intrakraniell blødning, sjælden (0,1-0,5 %)
 - Opstår primært ved længerevarende svær trombocytopeni.
- **Undersøgelser og diagnose:**
 - ITP er en eksklusionsdiagnose
 - For at udelukke mere alvorlige differentialdiagnoser, Detaljeret
 - Anamnese
 - Objektiv us
 - Blodprøver
 - Blodbillede og blodudstrygning
 - Differentialdiagnoser:
 - Hos mindre børn:
 - Overvej arvelige årsager, f.eks. Wiskott-Aldrichs syndrom
 - Ved atypiske objektive fund
 - F.eks. hepatomegali eller hævede lymfeknuder →
 - Knoglemarven undersøges for at udelukke knoglemarvsinsufficiens (Aplastisk anæmi) eller leukæmi.
 - SLE
 - Ikke behov for knoglemarvsundersøgelse hvis:
 - Lavt trombocytaltal er eneste positive undersøgelsesfund og hvor glukokortikoid behandling ikke er indiceret.
- **Behandling:**
 - 80 % af børn er sygdommen:
 - Akut, godartet og selvlimiterende, med spontan bedring inden for 6-8 uger
 - Behandling sjældent indiceret selv ved trombocytaltal $< 10 \times 10^9/l$
 - Blødningskomplikationer skal behandles:
 - Alvorlige blødninger (intrakraniellblødning, gastrointestinal blødning)
 - Persisterende mindre blødninger (f.eks. slimhindeblødninger i munden)
 - Behandlingsmuligheder:
 - Iv. Immunglobulin eller
 - Effekt:
 - Hurtigere stigning i trombocytaltal, end prednisolon.
 - Po. Prednisolon:
 - Skal altid først undersøge knoglemarven, da behandlingen kan maskere og hermed forsinke diagnose af f.eks. ALL
 - Altid kun kortvarig behandling, uanset trombocytaltal.
 - Trombocyt koncentrat:
 - Indikation:
 - Kun ved livstruende blødninger, da det kun giver kortvarig stigning i trombocytaltal.
 - Børnene skal undgå:
 - Fysisk aktivitet, der giver risiko for traumer, mens trombocyt-tallet er lavt.

KRONISK ITP:

- **Definition:**
 - Lavt trombocytaltal i > 6 måneder efter diagnosetidspunktet
- **Forekomst:**
 - 20-25 % af børn med ITP.
- **Behandling:**
 - Ingen medmindre, der er svære blødninger.
 - Kræver specialiseret behandling.

- Langtidsbehandling med glukokortikoider bruges ikke pga.
 - For mange bivirkninger hos børn.
- Undgå fysisk aktivitet med stor risiko for traumer
- Splenektomi:
 - Mest effektive behandling for denne gruppe pt
 - Associeret med signifikant morbiditet
 - Er kun effektivt i omkring 25 % af tilfældene.
- **Yderligere undersøgelser:**
 - Us for SLE
 - Da trombocytopeni kan være et tidligt tegn på mere generel autoimmun sygdom.
- **Prognose:**
 - De fleste oplever stabilisering på et niveau med moderat, asymptomatisk trombocytopeni inden for tre år fra diagnosetidspunktet.

DISSEMINERET INTRAVASUKLÆR KOAGULATION (DIC)

- **Definition:**
 - Systemisk trombohæmoragisk tilstand, forårsaget af aktivering af koagulationskaskaden → massiv forbrug af koagulationsfaktorer og trombocytter → diffus mikrovaskulære tromber med intravaskulær fibrindannelse og sekundær blødningstendens.
 - Initieres formentlig af vævsfaktor.
- **Årsager (hyppigste)**
 - Kredsløbskollaps og shock
 - Svær sepsis (f.eks. meningokoksepsis)
 - Omfattende vævsskader (f.eks. ved multitraumer eller brandsår)
- **Inddeling:**
 - Akut eller
 - Kronisk
- **Kliniske manifestationer:**
 - Purpura
 - Blødning efter f.eks. pvk-anlæggelse
 - Trombose med perifert gangræn (purpura fulminans)
- **Diagnose:**
 - Skal mistænkes ved kombination af:
 - Trombocytopeni +
 - Nedsat faktor II, VII, og X
 - Forlænget APTT,
 - Nedsat fibrinogen
 - Forhøjet D-dimer
 - Mikroangiopatisk hæmolytisk anæmi
 - Desuden er der et:
 - Markant faldt i protein C, protein S og antitrombin III (de naturligt forekommende antikoagulanter).
 - Find udløsende årsag (oftest sepsis)
- **Behandling:**
 - Intensiv afd.
 - Understøttende behandling
 - DIC-behandling (er kontroversiel), kan omfatte:
 - Frisk frosset plasma (indeholdende koagulationsfaktorer)
 - Trombocyt koncentrat
 - Til børn der bløder
 - Antitrombosebehandling:
 - Antitrombin III og aktiveret protein C

- Muligvis god effekt af fibronolysebehandling:
 - I svære tilfælde med trombose og truende perifert gangræn (purpura fulminans)

38. 1 ½ år gammel dreng med anæmi

ANÆMI:

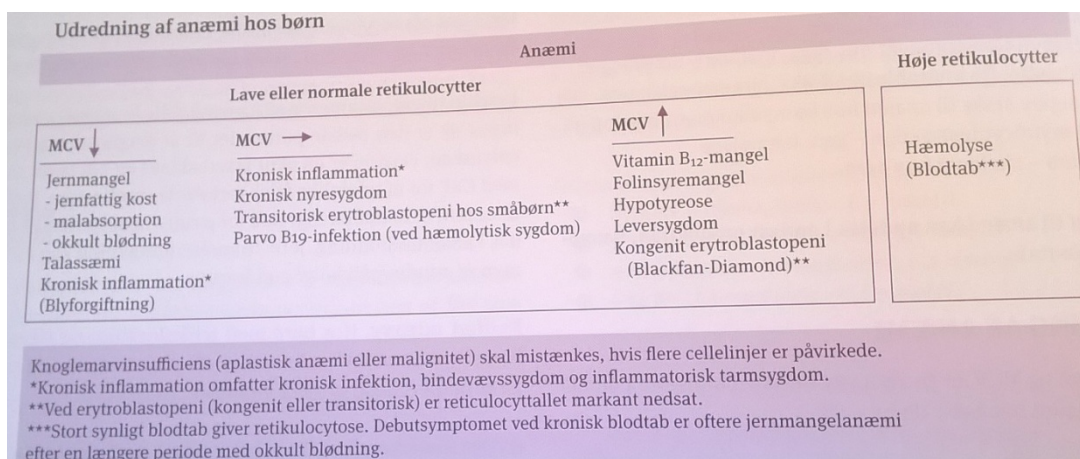
- **Definition:**
 - Hæmoglobin < -2 SD for alderen.
- **Nyfødte:**
 - Nyfødte har høj hbg-koncentration for at kompensere for den lave oxygenkoncentration hos fosteret.
 - Hgb falder i de første leveuger, primært pga. nedsat erythropoiese, til et nadir ved 8 ugers alderen.
 - Præmature får et kraftigere fald i hgb, med et normal område helt ned til 4,5mmol/l 1-2 mdr efter fødslen
- **Årsager:**
 - **Nedsat erythrocytproduktion:**
 - Erytroblastopeni:
 - Kongenit
 - Blackfan-Diamonds anæmi
 - Knoglemarvsinsufficiens
 - Aplastisk anæmi (Fanconis anæmi)
 - Leukæmi
 - Småbørn
 - Transitorisk erytroblastopeni
 - Ineffektiv erythropoiese:
 - **Jernmangel (hyppigste årsag til anæmi hos børn)**
 - Kronisk inflammation
 - F.eks. kronisk infektion, juvenil idiopatisk arthritis.
 - B₁₂ og folinsyremangel
 - Sjældent:
 - Myelodysplasi, blyforgiftning.
 - **Øget erythrocytdestruktion (hæmolyse):**
 - Kongenitte erythrocytdefekter:
 - Cellemembransygdomme
 - Kongenit sfærocytose
 - Erythrocytenzymdefekter
 - Glukose-6-fosfatdehydrogenase-mangel (G6PD-mangel)
 - Pyruvatkinasemangel
 - Hæmoglobinopatier
 - Seglcelleanæmi
 - Talassæmi
 - Erhvervede
 - Immunrespons:
 - Erythrocytimmunisering i graviditeten:
 - Rhesusimmunisering
 - Autoimmunisering hos større børn:
 - SLE
 - Mykoplasmapneumoni
 - Medicininduceret
 - Erythrocytfragmentering (direkte ødelæggelse af membranen)
 - DIC

- HUS
 - Parvovirus B-19 infektion - Ved kongenit hæmolytisk anæmi
- **Blodtab:**
 - Føtomaternel blødning
 - Kronisk gastrointestinalt blodtab:
 - Meckels divertikel
 - Ulcus ventrikuli
 - Kongenitte koagulopatii
 - Von Willebrands sygdom
- **Udredning:**
 - **Vigtigste initiale parametre hos børn:**
 - Retikulyocytal og MCV
 - **Retikulyocytter:**
 - Angiver:
 - Knoglemarvens evne til at producerer erythrocytter
 - Om årsagen til anæmi er nedsat produktion eller hæmolyse
 - Svar:
 - Forhøjet retikulyocytter:
 - Tegn på hæmolyse (oftest markant forhøjet)
 - Nedsat retikulyocytter:
 - Nedsat produktion
 - Normalt:
 - Hos de fleste børn med anæmi f.eks. ved
 - jernmangel anæmi
 - Dvs. et retikulyocytal inden for normalområdet hos et barn med anæmi, er reelt patologisk, og kan være udtryk for at knoglemarven ikke kan korrigerer anæmien med retikulyocytose (pg.a. manglende byggesten).
 - **MCV (Middelcellevolumen)**
 - Angiver:
 - Erythrocytternes gennemsnitsstørrelse (mikro-, normo- eller makrocytær)
 - Erythrocytternes størrelse varierer i løbet af barndommen, og er mindst i 1/2-2 års alderen.
 - Derfor vigtigt at sammenligne MCV med normalværdier for den givne alder.
 - Nedre normalgrænse for MCV hos børn =
 - $70 + \text{alder i år}$
 - Svar:
 - Lav/mikrocytær:
 - Jernmangelanæmi
 - Talassæmi
 - Kronisk inflammation
 - * Kronisk infektion, bindevævssygdom og inflammatorisk tarmsygdom
 - (blyforgiftning)
 - Høj/makrocytær:
 - B₁₂- og folinsyremangel (sjældent hos børn)
 - Udtalt retikulyocytose (pg.a retikulyocytter er større end erythrocytter)
 - **MCHC (Middelcellehæmoglobinkoncentration)**
 - Følger ofte MCV:
 - Svar:
 - Lav:

- Jernmangelanæmi
- Talassæmi
 - Pga. jernfattig eller hypokrome erythrocytter, da syntesen af hæmoglobin er nedsat.
- Høj
 - Sfærocytose
 - Pga. erythrocytten er dehydreret, og derfor har en høj hæmoglobinkoncentration.
 - Bidrager sjældent til diagnostikken – undtaget ved Sfærocytose.
- **Ferritin:**
 - Kroppens jerndepot (som sammen med Hgb er kroppens største).
 - Bedste parameter til at diagnosticerer jernmangelanæmi.
 - Akut fasereaktant:
 - Bør derfor tages med CRP, for at udelukke falsk forhøjede værdier pga. inflammation.
 - Jern er upålideligt mål for jernmangel
 - Jern/transferrin, mindre pålideligt end ferritin.
- **Perifert udstryk:**
 - Indikation:
 - Børn med retikulocytose og mistanke om hæmolytisk anæmi
 - Erythrocytternes morfologi kan være værdifuldt:
 - Kugleformede erythrocytter – sfærocytose
 - Seglceller – seglcelleanæmi
 - Hypokromeceller – talassæmi
 - Skistocytter (ofte halvmåneform) – DIC, HUS
- **Øvrige undersøgelser:**
 - Trombocytal (evt. morfologi)
 - Leukocyt- og differentialetælling (specielt neutrofilal)
 - Ovst. For at vurderer om flere cellelinjer er påvirkede, som forekommer ved bl.a. aplastisk anæmi og maligne sygdomme.

ANÆMI PGA. NEDSAT ERYTHROCYTPRODUKTION

- **Undersøgelingsfund, der tyder på utilstrækkelig erythrocytproduktion:**
 - Normalt eller lavt retikulocytal (trods anæmi)
 - Abnormt MCV:
 - Lavt ved jernmangelanæmi og talassæmi
 - Høj ved folinsyremangel, eller myelodysplasi (sjældent)



Jernmangelanæmi:

- **Årsager:**
 - Jernfattig kost
 - Malabsorption
 - F.eks. cøliaki
 - Kronisk blodtab
 - Fra f.eks. tarmen
- **Børn < 1 år:**
 - Stort behov for jern.
 - Utilstrækkeligt jernindtag er derfor hyppigt hos børn < 1 år.
 - Fuldbårne børn:
 - Tilstrækkelige jerndepoter de første 6 levemåneder
 - Herefter øget risiko for at udvikle jernmangel
 - Anbefalinger fra sundhedsstyrelsen:
 - alle børn 6-12 mdr:
 - Jerntilskud i form af dråber, hvis de ikke får mindst 400 ml modermælkserstatning dgl.
 - Præmature:
 - 1-12 mdr jerntilskud, uafhængigt af om de får modermælkserstatning eller ej.
- **Symptomer og kliniske fund:**
 - Ingen symptomer før:
 - Hgb < 4,5-5 mmol/l
 - Selv ved Hgb på 2-3 mmol/l, kan børn tolerere det, hvis tilstanden er opstået igennem længere tid.
 - Træthed
 - Nedsat appetit
 - Hovedpine og hjertebanken (hos større børn)
 - Bleghed:
 - Kun pålideligt hvis blege slimhinder, konjunktiva, tunge eller håndfurer.
 - Pica (hos nogle børn)
 - Ændrede smagsvaner og spiser sære ting f.eks. jord, kridt, grus eller gummi.
 - Svær jernmangelanæmi kan på langtsigt:
 - Påvirke adfærd og intellektuel udvikling.
- **Udredning:**
 - Anamnese:
 - Inkluderer spg. kostvaner, blodtab samt symptomer og tegn på malabsorption
- **Diagnose:**
 - Paraklinik:
 - Normale eller lave retikulocytter
 - Lav MCV og Lav MCHC (Mirkocytær, hypokrom anæmi)
 - Lav ferritin
- **Differential diagnoser til mikrocytær anæmi:**
 - Talassæmi (β -thalassaemia minor eller α -talassæmi bærere)
 - Kronisk inflammation (MCV kun moderat nedsat)
 - Blyforgiftning (sjælden)
- **Behandling:**
 - **Uden anæmi:**
 - Ved jernmangel er der først biokemiske tegn på jernmangel (lav S-ferritin)
 - Først når jerndepoterne er tømt falder Hgb.
 - Uafklaret om børn med jernmangel *uden* anæmi, skal have oral jernbehandling:
 - Argument for:

- Jern nødvendig for normal hjerneudvikling
- Jernmangelanæmi associeret med intellekt- og adfærdsproblemer.
- Argument imod:
 - Ingen vist effekt af jernbehandling ved subklinisk jernmangel
 - Risiko for overdosering og jernforgiftning.
- Bør i stedet øge mængden af jernholdig kost:
 - Rødt kød og fjerkræ, leverpostej, fede fisk, grønne grøntsager og nødder.
- **Med anæmi:**
 - Jerntilskud i 3 mdr (for at opbygge jerndepoterne) +
 - Kostrådgivning

ERYTROBLASTOPENI

- **Undersøgelsesfund:**
 - Meget lavt retikulocytal på trods af lav hæmoglobin
 - Normal eller høj MCV
 - Ingen umodne erythrocytter i knoglemarven
- **Blackfan-Diamonds anæmi:**
 - **Forekomst:**
 - Meget sjælden, kongenit erythroblastopeni
 - **Arvegang:**
 - 15 % har kendt familiær disposition.
 - 25 % specifik mutation i gen, der koder for et ribosomalt protein
 - **Symptomer:**
 - Debuterer med anæmi < 6 levemåneder
 - Ca. 25 % i neontalperioden.
 - Lav højde
 - Medfødte misdannelser af
 - Fingre, Ansigt (læbe-ganespalte), Øjne, Ører, Hjerter og Nyrer
 - **Behandling:**
 - Glukokortikoider:
 - Inducerer remission
 - hvis ovst. Ikke virker:
 - Månedlige blodtransfusioner
 - Kurativ behandling:
 - Stamcelletransplantation.
- **Transitorisk erythroblastopeni:**
 - **Årsag:**
 - Udløst af virale infektioner
 - **Symptomer:**
 - Debuterer i alderen 6 mdr til 3 år
 - Med gradvist indsættende anæmi og udtalt retikulocytopeni
 - På diagnostidspunktet:
 - Hgb ofte meget lav (< 4 mmol/m)
 - **Diagnose:**
 - Kan differentieres fra Blackfan-Diamonds syndrom vha:
 - Debuttidspunkt og anamnese (tidligere rask barn uden anæmi eller misdannelser)
 - **Prognose:**
 - Hgb stiger spontant i løbet af uger til mdr.
 - Sjældent behov for blodtransfusion.

39. 5 måneder gammel pige med anfaldsfænomener

Årsager til anfald:

- Epilepsi
 - Idiopatisk
 - Symptomatiske
 - Cerebrale udviklingsanomalier/misdannelser
 - Cerebral vaskulær okklusion
 - Cerebral skade (kongenit infektion, hypoksisk iskæmisk encefalopati, intraventriculær eller intraparenkymatøs blødning)
 - Hjernetumor
 - Neurodegenerative sygdomme
 - Neurokutane sygdomme f.eks. tuberøs sklerose
- Ikke-epileptiske anfald
 - Feberkramper
 - Metaboliske
 - Hypoglykæmi
 - Hypokalcæmi
 - Hypo/hypermatriæmi
 - Hypomagnesiæmi
 - Hovedtraumer
 - Meningitis/encefalitis
 - Forgiftning/toksiner
 - Hypertension
- **Anfaldsfænomener**
 - Nyfødte:
 - Pludselige trækninger
 - Søvnmyoklonier
 - Børn < 1 år:
 - Søvnmyoklonier
 - Affektanfald
 - Sandifers syndrom
 - GI-symptomer (GERD)
 - Neurologiske sympt
 - Abnorme bevægelser af hoved, hals, øjne og truncus
 - Spædbarnsmasturbation
 - Benign paroksyttisk torticollis
 - Småbørn:
 - Affektanfald
 - Migræne
 - Tics
 - Søvnrædsel
 - Benign paroksyttisk vertigo
 - Tomgang (dagdrømme)
 - Ufrivillige bevægelser hos børn med cerebral parese
 - Større børn:
 - Synkope
 - Hjerterytmi
 - Pseudoanfald
 - Migræne
 - Opdigtet sygdom
 - Tics
 - Narkolepsi

ANFALDFÆNOMENER, DER KAN LIGNE EPILEPSI

Årsag se ovst.

Affektanfald:

- Blå affektkramper (barnet holder vejret)
 - Udløses af:
 - Vrede
 - Alder:
 - 6 mdr-5 år, hyppigst 1-2 år
 - Klinisk manifestation:
 - Skriger,
 - Holder vejret
 - Cyanotisk
 - Kan medfører:
 - Kortvarigt bevidsthedstab
 - Kloniske kramper
 - Kan skelnes fra epilepsi:
 - Barnet bliver Cyanotisk før det kramper
 - Behandling:
 - Jerntilskud (3-6 mk/kg/døgn) i 3 mdr
 - Kan formentlig reducerer antallet af anfald
 - Prognose:
 - Anfaldene forsvinder spontant.
- Blege affektkramper ('`reflex anoxic seizures`')
 - Årsag:
 - Vasovagal betinget bradykardi
 - Udløses af:
 - Hovedtraume
 - Kulde
 - Forskrækkelse
 - Feber
 - Meget sjældnere end blå-affektkramper
 - Debut:
 - Som blå-affektkramper
 - Kliniske manifestationer
 - Bradykardi (vasovagalt betinget) evt asystoli
 - Blegt
 - Hypotont
 - Falder om med bevidsthedstab
 - Kortvarig hypoksi kan udløse tonisk-klonisk anfald.
 - Anfaldsvarighed:
 - Ca. 10-30 sekunder
 - Hurtig spontan bedring
 - EKG er indiceret
 - EEG
 - Kompression af øjenæblet under kontrollerede forhold kan give asystoli og paroksysiske slow-wave-udladninger.

40. 4-årig pige med feber og kramper

Årsager til feber og kramper:

- Feberkramper

- Meningitis/encefalitis

FEBERKRAMPER:

- **Definition:**
 - Anfald, der opstår i forbindelse med feber
 - Kan diagnosticeres når der ikke er tegn på andre årsager, såsom meningitis og encefalitis.
 - Er ikke epilepsi, pga. anfaldene er *provokeret* af feber.
- **Forekomst:**
 - Hos ca. 3 % af børn i alderen 6 måneder til 6 år
 - 10 % har en famililær disposition hos forældre eller søskende.
- **Årsag:**
 - Viral infektion, når tp stiger hurtigt
- **Symptomer:**
 - Kramperne:
 - Opstår ofte tidligt i forløbet af viral infektion.
 - Oftest generaliserede og tonisk-kloniske
 - Simple feberkramper (90 %):
 - Varighed:
 - Ofte < 10 minutter
 - Der er ikke risiko for cerebral skade
 - Den intellektuelle funktion er den samme som hos børn uden feberkramper.
 - Komplekse anfald (10 %):
 - Defineres som (minimum ét kriterium opfyldt):
 - Fokale - oftest halvsidige
 - Varighed > 15 minutter
 - > 1 anfald inden for samme døgn
 - Anfald med neurologiske udfald efter krampeanfaldet
 - F.eks. Todds parese (forbigående mono- eller hemiparese).
- **Akut behandling af krampeanfaldet**
 - **Før :**
 - **Præmonitorering** (forældre, ambulance):
 - Diazepam (stesolid) rektalt 0,5 mg/kg
 - **0 minutter:**
 - ABC + plasmaglukose
 - **Tidlig status** (Modtagelse + dropanlæggelse, hvis ikke iv. Så io.)
 - Diazepam rektalt 0,5 mg/kg
 - Hvis anfaldet ikke er brudt efter 5 min →
 - Diazepam I.v. 0,4 mg/kg (over 2 min, maks. 10 mg)
 - Hvis anfaldet ikke er brudt efter 5 min →
 - Valproat (Orfiril) i.v. 30 mg/kg (over 2-5 min)
 - Ikke ved lever sygdom
 - Kan gentages hvis barnet ikke allerede er i valproat behandling.
 - Hvis anfaldet ikke er brudt efter 5 min →
 - **20 minutter:**
 - **EKG-monitorering, etableret status (> 30 min)**
 - Fosphenytoin (Pro-Epanutin) i.v. 15-20 mg PÆ/kg (over 5-7 min, effekt efter ca. 15 min)
 - **40 minutter:**
 - **Intensiv afdeling EEG-/CFM-monitorering**
 - Midazolam
 - bolus i.v. 0,3 mg/kg herefter
 - infusion 0,1 mg/kg/time til maks 2 mg/kg/time

- obs risiko for respirationsdepression og hypotension.
- **60 minutter:**
- **Refraktær status**, intensive afdeling EEG-/CFM-monitorering:
 - Phenobarbital (Fenemal) iv. 20 mg/kg (over 10 min)
 - Sedation og respiratorbehandling.
- **Udredning:**
 - Årsag til feber.
 - Blodprøver CRP, leukocytter + diff,
 - Urinstiks, urin til D+R
 - Podning fra hals
 - Lumbalpunktur hvis der mistænkes meningitis
 - Meningitis Mistænkes især ved:
 - Langvarig eller recidiverende anfald inden for et døgn
 - Børn < 18 mdr, der sjældent har klassiske tegn på meningitis.
 - Obs kontraindiceret hos bevidstløse børn (GCS < 8)
- **Behandling:**
 - Skriftlig + mundtlig info til forældre om:
 - Akutte håndtering og behandling af feberkramper i hjemmet
 - Ved krampeanfald > 5 min:
 - Bør forældrene give rektal diaxepam hjemme
 - Ikke behov for AB
 - Pga. hverken reducerer antal af anfald eller risiko for senere udvikling af epilepsi.
 - Paracetamol – ingen effekt risiko for feberkramper ved feberepisoder.
- **Risikofaktorer for gentagne feberkrampeepisoder:**
 - Komplekse feberkramper
 - Familiær disposition
 - Debutalder < 12 mdr
 - Relativt lav temperatur ved første krampeanfald (< 38,3)°
 - Pasning i vuggestue (pga. hyppige feberepisoder)
- **Prognose:**
 - Risiko for et få mere end ét feberkrampeanfald er generelt 30-40 % afhængig af risikofaktorer.
 - Des flere risikofaktorer, des større sandsynlighed for at få et nyt anfald
 - Børn uden har ca 10 % risiko for et nyt anfald
 - Børn med 3-5 risikofaktorer har 50-100% risiko
 - Ikke indikation for EEG.
 - Risiko for epilepsi:
 - Svagt øget hos børn med simple feberkramper
 - Markant øget (4-12 %), børn med komplekse anfald.

41. 17 måneder gammel dreng med forsinket udvikling

Årsager til generel udviklingsforstyrrelse (mental retardering):

- Prænatalt:
 - Genetiske
 - Kromosom afvigelser f.eks. Downs syndrom
 - Genetiske syndromer f.eks. fragilt X-syndrom, Prader-Willis syndrom
 - Cerebral dysgenesi:
 - Mikrocefali
 - Corpus callosum-agnesi
 - Hydrocefalus
 - Forstyrrelser i neuronal migration
 - Vaskulær okklusion

- Metaboliske:
 - Hypotyreose
 - Fenyلكetonuri
- Teratogene:
 - Alkohol- og stofmisbrug
- Kongenitte infektioner:
 - CMV
 - Toxoplasmose
- Neurokutane syndromer:
 - Tuberos sklerose
 - Neurofibromatose
- Perinatalt:
 - Ekstrem præmaturitet:
 - Intraventrikulær hæmoragi/periventrikulær leukomalaci
 - Asfyksi:
 - Hypoksisk iskæmisk encefalopati
 - Metaboliske:
 - Symptomatisk hypoglykæmi
 - Hyperbilirubinæmi
- Postnatalt
 - Infektioner:
 - Meningitis, encefalitis
 - Anoksi/hypoksi:
 - Kvælning
 - Nærdrukning
 - Traumer
 - Hovedtraumer (uheld eller børnemishandling)
 - Metaboliske
 - Hypoglykæmi
 - Arvelige stofskiftesygdomme
- Andet:
 - Ukendte (ca. 40 %)

Diagnosetidspunkt for sygdomme med neurologiske udviklingsforstyrrelser:

- **Småbørn:**
 - Forsinket sprogudvikling
 - Abnorm gang
 - Tab af færdigheder

Karakteristisk for udviklingsforstyrrelser:

- Afvigelsen fra den normale udvikling øges og bliver mere markant med alderen
- Tilstanden kan være debutsymptom på en række sygdomme
- Ved hjerneskade, har lokalisation og sværhedsgrad indflydelse på prognosen
 - Dvs. om der er generel eller specifik udviklingsforstyrrelse, om der er indlæringsvanskeligheder og/eller fysisk funktionsnedsættelse
- Tilstanden kan være arvelig, hvilket har betydning for familien, herunder genetisk rådgivning.

Vurdering og undersøgelser, som kan overvejes ved udviklingsforstyrrelser:

- **Cytogenetik**
 - Kromosomundersøgelse (karyotype)*
 - Undersøgelse for fragilt X-syndrom*
 - Undersøgelse for mikro deletioner (f.eks. 22q11-deletionssyndrom)
 - Arry-CGH (Højopløselig molekylære karyotypering)

- **Endokrinologi og arvelige stofskiftesygdomme**
 - * thyroidealtal (TSH, T3, T4), leveraltal (ALAT/ASAT, albumin, bas. fosfatase, LDH, bilirubin, koagulationstal) kalcium, karbamid og elektrolytter, aminosyrer
 - * urinmetabolisk screening
 - CK, laktat, ammonium, syre-basestatus, lysosomale enzymer
 - Maternelle aminosyrer mhp. forhøjet fenyylalanin
- **Infektion**
 - Screening for kongenit infektion (s. 40)
- **Billeddiagnostik**
 - UL af cerebrum hos nyfødte
 - *MR-skanning af cerebrum
 - Rtg. Af knogler
- **Neurofysiologi**
 - EEG
 - Ved kramper og visse progressive neurologiske sygdomme
 - Nerveledningshastighed, EMG, VEP (visual evoked potentials), ERG (elektroretinogram)
- **Histopatologi**
 - Nerve- og muskelbiopsi.
- **Andet**
 - *høreundersøgelse
 - *synsundersøgelse
 - Klinisk genetisk vurdering
 - *kognitiv vurdering
 - Børnepsykiatrisk vurdering
 - *vurdering fra institution eller skole
- *primære screeningsundersøgelse.

MOTORISK UDVIKLINGSFORSTYRRELSE

- **Årsager:**
 - Cerebral parese (se nedenfor, uddybende info)
 - Neuromuskulære sygdomme
 - F.eks. spinal muskelatrofi
 - Neuralrørsdefekter
 - F.eks. spina bifida
 - Generel udviklingsforstyrrelse (mental retardering)
 - Evt. som led i et syndrom
 - Specifik udviklingsforstyrrelse af motorisk koordination (dyspraksi eller 'fumler-tumler-syndrom') (se nedenfor, uddybende info)
- **Kliniske manifestationer – generelt:**
 - Balanceproblemer
 - Asymmetrisk gang
 - Asymmetrisk brug af hænder
 - Udvikler først hånddominans ved 1-2 års alderen
 - Asymmetri før dette = Altid patologisk, kan være tegn på cerebral parese (spastisk hemiplegi)
 - Ufrivillige bevægelser
 - Sjældnere, tab af motoriske færdigheder.
 - Mistanken opstår som regel i alderen 6-12 mdr, hvor de motoriske færdigheder udvikles hurtigt.
 - Børn der ikke går i 18 måneders alderen
 - Kan tilhører en af ovenstående gruppe

- **Henvisning:**
 - Ved mistanke om abnorm motorisk udvikling
 - Bør barnet henvises til vurdering hos neuropædiater og fysioterapeut
 - På langt sigt ofte behov for fysio- og ergoterapeut.

FORSTYRRELSER I SPORGFORSTÅELSE OG TALE

- **Sprog =**
 - Evnen til at opfatte lyd (senere skrift) som ord, at identificerer disse som begreber samt evt. planlægge og formulerer begreber i svar med ord og sætninger.
- **Tale =**
 - Mundtligt effektuerede del af sprogfunktionen
 - Dvs. børns sprogforståelse og passive ordforråd udvikles længe før barnet siger sine første ord.
- **Normalt:**
 - Første ord omkring 12-mdrs alderen, samtidig med at de tager de første selvstændige skrig.
- **Inddeling af forstyrrelser:**
 - Dysfasi – abnorm udvikling af sproget:
 - **Impressiv dysfasi:**
 - Barnets *sprogforståelse* er kompromitteret.
 - Har tit også ekspressiv dysfasi og mere generel sprogforstyrrelse
 - Ofte ledsaget af andre udviklingsforstyrrelser, som vedrører:
 - Perception og/eller indlæring.
 - **Ekspressiv dysfasi:**
 - Forstyrrelse i den *sproglige udtryksevne*
 - Kan have normal sprogforståelse og ved hvad det vil sige.
 - Forekomst:
 - Hyppigste sprogforstyrrelse hos børn
 - Overvægt blandt drenge
 - Nogle gange genetisk disposition
 - Begrænset stimulation i hjemmet kan forværre dysfasien
 - Udtaleforstyrrelse og fonation:
 - **Dysarti:**
 - Problemer med talelyde
 - Årsag:
 - Anatomisk afvigelse (ganespalte)
 - Oromotorisk dyskoordination (cerebral parese)
 - **Oral dyspraksi**
 - **Stammen:**
 - En del børn på 2-5 år, her hurtige sproglige udvikling.
 - Forsat stammen efter, øget risiko for permanent stammen des ældre barnet er.
 - Henvises til talepædagogisk beh, via kommunens PPR-enhed
 - Rådgivning til forældre, vise barnet at der er god tid til samtale (dvs. undgå at afbryde eller rette barnet)
- **Udredning:**
 - Høreundersøgelse – primære us
 - Talepædagogisk vurdering:
 - **Indikation:**
 - Børn på 2 år ikke siger enkelte ord eller
 - Barn på 2 ½ år ikke siger sætninger på to ord.
 - Evt. primær eller hospitalssektorer pga:

- Forsinket sproglig udvikling kan være et af de første tegn på mental retardering eller autisme.
- **Behandling:**
 - Talepædagogisk bistand,
 - Tilknyttet special- eller almindelig undervisning.

AUTISME

- **Definition – sygdom med kvantitativt afvigende:**
 - Socialt samspil
 - Kommunikation
 - Interesser og adfærd
- Kaldes autismspektrumforstyrrelse pga.:
 - Kontinuum af forstyrrelser, der strækker sig fra svær infantil autisme med lavt funktionsniveau og evt mental retardering, til højere funktionsniveau f.eks. Aspergers syndrom til lette ”autistiske træk”, sekundært til andre sygdomme f.eks. Duchennes muskeldystrofi.
 - Gennemgribende udviklingsforstyrrelse
 - Præger barnets udvikling og udfoldelser i alle situationer
- **Forekomst:**
 - Prævalensen af alle former for autismspektrumforstyrrelser:
 - 30-100:10.000
 - Herunder 13-30:10.000 med infantil autisme
 - Overvægt blandt drenge
- **Inddeling:**
 - Infantil autisme:
 - Debut:
 - Før 3 års alderen, i mange tilfælde i spædbarnsalderen
 - Komplikationer
 - Ca. 75 % er mentalt retarderede
 - 1/3 udvikler epilepsi
 - Symptomerne omfatter afvigende:
 - Socialt samspil:
 - Før 1 år:
 - Forældre kan ikke få normal øjenkontakt med barnet,
 - Barnet virker uinteressert i kropskontakt og trøst.
 - I 1 års alderen:
 - Kan mangle ”pege på ting”, hvor barnet skaber fælles opmærksomhed med en anden.
 - Lidt større børn:
 - Fortrækker eget selskab
 - Begrænset interesse i og evne til at lege fantasifuldt og gensidigt med andre børn
 - Manglende situationsfornemmelse
 - Kommunikation:
 - Forsinket taleudvikling
 - Begrænset kompensation i form af ansigtsmimik og gestikulation
 - For de børn der udvikler et normalt sprog (ca. 50 %)
 - Anvendes sproget ikke normalt
 - Ekkolali
 - Begrænset interesse for spontan dialog
 - Ord og sætninger kan konstrueres formelt og pedantisk

- Melodien i sproget kan også være unaturlig. F.eks. monoton eller med unaturlige pauser (staccato)
 - Interesser og adfærd:
 - Særinteresser
 - Intense
 - Deles ikke med andre
 - Legetøj anvendes uden hensyn til dets anvendelsesområde.
 - Adfærd ofte præget af:
 - Tvangsprægede krav om oprettelse af formålsløse rutiner
 - Afvigelse kan udløse raserianfald.
 - Atypisk stereotype bevægelser
 - Hånd- eller fingerbasken eller vriden.
 - Aspergers syndrom:
 - Definition:
 - Forstyrrelse i det sociale samspil og kommunikation
 - Men normal sproglig og kognitiv udvikling.
 - Symptomer:
 - Tegn på afvigende udvikling i førskolealderen
 - Men i skolealderen bliver vanskelighederne ved social interaktion tydeligere
 - Ofte særpræget talesprog
 - Særinteresser som ikke deles med andre
 - Behov for opretholdelse af rutiner
 - Tendens til klodsethed.
 - **Udredning:**
 - Varetages af børne- og ungdomspsykiatere.
 - **Behandling:**
 - Tilpasses det enkelte barn, omfatter:
 - Adfærdsterapeutiske og specialpædagogiske tiltag, herunder forskellige redskaber til at hjælpe barnet med at visualiserer og strukturere dagligdagen og sociale situationer.
 - Ingen effekt af medikamentel behandling:
 - Anvendes kun ved svær selvdestruktiv eller aggressiv adfærd, eller behandling af komorbiditet.
 - Råd og hjælp til forældre.

SPECIFIKKE INDLÆRINGSVANSKELIGHEDER

- **Omfatter:**
 - Dysleksi (ordblindhed)
 - Vanskeligheder med at stave
 - Ingen relation til barnets IQ
 - Bruges når barnets læsealder er mindst 2 år eller mindre end den kronologiske alder
 - Dysgrafi – udtalt skrivevanskeligheder
 - Dyskalkuli – udtalte matematiske vanskeligheder

MENTAL RETARDERING (GENEREL UDVIKLINGSFORSTYRRELSE)

- **Definition:**
 - Forsinket eller mangelfuld udvikling af:
 - Kognitive, sproglige, motoriske og sociale færdigheder.
 - Generel udviklingsforstyrrelse eller udviklingshæmning, anvendes ofte om:
 - Mental retarderede < 5 år, som endnu ikke kan undersøges med standardiseret IQ-test.

- **Diagnose (definition):**
 - IQ < 70 (<-2 SD)
- **Inddeling:**
 - Let (IQ 50-70)
 - Primære erkendelse er tit:
 - Forsinket sprogudvikling
 - Indlæringsvanskeligheder i skolen
 - De færreste vil få et arbejde på normale betingelser som voksen.
 - Middelsvær (IQ 35-50)
 - Generel udviklingsforstyrrelse i småbørns alderen
 - Simpelt sprog
 - Lærer sig i varierende grad enkelte funktioner
 - Behov for ekstra ressourcer på specialskoler
 - Kan sjældent varetage et job
 - Svær (IQ 20-35)
 - Kræver omfattende supervision og støtte livet igennem.
 - Meget svær (IQ < 20)
 - Ikke klare egne fornødenheder, herunder kontinens og mobilitet
 - Kræver livslang pleje.
- **Årsager:**
 - Se øverst

HØRENEDSÆTTELSE

- **Mistænkes og undersøges ved:**
 - Forsinket sprogudvikling
 - Indlæringsvanskeligheder
 - Adfærdsproblemer.
 - I dk hørescreenes alle nyfødte.
- **Kan være:**
 - Sensorineural:
 - Forstyrrelser i cochlea eller centrale hørebåner
 - Oftest tilstede ved fødslen
 - Forekommer – forholdsvis sjældent (1:1000 nyfødte)
 - Konduktiv
 - Ændringer i øregangen eller mellemøret
 - Oftest pga. otitis media

	Sensorineural	Konduktiv
Årsager	Genetisk (størstedelen) Ante- og perinatalt: <ul style="list-style-type: none"> • Kongenit infektion (CMV) • Præmaturitet • Hypoksisk iskæmisk encefalopati • Ikterus Postnatalt: <ul style="list-style-type: none"> • Meningitis/encefalitis • Hovedtraumer • Medicin f.eks. aminoglykosider, furosemid, • Neurodegenerative 	Sekretorisk otitis media Dysfunktion af det eustatiske rør <ul style="list-style-type: none"> • Downs syndrom • Ganespalte • Pierre Robins sekvens • Midtfacial hypoplasi • Ørevoks (sjældent årsag)

	sygdomme	
Hørenedsættelse	Kan være meget svær (> 95 dB hørenedsættelse)	Maksimum 60 dB hørenedsættelse
Spontan forløb	Bedres ikke, kan progredierer	Intermitterende bedring, svinder spontant
Behandling	Høreapparat eller Cochleaimplantat	Konservativ, høreapparat eller kirurgi

SYNSNEDSÆTTELSE

- **Skal mistænkes ved:**
 - Hvid pupilrefleks:
 - Pga. katarakt, retinoblastom eller præmaturitetsretinopati
 - Manglende respons på smil efter 8 ugers alderen
 - Manglende øjenkontakt
 - Visuel uopmærksomhed
 - Tilfældige øjenbevægelser
 - Nystagmus
 - Skelen
 - Fotofobi
- **Årsager til nedsat syn:**
 - Genetiske
 - Katarakt
 - Albinisme
 - Retinal dystrofi
 - Retinoblastom
 - Præ- og perinatale
 - Kongenit infektion
 - Præmaturitetsretinopati
 - Hypoksisk iskæmisk encefalopati
 - Cerebral abnormitet
 - Hypoplasi af n. opticus
 - Postnatale
 - Traumer
 - Infektion
 - Juvenil idiopatisk arthritis
 - Hjernetumor.
- **Svært nedsat syn:**
 - Forekomst:
 - 1:1000 nyfødte.
 - Højere risiko ved:
 - Familiær disposition
 - Forsinket udvikling
 - Ekstremt præmature
 - Behandling:
 - Kan sjældent kureres.
 - Vigtig med tidlig opsporing og intervention for at give maksimal støtte til barn og forældre.
- **Skelen (strabismus)**
 - Børn der skele efter 3-måneders alderen:
 - Altid henvises til øjenlæge, for at udelukke tilgrundliggende øjensygdom.
 - Årsager:
 - Brydningsfejl (hypermetropi og bygningsfejl) - hyppigt
 - Katarakt

- Retinoblastom
- Andre sjældnere intraokulære årsager
- Opdeling:
 - Ikke-paralytisk skelen:
 - Oftest forårsaget af en afvigelse i et eller begge øjne
 - Kan korrigeres med briller eller vet. Kirurgi
 - Især hyppig hos børn med forsinket neurologisk udvikling
 - Paralytisk skelen (sjælden)
 - Paralyse af de motoriske nerver, bl.a. n. abducens (VI)
 - Hvis paralytisk skelen opstår pludseligt – kan være tegn på hjernetumor.
- Undersøgelse:
 - Direkte observation af øjets position
 - Lysrefleks – på ½-1 m afstand
 - Tildækningsprøve
 - Afdækningsprøve

UDDYBENDE INFO:

Terminologi – børn der ikke udvikler sig normalt:

- **Forsinket udvikling:**
 - Langsommere tilegnelse af færdigheder ift. børn på samme alder.
 - Anvendes primært hos børn i 0-5 års alderen
 - Antyder, at der er mulighed for, at barnet på et tidspunkt kan indhente forsinkelsen.
- **Udviklingsforstyrrelser:**
 - **Generel udviklingsforstyrrelse** (mental retardering eller generel udviklingshæmning):
 - Abnorm udvikling af
 - motoriske, sproglige, sociale og kognitive færdigheder
 - Mistanken opstår:
 - inden for de to første leveår
 - Kan også opstå senere, med f.eks. sprogvanskeligheder, hvor barnet retrospektivt har haft diskrete forstyrrelser i grov- og finmotorik og sociale færdigheder.
 - **Specifik udviklingsforstyrrelse:**
 - Abnorm udvikling af et eller flere områder
 - F.eks. sprog, motorik eller opmærksomhed (ADHD)
 - **Gennemgribende udviklingsforstyrrelse:**
 - Forstyrrelse i sociale kompetencer og kommunikation dvs. infantil autisme og Aspergers syndrom
- **Indlæringsvanskeligheder:**
 - Anvendes især i uddannelsesmæssig sammenhæng.
 - F.eks. dysleksi (ordblindhed), og dyskalkuli (udtalte matematiske vanskeligheder)
- **Handikap:**
 - Begrænsninger i muligheden for at leve et normalt liv.
 - Erstatte ofte med funktionsnedsættelse, da dette begreb er mindre stigmatiserende.

Udviklingsforstyrrelser (generelle som specifikke) kan have en udvikling der er:

- Langsom, men med jævn udvikling (f.eks. cerebral parese)
- Stagnerende, med et stop i udviklingen på et lavere niveau end normalt.
- Præget af tab af færdigheder efter en periode med normal udvikling
 - F.eks. neurodegenerative sygdomme og Duchennes muskeldystrofi.

Diagnosetidspunkt for sygdomme med neurologiske udviklingsforstyrrelser	
Prænatal	Prænatal screening: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Downs syndrom (påvist ved moderkagebiopsi)

	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Myelomeningocele (UL påvist) ▪ Hydrocefalus (UL påvist) <p>Familiær disposition til arvelige sygdomme f.eks.:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Autosomale recessive sygdomme med afficerede søskende, <ul style="list-style-type: none"> ○ f.eks. spinal muskel atrofi ▪ Disposition i form af etnicitet, <ul style="list-style-type: none"> ○ f.eks. Tay-Sachs' sygdom hos jødiske forældre
Perinatalt	<p>Asfyksi (hypoksisk iskæmisk encefalopati)</p> <p>Præmature med:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Intraventrikulær blødning ▪ Periventrikulær leukomalaci ▪ Post-hæmorrhagisk hydrocefalus <p>Dysmorfe træk</p> <p>Objektive neurologiske fund:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Tonus, bevægelser, kramper, nedsat fødeindtag.
Børn < 1 år	<p>Generel udviklingsforstyrrelse (mental retardering)</p> <p>Forsinket eller asymmetrisk motorisk udvikling</p> <p>Syns- og/eller hørenedsættelse</p> <p style="padding-left: 20px;">Diagnosticeret ved screening eller pga. observation fra forældre</p> <p>Hud:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Café au lait-pletter (neurofibromatose) ▪ Hypopigmenterede elementer (tuberøs sklerose) <p>Dysmorfe træk</p>
Småbørn	<p>Forsinket sprogudvikling</p> <p>Abnorm gang</p> <p>Tab af færdigheder</p>
Skolealderen	<p>Balance- og koordinationsproblemer</p> <p>Indlæringsvanskeligheder</p> <p>Opmærksomhedsforstyrrelse</p> <p>Hyperaktivitet</p> <p>Specifikke indlæringsvanskeligheder f.eks. dysleksi</p>
Alle aldre	<p>Cerebral skade efter f.eks. meningitis/encefalitis eller hovedtraume.</p>

CEREBRAL PARESE:

- **Definition:**
 - Gruppe af blivende motoriske skader, der påvirker bevægelse og kropsstabilitet
 - Forårsaget af ikke-progredierende forandringer, i den umodne hjerne.
 - Symptomerne bliver dog mere og mere tydelige i de første leveår i takt med at hjernen modnes.
- **Forekomst:**
 - 2:1000
 - Hyppigste årsag til motoriske udviklingsforstyrrelser hos børn.
- **Typer:**
 - Spastisk cerebral parese (70 %)
 - Ataktisk cerebral parese (10 %)
 - Dyskinetisk cerebral parese (10 %)
- **Andre komplikationer**
 - 10 % har en kombination af de tre ovenstående typer
 - Sjældent at hjernelæsionen ved cerebral parese kun er lokaliseret til hjernens motoriske centre. Derfor har børn med cerebral pareres ofte også:
 - Indlæringsvanskeligheder (10 %)
 - Epilepsi (30 %)
 - Skelen (30 %)
 - Synsnedsættelse pga. refraktionsanomalier og kortikalskade

- Hørenedsættelse
- Sprog- og talevanskeligheder (pga. hørenedsættelse, indlæringsvanskeligheder og oromotorisk dyskoordination)
- Adfærdsproblemer
- Spiseproblemer
- Ledkontrakturer, hoftesubluksation og skoliose.
- **Årsager:**
 - Prænatalt (80 %)
 - Forstyrrelser i hjernens blodforsyning
 - Strukturelle misdannelser
 - Maternel infektion
 - Kromosomfejl
 - I forbindelse med fødslen
 - Hypoksisk-iskæmisk skade (kun 10 %)
 - Postnatalt
 - Meningitis
 - Hovedtraume (f.eks. mishandling)
 - Ekstrem hypoglykæmi
 - Hydrocefalus
 - Kernikterus
 - Præmaturer
 - Øget forekomst af cerebral parese pga. periventrikulær leukomalaci forårsaget af iskæmi og/eller inflammation.
 - Ukendt:
 - Hos ca. 1/3 af børn med parese
- **Symptomer og fund:**
 - Øget risiko for cerebral parese er hos mange fundet i neonatalperioden, og de fleste børn diagnosticeres før 1-1 ½ års alderen.
 - Tidlige tegn på cerebral parese:
 - Forsinket motorisk udvikling
 - Øget muskeltonus i ekstremiteter (spasticitet); evt. med hypotoni i de første levemåneder.
- **Diagnose:**
 - Klinisk vurdering:
 - Tonus
 - Reflekser
 - De primitive reflekser, der er forud for normal motorisk udvikling og som normalt forsvinder, kan persistere og blive permanente
 - Kropsstilling
 - Hånd- og gang funktion
- **Spastisk cerebral parese:**
 - **Definition:**
 - Beskadigelse af pyramidebanerne dvs. forbindelsen mellem motoriske cortex og de motoriske forhornsceller i rygmærven.
 - **Symptomer:**
 - Øget muskeltonus (spasticitet)
 - Vurderes ved grad af muskelmodstand, når et led bevæges passivt.
 - Udvikles gradvist i løbet af 1. leveår, ofte forudgået af hypotoni.
 - *Catch* = stor muskelmodstand ved pludselig hurtigt bevægelse af musklen
 - Foldeknivsfænomen = musklen pludselig giver efter ved langsomt pres
 - Hyperrefleksi,

- Evt. med udvidende refleksogene zoner, klonus og Babinskis tåfænomen (ikke være der efter 1 års alderen)
- **3 overordnede grupper:**
 - Hemiplegi:
 - Unilateral involvering af over- og underekstremitet
 - Spasticiteten ofte mere udtalt i overekstremiteten med:
 - Flekterede fingre, flekteret arm, proneret underarm og tidlig håndpræference.
 - Senere påvirket gangfunktion:
 - Tågang på afficerede side.
 - Årsag:
 - Cerebralt infarkt, neonatalt
 - Fleste tilfælde normalt fødselsforløb uden asfyksiudløst hypoksisk-iskæmisk encefalopati.
 - Tetraplegi:
 - Involverer alle fire ekstremiteter
 - Størst affektion af overekstremiteterne
 - Tonus i truncus er lav
 - Dårlig hovedkontrol
 - Ledsages oftest af:
 - Epilepsi,
 - Mikrocefali
 - Moderat til svær mental retardering
 - Årsag:
 - Kan skyldes hypoksisk-iskæmisk encefalopati
 - Diplegi:
 - Involverer alle fire ekstremiteter
 - Størst affektion af underekstremiteterne
 - Håndfunktionen kan være relativt normal
 - Gangfunktionen er påvirket
 - Men fleste opnår selvstændig gangfunktion
 - Forekommer hyppigt blandt præmature.
 - Svært at skelne Di- og tetraplegi fra hinanden og betegnes nu *Bilateral cerebral parese*.
 - Barnets grovmotoriske funktion graderes i niveau 1-5 efter GMFCS (gross motor function classification system)
- **Ataktisk hypotonisk cerebral parese:**
 - **Symptomer**
 - De første leveår:
 - Hypotone ekstremiteter og truncus
 - Balanceproblemer
 - Forsinket motorisk udvikling
 - Senere kommer andre tegn på cerebellar skade:
 - Dyskoordinerede bevægelser
 - Dysartri
 - Intentionstremor
 - Usikker bredsporet (ataktisk) gang
 - **Objektive fund:**
 - Oftest symmetriske
- **Dyskinetisk cerebral parese:**
 - **Symptomer:**

- Hyppige, ufrivillige bevægelser i alle fire ekstremiteter, forværres ved bevægelse og i stressituationer, herunder:
 - Koreoatetose:
 - Formålsløse, ufrivillige vridende bevægelser, der kan optræde langsomt eller i ryk
 - Talen er altid påvirket
 - Symptomerne svinder ved søvn
 - Årsag:
 - Skade i basalganglierne, hyppigst kernikerus
 - Dystoni:
 - Skiftende tonus, afhængigt af stillingen,
 - Ofte med langvarige voldsomme spændinger, der kan være smertefulde
 - Årsag:
 - Skade i basalganglierne
- Intellektuelle funktion kan være relativt normal
- Debut:
 - I spædbarnsalderen med:
 - Slaphed
 - Manglende kontrol af overkroppen
 - Forsinket motorisk udvikling
 - I 1 års alderen
 - Ufrivillige bevægelser kan hos nogle først opstå i denne perioden.

DYSPRAKSI:

- **Definition:**
 - Developmental coordination disorders
 - Specifik udviklingsforstyrrelse af motoriske færdigheder
 - Barnet har vanskeligheder ved at udfører viljestyrede, planlagte, koordinerede, sekventielle bevægelser (motorisk 'klodsethed')
- **Årsag:**
 - Forstyrrelse af de frontale kortikale processer
- **Forekomst:**
 - 5-6 % af børnepopulationen
 - Overvægt blandt drenge og ekstremt præmature.
- **Inddeling:**
 - Grovmotorisk dyspraksi:
 - Vanskeligheder ved at løbe, hoppe, gribe og kaste med bold
 - Balanceproblemer
 - (klodsede børn)
 - Finmotorisk dyspraksi:
 - Problemer med at tegne og skrive, af- og påklædning, klippe, skære mad ud
 - Vælder ting
 - Er generelt 'fulmmelfingerede'
 - Verbal dyspraksi:
 - Først og fremmest sprogforstyrrelse pga. probl. Med planlægning og udførelse af talesproget.
 - Kan hos en del være ledsaget af lettere koordinationsforstyrrelser af læber og tunge.
 - Hurtigt probl. Med at tilpasse stemmens styrke og volumen
 - I regel sprogforståelse
 - Kan have andre kognitive problemer

- Oral dyspraksi:
 - Probl. Med at udtale ord pga. reduceret samspil i planlægningen af bevægelser i læber, tunge, gane, hals og/eller stube.
 - Hyppigst også mindre ansigtsmotorik end normalt
 - Evt. bide-, tygge- og synkevanskeligheder.
 - Kan have svært ved at slikke sig om munden, puste og suge.
- **Andre komplikationer:**
 - sanseforstyrrelser

42. 14-årig pige med kronisk træthed.

Årsager:

- infektion:
 - Coxsackie B-virus
 - EBV
 - Hepatitis
- Kronisk træthedssyndrom
- Cancer
- Underernæring / anorexi
- Jernmangel (anæmi generelt)
- Stofskiftesygdom
 - hypothyreose

Kronisk træthedssyndrom:

- **Definition:**
 - Vedvarende, udtalt, subjektiv træthed, der medfører hurtig udtrætning ved minimal fysisk eller mental aktivitet.
- **Kliniske manifestationer:**
 - Ofte diffust med:
 - Muskel- og ledsmerter
 - Hovedpine
 - Søvnbesvær
 - Nedsat koncentration
 - Irritabilitet
 - Abdominalsmerter
 - Skalpømhed
 - Øjensmerter
 - Fotofobi
 - Ømme cervikale lymfeknuder.
- **Prognose:**
 - Fleste forsvinder spontant over tid (mdr til år)
- **Behandling:**
 - Gradvis rehabilitering evt. med fysioterapi for at bedre den fysiske form.
 - Ved tegn på depression kan antidepressiv behandling have god effekt på humøret men ikke direkte på træthedssymptomerne.

43: 1½-årig pige med akut dyspnø

- Tent. Diagnoser

- Astmatisk bronkitis
- Pneumothorax
- Fremmedlegeme
- Se case

44: 3-årig dreng med feber og lymfeknudesvulst på halsen

Se case 20

45: 1 dag gammelt barn med anfald med bleghed og cyanose

Se også case 30

46: 8 måneder gammel pige med dårlig trivsel

Se case 32

47: 5-årig pige henvises pga. Feber

se case 8

48: 5-årig dreng med mørk urin

se case 34

49: 2-årig pige med mavesmerter efter gastroenteritis

Se case 78

50: 6-årigt barn med hovedpine

se case 76

51: 7-årig dreng med hoste og åndenød

Se case 29

52: 9-årig dreng med mavesmerter og feber

53: 4 uger gammel pige med hoste og opkastninger

Svar 54-64

54. nyfødt barn som er lille men uden problemer i øvrigt

Barnets fødselsvægt

- **Fødselsvægten har indflydelse på:**
 - hvilke medicinske problemer der kan opstå i neonatalperioden:
- **Lav fødselsvægt – SGA**
 - Årsag:
 - Haft normal vækst intrauterin, men er små af natur.
 - Sygdom
 - Kromosomfejl,
 - Kongenit infektion.
 - IUGR:
 - Årsag:
 - Nedsat placentafunktion med reduceret tilbud af ilt og energi:
 - Præeklampsi
 - Flerfoldgraviditet
 - Rygning
 - Risiko for:
 - **Hypoglykæmi**

- pga. for små fedt- og glykogendepoter
 - **Hypotermi**
 - pga. relativt store overfladeareal og sparsomme subkutane fedt
 - **Hypokalcæmi**
 - **Polycytæmi**
 - pga. kronisk hypoksi ved placentainsufficiens
 - **Ikterus**
- **Høj fødselsvægt –LGA eller makrosomi:**
 - Årsag:
 - Mødre med diabetes mellitus
 - Glukose passerer placenta → fosteret stimuleres til at producerer insulin = dels er vækstfaktor, dels øger fedtaflejring.
 - Komplikationer pga. makrosomi:
 - Asfyksi
 - Fødselstraumer
 - Hypoglykæmi pga. hyperinsulinisme
 - Transitorisk takypnø
 - Polycytæmi
 - Ikterus.

ERNÆRING

- **Øget ernæringsbehov hos børn pga.:**
 - Små næringsdepoter
 - Nyfødte og især præmatur, har relativt små depoter af fedt og protein
 - Des mindre barnet er, des mindre er kaloriereserven og des kortere tid kan barnet modstå faste.
 - Stort energibehov pga. vækst:
 - Barn på 4 mdr bruger ca. 30 % af sit energiindtag på væksten
 - 5 % i 1 års og 2 % i 3 års alderen
 - Risiko for væksthæmning pga. nedsat energi indtag er størst i de første 6 levemåneder.
- **Hurtig udvikling af CNS:**
 - Hjernen forbruger:
 - Ved fødslen 2/3 af kroppens energibehov.
 - Ved 1 års alderen 50 %
 - Hjernen vokser hurtigst:
 - I tredje trimester og i de første 2 leveår.
 - Selv beskeden energi- og proteinmangel i perioder med hurtig hjernevækst:
 - Menes at medfører hæmmet neurologisk udvikling
 - Psykosociale faktorer kan også spille en rolle
- **Akut sygdom eller kirurgi:**
 - Vil ofte påvirke barnet energi.
 - Efter en kort anabol periode vil øget katekolaminsekretion → stigning i energiomsætning og energi behov.
 - Tab af nitrogen i urinen stiger, kan blive så stort af der ikke kan opnås positiv nitrogenbalance → vægttab.
 - Varighed i en uges tid.
 - Ved svær sygdom (brandsår, sepsis):
 - Tage uger til måneder før stofskiftet normaliseres, tabt væv erstattes og der igen opnås positiv nitrogenbalance.
- **Senfølger af tidlig fejlnæring:**
 - Vækst i befolkningsgrupper:

- Befolkninger i industrialiserede lande er højere end tidligere
 - Dårlige socioøkonomiske forhold medfører risiko for lav højde.
- Ved flytning fra U- til I-lande: stiger børns sluthøjde.
- Sygdom i voksenlivet:
 - Intrauterin underernæring og væksthæmning, øger risiko for senere udvikling af:
 - iskæmisk hjertesygdom
 - apopleksi
 - ikke-insulin afhængig DM
 - metabolisk syndrom (intrauterinprogrammering)
 - Lignende, men noget svagere association mellem lav vægt ved 1 års alderen og ovennævnte sygdomme.

55. 2 år gammel pige med sløvhed

Sløvhed = alarmsignal for alvorlig sygdom!

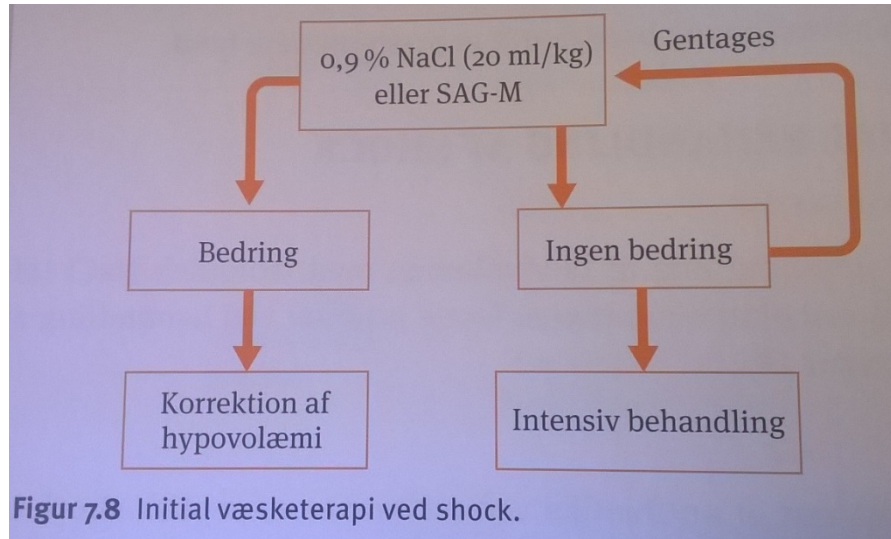
Årsager:

- Shock (tidlige fund, kompenseret shock)
- Sepsis/meningitis
 - Hyppigste årsag til septisk shock = meningokoksepsis med eller uden meningitis.
- Hypoglykæmi:
- Forgiftning

SHOCK:

- **Skyldes:**
 - Utilstrækkelig iltforsyning og perfusion af væv og organer
- **Årsag:**
 - Hypovolæmi:
 - Dehydrering – gastroenteritis
 - Diabetisk ketoacidose
 - Blodtab - traume
 - Kapillærlækage:
 - Sepsis
 - Anafylaksi
 - Kardiogents shock
 - Arytmi
 - Hjertesvigt
- **Vurdering af det kritisk syge barn:**
 - **Hurtig primær vurdering:**
 - A – airway
 - Se, lyt føl for luftvejsobstruktion, inspiratorisk stidor
 - Fri og sikker, truet eller obstrueret luftvej?
 - B – breathing
 - RF
 - Tidalvolumen – thoraxbevægelser, st.p for luftskifte og sideforskel
 - Respirationsarbejde – spil af alae, indtrækninger, brug af accessoriske muskler, paradoks respiration
 - Oxygenering – SAT, cyanose
 - C- circulation:
 - Hjerterefrekvens
 - Pulsfyldighed (centralt og perifert)
 - Perfusion – kapillærrespons, hud-tp og farve
 - Preload – halsvenestase, hepatomegali, krepitation

- BT
 - D- diasability
 - Bevidsthedsniveau – AVPU
 - Motorisk respons – hypotoni, dekortikering, decerebrering
 - Pupiller – størrelse og lysrespons
 - E- exposure/evaluation:
 - Afklædning
 - Sekundær vurdering.
- **Sekundær vurdering:**
 - Anamnese:
 - Forældre, andre vidner, e.l, ambulancefolk, politi
 - Objektiv undersøgelse:
 - Tegn på traume
 - Udslæt, f.eks. petekkier ved meningokoksepsis
 - Foetor ex ore, f.eks. ketoner, alkohol
 - Ar, f.eks. fra operation for kongenit hjertesygdom
 - Undersøgelser:
 - Blodsukker
 - Syre-base-status
 - Andre akutte undersøgelser
- **Vægtestimering, til akut væskebehandling og medicindosering – børn 1-10 år:**
 - $Vægt = (alder \text{ i år} + 4) \times 2$
- **Objektive fund:**
 - Tidlige fund (kompenseret shock)
 - A: Fri luftvej
 - B: Takypnø
 - C: Takykardi, Kapillærrespons forlænget (> 2 sek), marmorert, bleg, kold hud, oliguri (< 1ml/kg/time)
 - D: Træt, sløv evt. irriteret
 - Kompenseret pga.
 - øget sympatikusaktivitet, → øger Hjerter- og Respirationsfrevens + redistribuer blod fra venøse reservekapacitet og fra mindre essentielle væv (som huden, der bliver kold, marmorert med forlænget kap.respons) → opretholdelse af BT og hermed ilt til hjerne og hjerte.
 - Sene fund (inkompenseret shock):
 - A: Truet luftvej
 - B: Kussmauls respiration (dyb og hurtig) eller bradypnø, SAT < 85 %
 - C: Bradykardi, hypotension, blå, kolde ekstremiteter, anuri
 - D: Nedsat bevidsthedsniveau
 - Præterminale fund:
 - Blodtryksfald (opstår sent hos et shockeret barn)
 - Bradykardi – udtryk for at myokardiet lider af iltmangel.
- **Initial behandling af shock:**
 - **Væske terapi:**
 - Hurtig genopretning af blodvolumen med isotonisk NaCl (eller blod ved akut blødning) er første prioritet ved behandling af shock:



- **Antibiotika:**
 - Tidlig opstart ved mistanke om septisk shock
- **Efterfølgende behandling:**
 - Indikation:
 - Ved manglende behandlingsrespons på væsketerapi,
 - Progression af shock
 - Respirationsinsufficiens
 - Kan der blive behov for:
 - Intubation og respiratorbehandling
 - Invasiv blodtryksmonitorering
 - Inotropibehandling (f.eks. dopamin)
 - Korrektion af hæmatologiske, biokemiske og metaboliske forstyrrelser
 - Behandling af nyre- og leversvigt.

SEPSIS:

- **Definition:**
 - Infektion (mistænkt eller påvist) +
 - Mindst to tegn på systemisk inflammation – SIRS (systemisk inflammatorisk responsyndrom)
 - 1. febrilia eller hypotermi
 - 2. takykardi
 - 3. takypnø
 - 4. leukocytose eller leukopeni eller > 10% umodne neutrocytter i perifert blod (venstreforskydning)
- **Årsag:**
 - Meningokoksepsis, med eller uden meningitis (Hyppigste hos børn)
 - Nyfødte:
 - Gruppe B-streptokokker eller
 - Gramnegative bakterier fra fødselskanalen
 - Pneumokokker forårsager hyppigt bakteræmi, men sjældent septisk shock.
- **Kliniske fund:**
 - Anamnese:
 - Feber
 - Reduceret væskeindtag (amning)
 - Irritabilitet
 - Sløvhed
 - Tegn på fokal infektion, f.eks. meningitis, osteomyelitis, gastroenteritis, cellulitis.

- Objektiv undersøgelse:
 - Feber
 - Petekkier (meningokok-sepsis)
 - Irritabilitet
 - Shock
 - Multiorgansvigt
- **Behandling - hyperakut:**
 - Behov for akut stabilisering og overflytning til pædiatrisk intensiv afdeling
 - **1. Antibiotika:**
 - Valget af AB afhænger af formodet fokus, barnets alder og evt. medfødt eller erhvervet immundefekt.
 - **2. Væsketerapi:**
 - Septisk shock – ledsages ofte af svær hypovolæmi – derfor gives:
 - Gentagen bolusindgift af isotonisk NaCl på 20 ml/kg (se figur 7.8 ovenfor)
 - Ofte behov for i alt 60-80 ml/kg eller mere før tilstanden er stabiliseret
 - Årsag til hypovolæmi:
 - Kapillærlækage:
 - Medfører tab af proteiner og væske til interstitialrummet → cirkulerende plasmavolumen falder.
 - Effekt af væskeindgift + forsatte væskebehov vurderes ud fra:
 - Puls
 - Kapillærrespons
 - Bevidsthedsniveau
 - Diureser
 - Evt. CVK.
 - Obs. Barnet kan have et normalt BT trods alvorligt septisk shock, hvorfor BT ikke er et pålideligt mål for behandlingseffekten.
 - **3. Cirkulatorisk støtte:**
 - Hvis forsat hypoperfunderet trods adækvat væsketerapi gives:
 - Dopamin evt. i kombi med noradrenalin.
 - = karkontraherende sympatomimetika
 - Ved nedsat kontraktilitet (inotropi) og kardiogent shock:
 - Dobutamin eller dopamin
 - = inotropistøtte
 - **DIC (dissemineret intravaskulær koagulation)**
 - Inflammatoriske respons kan → koagulationspåvirkning med udbredte intravaskulære mikrotomber og forbrug af koagulationsfaktorer.
 - Kliniske manifestationer:
 - Purpura og blødninger f.eks. ved pvk-anlæggelse
 - Evt. trombose med perifert gangræn
 - Paraklinisk – mistænkes ved kombi af:
 - Trombocytopeni
 - Nedsat faktor II, VII og x
 - Forlænget APTT
 - Nedsat fibrinogen
 - Forhøjet D-dimer
 - Mikroangiopatisk hæmolytisk anæmi
 - Markant fald i protein C, protein S og antitrombin III
 - Behandling:
 - Find udløsende årsag og giv understøttende behandling på intensiv afd.
 - Frisk frosset plasma og trombocyt koncentrat:

- Til børn der bløder,
 - IKKE til at få blodprøverne til at normalisere sig.
- Muligvis god effekt af fibrinolysebehandling til:
 - Svære tilfælde med trombose og truende perifert gangræn.
- **Respiratorbehandling:**
 - Kapillærlækage i lungerne → lungeødem og respirationsinsufficiens → behov for respiratorbehandling.
- **Glukokortikoider:**
 - Ikke dokumenteret effekt ved septisk shock
 - Gives ved mistanke om eller påvist binyrebarkinsufficiens

56. 4 år gammel pige indbringes bevidstløs

Primær vurdering og hyperakut behandling:

- A – er luftvejen sikre?
- B – er respirationen sufficient
- C- er der behandlingskrævende shock?
- D – undersøg Blodsukker, Bevidsthedsniveau, AVPU eller GCS.
- E – evaluering og objektiv undersøgelse (bl.a. petekkier)

Sekundær vurdering og videre behandling:

- **Objektiv undersøgelse:**
 - Tegn på forhøjet ICP:
 - Abnorm respiration (f.eks. Cheyne Stokes)
 - Motorisk respons
 - Pupiller
 - Fundi (papilødem eller blødning i retina)
 - Højt BT + lav P =
 - Tegn på inkarcération!
- **Akut behandling:**
 - Hypoglykæmi
 - Forgiftning
 - Diabetisk ketoacidose
 - Sepsis/meningitis
 - Herpes simplex encefalitis
- Intubation og ventilation ved behov og overflytning til pædiatrisk/neurokirurgisk intensiv afdeling.

Årsager, anamnese, kliniske fund og undersøgelser af det bevidstløse barn		
Årsag	Anamnese, kliniske fund	Yderligere undersøgelser
Infektion Meningitis eller encefalitis	Feber Irritabilitet, ændret bevidsthed Nedsat appetit Udslæt f.eks. petekkier Kramper Udlandsrejser	Hgb, Leu + diff Dyrkning for bakterier: <ul style="list-style-type: none"> • Blod, urin, inficerede områder, cerebrospinalvæsken CRP PCR-us for virus og bakterier
Metabolisk Diabetes Mellitus Arvelige stofskiftesygdomme	Kendt med DM Diabetisk ketoacidose Tidligere episoder med bevidstløshed Pludselig besvimelse Konsangvinitet Forsinket udvikling Død eller sygdom hos søskende Hepatomegali	BS, elektrolytter Urinstiks: glu og ketoner Syre-base-status BS Syre-base-status Ammonium, laktat Urinmetabolisk screening Aminosyrer i blod

Leversvigt	Ikterus Blødningstendens	Levertal BS
Akut nyresvigt	Oliguri (< 1 ml/kg/t) Hypertension	Nyre- og væske tal
Hypoglykæmi	Alle kritisk syge børn Kendt med DM Pludselig bevidstløshed	BS
Forgiftning:	Accidentielt – gift oftest identificeret Bevidst – piller, alkohol og stoffer kan ofte findes.	Toksikologiscreening S-paracetamol og salicylater
Status epilepticus/postiktal	Tidligere krampeanfald Neurokutane læsioner i huden Forsinket udvikling Vedvarende kramper, f.eks. abnorme øjembevægelser Fokale neurologiske fund	BS Elektrolytter (Na, K, Ca, Magnesium) Plasmaniveau af antiepileptika EEG CT-skanning af cerebrum
Traumer - ulykke/fysisk mishandling	Trafikulykke og fald Hæmatomer og blødning Frakturer – cervikalcolumna obs. Fokale neurologiske fund Retinal blødning	Radiologisk: rtg eller CT/MR
Intrakraniel tumor eller hæmoragi/infarkt/absces	Forhøjet intrakranielt tryk: <ul style="list-style-type: none"> • Hovedpine, værst i liggende stilling. • Opkastninger tidligt om morgenen • Fokale neurologiske fund, f.eks. nyopstået skelen og/eller ataksi • Personlighedsændringer • Papilødem/retinal blødning • Hypertension og bradykardi 	CT/MR af cerebrum Koagulationscreening Udvidet koagulationscreening (protein C og S mangel) Ekkokardiografi for at udelukke endokarditis
Hypertension	Symptomer og tegn på forhøjet ICP Oftalmoskopi – hypertensive forandringer Højt BT	Hypertrofi af venstre ventrikel på EKG eller ekkokardiografi Kreatinin og elektrolytter

57. 5 år gammel dreng med hovedpine:

Se case 50

58. 14 dage gammel pige med pustler

Pustel – definition:

- Vesikel eller bulla med purulent væske, f.eks. impetigo (børnesår)

Årsager – pustler/bulløst udslæt hos børn: se

- Impetigo (børnesår)
- Staphylococcal scaled skin syndrome (SSSS)

Årsager – nyfødte

- Bulløs impetigo
 - Sjældent, men potentielt alvorlig form for impetigo (børnesår) hos nyfødte
 - Udvikling af store bullae
 - Årsag:

- Hyppigst S. aureus
- Behandling:
 - Iv. Antibiotika

Impetigo (børnesår):

- **Definition**
 - Lokaliseret, meget smitsom hudinfektion, med Stafylokokker og/eller streptokokker
 - Ofte hos mindre børn
 - Især hvis de har samtidig hudsygdom, f.eks. atopisk dermatitis.
- **Mekanisme:**
 - Direkte effekt:
 - Frigivelse af proteaser og binding til værtsceller med efterfølgende destruktion.
- **Klinisk manifestation:**
 - Initialt Erytematøse papler, der bliver til vesikler
 - Hyppigst på ansigt, hals og hænder
 - Læsionerne kan være bulløse.
 - Bristede vesikler → karakteristiske konfluerende gyldengule skorper.
- **Smittet spredning:**
 - Til andre hudområder pga. smitsomt vesikeleksudat
- **Behandling:**
 - Milde tilfælde:
 - Lokal behandling med sæbevask og klorhexidin
 - Svære tilfælde:
 - Po. AB: Dicloxacillin eller ampicillin med clavulansyre.
- **Institution:**
 - Først når læsionerne er tørre
- **Recidiverende infektion:**
 - Kan skyldes kronisk kolonisering med særligt patogene bakteriestammer i næse og hud:
 - Kan være behov for sanering af hele husstanden, herunder sengetøj.

STAPHYLOCOCCAL SCALDED SKIN SYNDROM (SSSS)

- **Mekanisme:**
 - Toksinmedieret (direkte)
 - Epidermolytiske toksiner produceret af S. aureus, forårsager separation af overfladiske hudcellelag.
- **Rammer primært:**
 - Nyfødte eller mindre børn
- **Kliniske manifestationer:**
 - Feber
 - Almen påvirkning
 - I nogle tilfælde purulent skorpedannende infektion
 - omkring øjne, næse og mund
 - Efterfulgt af omfattende erytem og ømhed af huden.
 - Epidermis kan løsnes ved let berøring (Nikolskis tegn)
 - Efterlader denuderede hudområder, der udtørre og hele uden ardannelse
- **Behandling:**
 - Parenteral AB og tæt overvågning af væskebalance
 - Evt. overflytning til brandsårsafdeling.

59. væksthæmmet nyfødt – mor bor på en familieinstitution

Familieinstitution:

- Modtager familier mhp afdække og støtte familiens ressourcer, så børnenes trivsel og udviklingsfremmes.

IUGR:

- **Årsag:**
 - Nedsat placentafunktion, med reduceret ilt- og energitilbud.
 - Præeklampsi
 - Flerfoldsgraviditet
 - Rygning
 - Risiko for:
 - Hypoglykæmi (pga. små fedt- og glukogendepoter)
 - Hypotermi (pga. relativ stor overfladeareal og sparsomme subkutane fedt)
 - Hypokalcæmi
 - Polycytæmi (pga. kronisk hypoksi ved placentainsufficiens)
 - Ikterus
-

60. 2-årig pige med dårlig trivsel.

Se case 31

61. 2 år gammel pige med forsinket motorisk udvikling

MOTORISK UDVIKLINGSFORSTYRRELSE

- **Årsager:**
 - Cerebral parese
 - Neuromuskulære sygdomme
 - F.eks. spinal muskelatrofi
 - Neuralrørsdefekter
 - F.eks. spina bifida
 - Generel udviklingsforstyrrelse (mental retardering)
 - Evt. som led i et syndrom
 - Specifik udviklingsforstyrrelse af motorisk koordination (dyspraksi eller 'fumler-tumler-syndrom')
- **Kliniske manifestationer – generelt:**
 - Balanceproblemer
 - Asymmetrisk gang
 - Asymmetrisk brug af hænder
 - Udvikler først hånddominans ved 1-2 års alderen
 - Asymmetri før dette = Altid patologisk, kan være tegn på cerebral parese (spastisk hemiplegi)
 - Ufrivillige bevægelser
 - Sjældnere, tab af motoriske færdigheder.
 - Mistanken opstår som regel i alderen 6-12 mdr, hvor de motoriske færdigheder udvikles hurtigt.
 - Børn der ikke går i 18 måneders alderen
 - Kan tilhører en af ovenstående gruppe
- **Henvisning:**
 - Ved mistanke om abnorm motorisk udvikling
 - Bør barnet henvises til vurdering hos neuropædiater og fysioterapeut
 - På langt sigt ofte behov for fysio- og ergoterapeut.

CEREBRAL PARESE:

- **Definition:**

- Gruppe af blivende motoriske skader, der påvirker bevægelse og kropsstabilitet
- Forårsaget af ikke-progredierende forandringer, i den umodne hjerne.
 - Symptomerne bliver dog mere og mere tydelige i de første leveår i takt med at hjernen modnes.
- **Forekomst:**
 - 2:1000
 - Hyppigste årsag til motoriske udviklingsforstyrrelser hos børn.
- **Typer:**
 - Spastisk cerebral parese (70 %)
 - Ataktisk cerebral parese (10 %)
 - Dyskinetisk cerebral parese (10 %)
- **Andre komplikationer**
 - 10 % har en kombination af de tre ovenstående typer
 - Sjældent at hjernelæsionen ved cerebral parese kun er lokaliseret til hjernens motoriske centre. Derfor har børn med cerebral parese ofte også:
 - Indlæringsvanskeligheder (10 %)
 - Epilepsi (30 %)
 - Skelen (30 %)
 - Synsnedsættelse pga. refraktionsanomalier og kortikalskade
 - Hørenedsættelse
 - Sprog- og talevanskeligheder (pga. hørenedsættelse, indlæringsvanskeligheder og oromotorisk dyskoordination)
 - Adfærdsproblemer
 - Spiseproblemer
 - Ledkontrakturer, hofteublaksation og skoliose.
- **Årsager:**
 - Prænatalt (80 %)
 - Forstyrrelser i hjernens blodforsyning
 - Strukturelle misdannelser
 - Maternal infektion
 - Kromosomfejl
 - I forbindelse med fødslen
 - Hypoksisk-iskæmisk skade (kun 10 %)
 - Postnatalt
 - Meningitis
 - Hovedtraume (f.eks. mishandling)
 - Ekstrem hypoglykæmi
 - Hydrocefalus
 - Kernikterus
 - Præmaturer
 - Øget forekomst af cerebral parese pga. periventrikulær leukomalaci forårsaget af iskæmi og/eller inflammation.
 - Ukendt:
 - Hos ca. 1/3 af børn med parese
- **Symptomer og fund:**
 - Øget risiko for cerebral parese er hos mange fundet i neonatalperioden, og de fleste børn diagnosticeres før 1-1 ½ års alderen.
 - Tidlige tegn på cerebral parese:
 - Forsinket motorisk udvikling
 - Øget muskeltonus i ekstremiteter (spasticitet); evt. med hypotoni i de første levemåneder.

- **Diagnose:**
 - Klinisk vurdering:
 - Tonus
 - Reflekser
 - De primitive reflekser, der får forud for normal motorisk udvikling og som normalt forsvinder, kan persistere og blive permanente
 - Kropsstilling
 - Hånd- og gang funktion
- **Spastisk cerebral parese:**
 - **Definition:**
 - Beskadigelse af pyramidebanerne dvs. forbindelsen mellem motoriske cortex og de motoriske forhornsceller i rygmærven.
 - **Symptomer:**
 - Øget muskeltonus (spasticitet)
 - Vurderes ved grad af muskelmodstand, når led bevæges passivt.
 - Udvikles gradvist i løbet af 1. leveår, ofte forudgået af hypotoni.
 - *Catch* = stor muskelmodstand ved pludselig hurtigt bevægelse af musklen
 - Foldeknivsfænomen = musklen pludselig giver efter ved langsomt pres
 - Hyperrefleksi,
 - Evt. med udvidende refleksogene zoner, klonus og Babinskis tåfænomen (ikke være der efter 1 års alderen)
 - **3 overordnede grupper:**
 - Hemiplegi:
 - Unilateral involvering af over- og underekstremitet
 - Spasticiteten ofte mere udtalt i overekstremiteten med:
 - Flekterede fingre, flekteret arm, proneret underarm og tidlig håndpræference.
 - Senere påvirket gangfunktion:
 - Tågang på afficerede side.
 - Årsag:
 - Cerebralt infarkt, neonatalt
 - Fleste tilfælde normalt fødselsforløb uden asfyksiudløst hypoksisk-iskæmisk encefalopati.
 - Tetraplegi:
 - Involverer alle fire ekstremiteter
 - Størst affektion af overekstremiteterne
 - Tonus i truncus er lav
 - Dårlig hovedkontrol
 - Ledsages oftest af:
 - Epilepsi,
 - Mikrocefali
 - Moderat til svær mental retardering
 - Årsag:
 - Kan skyldes hypoksisk-iskæmisk encefalopati
 - Diplegi:
 - Involverer alle fire ekstremiteter
 - Størst affektion af underekstremiteterne
 - Håndfunktionen kan være relativt normal
 - Gangfunktionen er påvirket
 - Men fleste opnår selvstændig gangfunktion
 - Forekommer hyppigt blandt præmature.

- Svært at skelne Di- og tetraplegi fra hinanden og betegnes nu *Bilateral* cerebral parese.
 - Barnets grovmotoriske funktion gradueres i niveau 1-5 efter GMFCS (gross motor function classification system)
- **Ataktisk hypotonisk cerebral parese:**
 - **Symptomer**
 - De første leveår:
 - Hypotone ekstremiteter og truncus
 - Balanceproblemer
 - Forsinket motorisk udvikling
 - Senere kommer andre tegn på cerebellar skade:
 - Dyskoordinerede bevægelser
 - Dysartri
 - Intentionstremor
 - Usikker bredsporet (ataktisk) gang
 - **Objektive fund:**
 - Oftest symmetriske
- **Dyskinetisk cerebral parese:**
 - **Symptomer:**
 - Hyppige, ufrivillige bevægelser i alle fire ekstremiteter, forværres ved bevægelse og i stressituationer, herunder:
 - Koreoatetose:
 - Formålsløse, ufrivillige vridende bevægelser, der kan optræde langsomt eller i ryk
 - Talen er altid påvirket
 - Symptomerne svinder ved søvn
 - Årsag:
 - Skade i basalganglierne, hyppigst kernikerus
 - Dystoni:
 - Skiftende tonus, afhængigt af stillingen,
 - Ofte med langvarige voldsomme spændinger, der kan være smertefulde
 - Årsag:
 - Skade i basalganglierne
 - Intellektuelle funktion kan være relativt normal
 - Debut:
 - I spædbarnsalderen med:
 - Slaphed
 - Manglende kontrol af overkroppen
 - Forsinket motorisk udvikling
 - I 1 års alderen
 - Ufrivillige bevægelser kan hos nogle først opstå i denne perioden.

DYSPRAKSI:

- **Definition:**
 - Developmental coordination disorders
 - Specifik udviklingsforstyrrelse af motoriske færdigheder
 - Barnet har vanskeligheder ved at udfører viljestyrede, planlagte, koordinerede, sekventielle bevægelser (motorisk 'klodsethed')
- **Årsag:**
 - Forstyrrelse af de frontale kortikale processer
- **Forekomst:**

- 5-6 % af børnepopulationen
- Overvægt blandt drenge og ekstremt præmature.
- **Inddeling:**
 - Grovmotorisk dyspraksi:
 - Vanskeligheder ved at løbe, hoppe, gribe og kaste med bold
 - Balanceproblemer
 - (klodsede børn)
 - Finmotorisk dyspraksi:
 - Problemer med at tegne og skrive, af- og påklædning, klippe, skære mad ud
 - Vælder ting
 - Er generelt 'fulmmelfingerede'
 - Verbal dyspraksi:
 - Først og fremmest sprogforstyrrelse pga. probl. Med planlægning og udførelse af talesproget.
 - Kan hos en del være ledsaget af lettere koordinationsforstyrrelser af læber og tunge.
 - Hurtigt probl. Med at tilpasse stemmens styrke og volumen
 - I regel sprogforståelse
 - Kan have andre kognitive problemer
 - Oral dyspraksi:
 - Probl. Med at udtale ord pga. reduceret samspil i planlægningen af bevægelser i læber, tunge, gane, hals og/eller stube.
 - Hyppigst også mindre ansigtsmotorik end normalt
 - Evt. bide-, tygge- og synkevanskeligheder.
 - Kan have svært ved at slikke sig om munden, puste og suge.
- **Andre komplikationer:**
 - sanseforstyrrelser

62. 10 måneder gammel pige med anfaldsfænomener

Se case 23 og 39

63. 3 år gammel pige med feber og mislyd ved hjertet

Årsager:

- Febris rheumatica
- Infektøs endokarditis
- Medfødt hjertesygdom (endnu ikke opdaget)
 - ASD secundum
 - Små VSD'er
 - Aortastenose
 - Pulmonalstenose

FEBRIS RHEUMATICA

- **Årsag:**
 - Abnormt autoimmunt respons efter infektion med β -hæmolytiske streptokokker gr. A i øvre luftveje evt. som skarlagensfeber.
- **Forekomst:**
 - Sjældent i DK, pga. forbedrede levevilkår og hygiejne + mere udbredt brud af AB og ændringer i virulensen af streptokokker.
 - Rammer primært børn i alderen 5-15 år.

- **Symptomer**
 - Debut:
 - Efter en latenstid på 2-6 uger efter streptokoktonsillitis eller (sjældnere) andre streptokokinfektioner
 - Polyarthritis, let feber og utilpashed.
- **Diagnostiske kriterier (Jones' kriterier):**
 - Evidens for forudgående infektion med gruppe A-streptokokker
 - (markant forhøjede antistoffer mod antistreptolysin-O og/eller DNase B (ASDB) eller dyrkning af gruppe A-streptokokker fra svælg) (obligat) samt:
 - To hovedkriterier eller
 - Et hovedkriterie og to bikriterier
 - **Hovedkriterier:**
 - **Pankarditis (50 %)**
 - Endokarditis
 - Signifikant mislyd
 - Hjerteklapsdysfunktion
 - Myokarditis
 - Kan medføre hjerteinsufficiens og død
 - Perikarditis
 - Perikardiel gnidningsmislyd
 - Perikardieekssudat
 - Hjertetamponade
 - **Polyarthritis (80 %)**
 - Ankler, knæ og håndled
 - Meget smertefulde
 - Moderat rødme og hævelse
 - Springende, varer < 1 uge i hver led, men migrerer til andre led efter 1-2 måneder
 - **Sydenhams chorea (10 %)**
 - 2-6 måneder efter streptokokinfektion opstår ufrivillige bevægelser og følelsesmæssig labilitet i 3-6 måneder.
 - **Erythema marginatum (< 5 %)**
 - Sjældent tidlig manifestation med udslæt på truncus og ekstremiteter:
 - Lyserødt, med skarp rød kant og falmende centrum
 - Spredt sig guirlandeformet på kroppen, kan ligne et landkort
 - **Subkutane noduli (sjældne)**
 - Ærtstore, hårde knuder
 - Primært ved ekstensorsener
 - **Bikriterier:**
 - Feber:
 - Forhøjet sænkning, CRP, og leukocytose
 - Polyartralgi
 - Forlænget P-R-interval på EKG
 - Tidligere febris rheumatica
- **Kronisk febris rheumatica:**
 - Mitralstenose
 - Hyppigste komplikation
 - Kan på lang sigt føre til ardannelse og fibrose af hjerteklapperne
 - Kan også afficeres:
 - Aorta-, trikuspidal- og sjældnere pulmonalklappen.
 - Hvis gentagne anfald af febris rheumatica med karditis:

- Symptomatisk hjerteklapsygdom, allerede i teenage årene
- Fleste får dog først komplikationer senere i voksenlivet
- **Behandling:**
 - Akut Febris rheumatica
 - Store doser antiinflammatorisk medicin og hvile.
 - Fysisk aktivitet begrænses:
 - Så længe der er tegn på aktiv myokarditis (ekko og forhøjet SR)
 - Høj dosis Acetylsalicylsyre
 - Effektiv hæmmer af det inflammatoriske respons i leddene og hjertet
 - Monitorer serumniveau, pga. høje dosis.
 - Suppler med Glukokortikoid:
 - Hvis feber og det inflammatoriske respons ikke bedres på behandling.
 - Symptomatisk hjerteinsufficiens:
 - Diuretika og ACE-hæmmere
 - Signifikant perikardieekssudat:
 - Perikardiocentese
 - Tegn på persisterende infektion
 - AB
 - Efter overstået Akut fase:
 - Vigtigt at undgå yderligere streptokokinfektion
 - Pga. forværre prognosen
 - Månedlige penicillininjektioner = mest effektiv profylakse
 - Alternativt p.o. penicillin dagligt – kan være problem med kompliance
 - Ved penicillinallergi: erytromycin
 - Varighed af AB:
 - Anbefales indtil 18-21 års alderen
 - Nyere studier peger livslang behandling er nødvendigt.

INFEKTIØS ENDOKARDITIS

- **Forekomst**
 - Risiko hos alle børn med hjertemisdannelse (fraset ASD secundum og pulmonalstenose) uanset alder
 - Risiko er højest ved turbulent flow (giver endotelskade), f.eks. ved VSD, Coarctation aortae og persisterende ductus arteriosus, eller hvor der indsat protesemateriale ved operation.
- **Skal mistænkes ved:**
 - Alle børn og voksne med hjertemisdannelser, der udvikler uspecifikke symptomer:
 - Persisterende feber
 - Utilpashed
 - Forhøjet SR
 - Uforklaret anæmi eller hæmaturi
- **Symptomer og kliniske fund:**
 - Langvarig feber (tp evt. kun let forhøjet)
 - Anæmi og bleghed
 - Utilpashed og væggtab
 - Blødninger under neglene (små brune streger, *splinters*)
 - Nekrotiske hudlæsioner
 - Mislyd – nyopdaget eller ændret
 - Takykardi
 - Hjerteinsufficiens – ved klapinsufficiens pga. vævsdestruktion

- Splenomegali
- Neurologiske fund ved cerebrale infarkter
- Infarkter i retina
- Arthritis/artralgi
- Hæmaturi (mikroskopisk)
- Trommestikfingre og urglasnegle (sene manifestationer)
- **Undersøgelse og diagnose:**
 - Tre blodtrykninger inden for 24 timer, fra forskellige indstikssteder, før AB-behandling.
 - Kan tages trods afebrilt barn, da bakteriæmien er konstant.
 - Transtorakal ekko, eller transøsofageal EKKO (mere sensitivt) til påvisning af vegetationer
 - Kan aldrig definitivt afkræfte diagnosen alene.
 - CRP og SR ofte forhøjede:
 - Kan bruges til monitorering af behandlingsrespons.
- **Årsag:**
 - Hyppigst *Streptococcus viridans*gruppen (orale streptokokker)
 - Stafylokokker (ofte mere akut forløb)
 - Vegetationerne består af:
 - Fibrin, trombocytter og bakterier
- **Behandling:**
 - AB i 4-6 uger, der tilpasses resistensmønster
 - Hvis indopereret protesemateriale (f.eks. kunstige hjerteklapper)
 - Mindre sandsynligt for komplet elimination af organismen
 - Kan være nødvendig med kirurgisk revision med fjernelse af inficeret protesemateriale.
- **Profylakse:**
 - Vigtigste er at opretholde god tand- og mundhygiejne, især hos børn med hjertemisdannelser
 - Behov for profylaktisk AB-behandling ved:
 - Blodige indgreb i munden
 - Kirurgiske indgreb.

64. 9 dage gammel pige med vægttab og icterus

Ikterus 2-14 dage efter fødslen:

- **Fysiologisk ikterus**
 - Debut:
 - 2.-4. dagen
 - Kulminerer på 5.-7. dagen
 - Svinder spontant:
 - Inden 14 dage
 - Bilirubin niveau – når ikke faregrænsen
- **Moderermælksinduceret ikterus**
 - Ikterus er hyppigere og mere langvarig hos børn der bliver ammet
 - Varighed:
 - Op til 1-2 måneder
 - Bilirubin er ukonjugeret
 - Årsag:
 - Øget enterohepatisk kredsløb:
 - Moderermælk indeholder glukuronidase, der dekonjugerer konjugeret bilirubin udskilt til tarmen til ukonjugeret bilirubin, som kan reabsorberes til blodet.
 - Hyperbilirubinæmi mere udtalt hvis:

- Amningen etableres sent pga. dehydrering:
 - Amningen skal helst fortsættes
 - Men bilirubinniveauet ville falde hvis amningen blev afbrudt.
- **Hæmolyse, f.eks. ABO-immunisering, sfærocytose**
 - Hæmolyse, men mindre udtalt som ved hæmolyse 1. levedøgn
 - Kan dog være risiko for kernikterus hvis lysbehandling ikke iværksættes ved behov.
 - ABO-immunisering:
 - Hyppigere i dag end Rh-immunisering
 - ABO-uforlidelighed mellem mor og barn er normalt
 - Barnet bliver sjældent immuniseret, da de fleste ABO-antistoffer er IgM, der ikke kan passere placenta.
 - Forekommer hyppigst hos kvinder med blodtype O, som har IgG-antistoffer mod A eller B, der kan overføres via placenta.
 - DAT (direkte antiglobulintest):
 - Er positiv, i de fleste tilfælde
 - Hgb:
 - Normal eller let nedsat
 - Ingen hepatosplenomegali
 - Sfærocytose:
 - Hyppigste kongenitte hæmolytiske anæmi hos danskere, oftest autosomal dominant arvegang.
 - Nogle nyfødte:
 - Bliver udtalt ikteriske i 1. leveuge, kan persistere flere uger.
 - Ved positiv familieanamnese:
 - Kontrolleres bilirubin og hgb i 3.-4. levedøgn
 - Pga. risiko for kernikterus
- **Infektion (f.eks. UVI):**
 - Skyldes:
 - Nedsat væskeindtag
 - Hæmolyse
 - Nedsat leverfunktion og/eller øget enterohepatisk cirkulation pga. nedsat tarmpassage.
- **Hæmatom (f.eks. kefalhæmatom)**
 - Hæmolyse pga. kefalhæmatom, store blå mærker efter fødselstraume.
- **Polycytæmi (f.eks. GDM)**
 - Hgb > 14,5 mmol/l
 - F.eks. af mødre med diabetes mellitus
- **Crigler-Najjars syndrom:**
 - Mangel på enzymet glukuronyltransferase (konjungerer, ukonjungeret bilirubin)

65: Nyfødt pige med grønne opkastninger

Galdefarvede opkastninger skal udredes akut – skyldes tarmobstruktion indtil andet er bevist.

Nyfødte med mekonium afgang (>48 timer) skal udredes for mb. Hirschsprung og CF.

Misdannelser i spiserør og tarmsystem

Øsofagusatresi

- Symptomer:
 - Kort efter fødsel:
 - Respirationsbesvær
 - Opkastninger
 - Spytfådd
 - Hoste
 - Cyanose
 - Hyppigt sammen med medfødte misdannelser.
- Diagnose
 - Anlægge ventrikelsonde → Rtg af thorax viser den ikke kan passere ventriklen.
- Behandling:
 - Ventrikelsonde + sug
 - Kirurgisk.

Tyndtarmsobstruktion:

- Diagnosticeres hyppigt i mors mave
- Symptomer:
 - Hos nyfødt:
 - Opkastninger som er **galdefarvede**.
 - Kan være mekoniumafgang lige efter fødslen, men herefter manglende afføring (eller forsinket).
 - Ved distale obstruktioner er abdomen udspilet, og symptomer debuterer efter nogle dage.
- Diagnose:
 - Kliniske tilstand
 - tegn på tarmobstruktion på rtg af abdomen
- Årsag:
 - Atresi eller stenose af duodenum (70 % har andre misdannelser)
 - Atresi eller stenose af jejunum eller ileum → risiko for multiple atresier.
 - Malrotation med volvulus → livstruende → iskæmi af store tarmsegmenter indenfor timer.
 - Behandling: Hyperakut operation.
 - Mekoniumileus (associeret med CF og mb. Hirschsprung) tyk sejt mekonium, presset sammen → obstruktion af distale ileum.
 - Behandling: colonindhædning med saltvand.
- Behandling:
 - Ved ileus: åbentstående ventrikelsonde.
 - Korrektion af væske- og elektrolytforstyrrelser → kirurgisk behandling.

Colon obstruktion:

- Årsag:
 - Mb. Hirschsprung
 - Mangel på myenteriske ganglioceller i rectum (og nogle gange colon).
 - Symptomer:
 - Mekoniumileus eller forsinket mekoniumafgang
 - 15 % debuterer med enterokolitis.
 - Analatresi
 - Tarmen ender ikke ved anus
 - Høj (over m. Levator anii) lav: under musklen.
 - Ved høj:
 - Piger: fistel til blære eller vagina
 - Dreng: fistel til blære eller urethra.

Hos ekstremt præmature mistænk **Nekrotiserende Enterokolitis**:

- Forekommer i de første leveuger.
- Bakteriel invasion af en iskæmisk tarmvæg.
- Risikofaktorer
 - Komælksbaseret modermælkserstatning
- Symptomer:
 - Ventrikelaspirater
 - Evt. Galdefarvede opkastninger
 - Abdomen tiltagende opdrejet og spændt.
 - Frisk blod i afføringen.
 - Udvikling af septisk shock
- Kliniske fund:
 - Rtg:
 - dilaterede tarmslynger
 - fortykket tarmvæg
 - små luftblærer (pneumatose)
 - evt. Luft i vena portae.
 - Evt. Perforeret tarm
 - Ved perforeret tarm: transillumination.
- Behandling:
 - Pausering af enteral ernæring,
 - Åben sonde
 - Bredspektret AB
 - Parenteral ernæring
 - Respiratorisk og cirkulatorisk støtte
 - nogle gange respiratorbehandling
 - Ved tarmperforering: Operation, hvor det nekrotiske stykke tarm reseceres.
- Prognose:
 - 20 % mortalitet
 - Seq: strikturer, malabsorption.

66: Nyfødt dreng med besværet respiration og cyanosetilfælde

Se case case 32

67: 9 år gammel pige med natlige anfald

Se case 23 og 39

68: 6 måneder gammel pige med respirationsstop

69: 10 år gammel pige der er besvimet

70: 7 måneder gammel dreng, som ikke bruger venstre arm

71: 1,5 år gammel dreng med besværet respiration og feber

se case 8

72: Nyfødt pige som er urolig og gylper

73: Nyfødt dreng som knirker

Se case 17

74: 1 årig dreng med vejrtrækningsbesvær og feber

Se case 8

Svar 75-84

75. 1,5 årig pige med høj feber

Se case 8

76. 6 årig dreng med fraværsepisoder og hovedpine

Årsager:

- Epilepsi + primærhovedpine
- Nyopstået epilepsi, efter hovedpinen – mistæk hjernetumor
- Differentialdiagnoser til epilepsi:
 - Migræne

Udredning af børn med tilbagevendende hovedpine:

- **Anamnese:**
 - Antal hovedpineanfald, varighed, lokalisation, styrke, ændring ved fysisk aktivitet, kvalme, opkast, lys og/eller lysoverfølsomhed
 - Aurafænomener:
 - Syns-, føle- og/eller taleforstyrrelser
 - Familiærdisposition til migræne?
 - Er hovedpinen stillingsafhængig, f.eks. forværring i liggende stilling? Personlighedsændring? Obs forhøjet intrakranielt tryk
 - Udløsende faktorer:
 - Stress, afslapning, væskeindtag, søvnmønster, menstruationscyklus.
 - Adfærds- eller følelsesmæssige problemer hjemme eller i skolen?
 - Medicin:
 - Medicinoverforbrug eller bivirkninger
 - Bihuleproblemer og stoppe næse – sinusitis
 - Tænderskæren? Smerter i kæbeled ved tygning?
 - Synsfejl – er synet undersøgt?
 - Hovedtraume
 - Misbrug:
 - Alkohol, opløsningsmidler eller stoffer
- **Objektiv undersøgelse:**
 - Fuld neurologisk undersøgelse (for at udelukke sekundære årsager) – med fokus på:
 - Synsfeltsdefekter – kraniopharyngeom
 - Nyopstået skelen – parese af n. abducens
 - Påvirkning af andre kranienerver
 - Torticollis (hoveddrejning)
 - Påvirket koordination – cerebellare tumorer
 - Påvirket gangfunktion - cerebrale eller cerebellare tumorer
 - Papilødem – kan bestyrke mistanke, ikke udelukke
 - Kranielle mislyde – arteriovenøs malformation
 - Hypertension
 - Væksthæmning, pubertas præcox eller tarda.
 - Synsundersøgelse:
 - Synsfejl f.eks. langsynethed.
 - Perkussionsømhed af sinus maxillaris/frontalis – sinusitis
 - Smerter ved tygning – malokklusion af kæbeledet
- **CT- eller MR-skanning af cerebrum**

- Indiceret ved symptomer eller objektive tegn på alvorlige sekundære årsager f.eks. tumor cerebri.
- ”røde flag”:
- Ændret hovedpinemønster
- Nyopstået hovedpine hos personer < 10 år eller > 40 år
- Feber
- Kramper
- Personlighedsændring
- Symptomer på øget intrakranielt tryk
 - Morgenhovedpine
 - Hovedpine som forværres ved hoste, nys, brug af bugpresse
 - Ændret syn
- Akut debut af ”den værste hovedpine i pt.’s liv”
- Neurologiske udfald
- **Årsager som altid bør udelukkes:**
 - Nedsat syn – evt us også øjenbaggrund
 - Smerter fra kæbeled pga. tænderskæring eller malokklusion
 - Sinuitis – perkussionsømhed sv.t. sinus frontalis eller maxillaris
 - Postkommotionel hovedpine – spørg altid til hovedtraumer og tidligere CNS-infektion
 - Medicin – bivirkninger og medicinoverforbrug
 - Hypertension – sjælden, men undersøg altid BT.
 - Misbrug af alkohol, stoffer eller opløsningsmidler

HOVEDPINE

- **Årsager:**
 - **Primære** = ikke forårsaget af anden sygdom
 - Spændingshovedpine
 - Migræne
 - Klyngehovedpine (Hortons hovedpine)
 - Trigeminusneuralgi
 - **Sekundære:**
 - Subaraknoidal blødning (obs. Warning leak)
 - Meningitis/encefalitis
 - Subduralt hæmatom
 - Hjernetumor
 - Akut glaukom
 - Venøs sinustrombose
 - Idiopatisk (benign) intrakraniell hypertension
 - CO-forgiftning.
- **Primær Hovedpine:**
- **Diagnostiske kriterier for spændingshovedpine:**
 - A – minimum 10 episoder, der opfylder B-D
 - B – hovedpinen varer fra 30 minutter til 7 dage
 - C – hovedpinen har mindst to af følgende karakteristika:
 - Bilateral lokalisation
 - Pressende/strammende karakter – ikke pulserende
 - Mild til moderat smertestyrke
 - Forværres ikke ved at gå op af trapper eller lignende rutinemæssig fysisk aktivitet
 - D – begge følgende karakteristika:
 - Ingen kvalme eller opkastninger (nedsat appetit kan optræde)
 - *Enten* foto- eller fonofobi (ikke begge dele!)
 - E – skyldes Ikke anden sygdom

- **Migræne:**
 - Inddeles i:
 - Migræne Uden aura (75-80 %)
 - Migræne med aura (20-25 %) –
 - Aurasymptomer: - begynder under eller op til 1 time før hovedpinen, progredierer gradvist over nogle minutter, varer op til 60 minutter
 - Synsforstyrrelser
 - Negative udfaldsfænomener (hemianopsi eller skotomer)
 - Positive udfaldsfænomener (flimrer, pletter eller zig-zag-linjer i synsfeltet)
 - Sensoriske:
 - Lokaliserede paræstesier (prikken eller stikken) eller
 - Følelseløshed
 - Taleforstyrrelser
 - Komplekse migrænetyper med aura:
 - Bl.a. familiær hemiplegisk migræne (i nogle tilfælde en dominant arvelig defekt i kalciumkanalerne)
 - Basilarismigræne - bl.a. med nystagmus, svimmelhed og øresusen
 - **Diagnostiske kriterier for migræne uden aura:**
 - A – minimum fem anfald, der opfylder B-D
 - B – Hovedpinen varer 1-72 timer (ubehandlet eller ved manglende behandlingsrespons)
 - C – Hovedpinen har mindst to af følgende karakteristika:
 - Unilateral/bilateral lokalisering (hyppigst bilat. Hos børn)
 - Pulserende karakter
 - Moderat til svær smerteintensitet
 - Forværring ved at gå op ad trapper eller lignende rutinemæssig fysisk aktivitet
 - D – under hovedpineanfaldet, mindst ét af følgende:
 - Kvalme og/eller opkastning
 - Både foto- og fonofobi
 - E – skyldes ikke anden sygdom
 - **Provokerende faktorer til spændingshovedpine og migræne:**
 - For lidt væske
 - Forkert søvn – særlig for kort eller for lang søvn kan provokere anfald
 - Stress (fysisk, psykisk og social)/afslapning efter stress
 - Menstruation
 - Sult – uregelmæssige måltider
 - Cola og andre koffeinholdige drikke
 - Støj
 - Stærkt blinkende lys
 - Dårlig kropsholdning
 - **Behandling:**
 - **Spændingshovedpine:**
 - Non-farmakologisk behandling:
 - Minimering af provokerende faktorer
 - Ved muskelspændinger : fysioterapeut
 - Anbefales motion.
 - Ved kronisk hovedpine – kan psykologisk vejledning i smertehåndtering forsøges.
 - Medicinsk behandling:
 - Paracetamol og evt. NSAID-præp

- **Migræne:**
 - 1. find og minimer provokerende faktorer, og sikre at der ikke er et medicinoverforbrug.
 - Ved milde former = hovedpinen forsvinder efter hvile i et par timer i et mørkt rum
 - Ikke behov for medicin
 - Farmakologisk behandling:
 - Analgetika:
 - Paracetamol og NSAID (f.eks. ibuprofen) evt. kombineret med antiemetika (f.eks. doperidon – Motiliuma) – øger den analgetiske effekt af paracetamol
 - Sumatriptan (serotonin (5-HT₁)-agonister)
 - Anvendes kun hvis ovenstående ikke har tilstrækkelig effekt.
 - Kan forsøges til børn > 12 år (findes som næsespray), mens de øvrige triptaner ikke er godkendt til børn.
- **Profylaktisk behandling:**
 - Effekten er ikke veldokumenteret hos børn med migræne eller spændingshovedpine, men kan forsøges ved:
 - Migræneanfald hyppigere end 2-3 gange per måned
 - Ved insufficient anfaldsbehandling og/eller
 - Ved anfald af svær grad (f.eks. hemiplevisk migræne)
 - Mulige præparater:
 - Kalciumantagonister – flunarizin.
 - Beta-blokkere – propranolol (kontraindiceret hos børn med astma)
- **Forhøjet intrakranielt tryk og rumopfyldende processer:**
 - Omhyggelig obj. Us, herunder neurologisk oftalmologisk us – vigtig når børn har:
 - Recidiverende, svær, progredierende eller anderledes hovedpine pga. dette kan skyldes hjernetumor.
 - **Mistanke om hjernetumor ved hovedpine:**
 - Gradvist ændret personlighed
 - Gradvist udviklede fokale neurologiske symptomer, f.eks. nyopstået skelen
 - Nyopståede fokale epileptiske anfald:
 - ses ved langsomt voksende tumorer eller
 - tumorer lokaliseret frontalt eller parietalt
 - Tiltagende i styrke og værst om morgenen; sent i forløbet desuden kvalme (opkast) og evt. bevidsthedspåvirkning som udtryk for øget intrakranielt tryk
 - Monosymptomatisk hovedpine, hvis denne er svær, progredierende i frekvens og/eller styrke og/eller har ændret karakter
 - Nyopstået hovedpine hos småbørn (< 4 år) samt nytilkommen persisterende hovedpine (> 4 uger) hos børn i alle aldre.

77. 6 måneder gammel pige som har feber og kaster op

Årsager til opkastning børn < 1 år:

- Gastroøsofageal reflux (hyppigste)
- For store måltider
- **Infektion: (relevant i denne case pga + feber),** Se også case 8
 - Gastroenteritis
 - Luftveje og otitis media
 - Kighoste
 - Urinveje
 - Meningitis
- Fødevareallergi f.eks. Komælksallergi
- Tarmobstruktion:

- Pylorusstenose
- Tyndtarmsatresi
- Invagination
- Malrotation og volvulus
- Duplikation
- Inkarcereret ingvinalhernie
- Mb. Hirschsprung
- Arvelige stofskiftesygdomme
- Adrenogenitalt syndrom
- Nyresvigt

GASTROENTERITIS

- **Anamnese:**
 - Barnets almen tilstand
 - Varighed af sygdommen
 - Feber
 - Sidste præcise vægt
 - Indtag af væske og tab (antallet af diarréepisoder, opkastninger og våde bleer)
 - Hvis barnet er aktivt og har normale diureser =
 - graden af dehydrering som hovedregel $< 5\%$
- **Objektiv vurdering af dehydreringsgrad:**
 - ABCDE, med speciel fokus på:
 - B:
 - dyb, hurtig vejrtrækning når barnet er i ro = advarselssignal,
 - Indikerer metabolisk acidose pga. tab af natriumbikarbonat fra tarmen og/eller laktatacidose pga. svær dehydrering
 - Barnet forsøget at kompensere acidosen ved at udlufte CO₂ (Kussmauls respiration)
 - C:
 - Indikerer kompenseret shock tilstand med redistribuering af blod centralt (moderat til svær dehydrering)
 - Takykardi
 - Nedsat perifert pulsvolumen
 - Forlænget kapillærrespons
 - Kølige ekstremiteter
 - Oliguri
 - Tegn på inkompenenseret shock – kræver hyperakut intervention:
 - Hypotension
 - Bradykardi
 - Begge er sene, præterminale tegn!
 - D:
 - Barnets Almen tilstand, Aktivitetsniveau og interaktion med forældre og personale observeres
 - Tegn på moderat til svær dehydrering:
 - Sløvhed
 - Irritabilitet
 - Slaphed
 - E:
 - Klassifikation af dehydreringsgraden omfatter, udover ABCD, undersøgelse af:
 - Hudturgo (bedst på abdomen)
 - Fontanelle (børn < 1 år)
 - Tåreproduktion ved gråd

- Slimhinder og øjne

TABEL 9.1 'ABCDE'-VURDERING MED FOKUS PÅ GRADEN AF DEHYDRERING

		Dehydreringsgrad		
		Let	Moderat	Svær
	Væskedeficit*	5 % > 4 år 3 %	10 % > 4 år 6 %	15 % > 4 år 9 %
A	Luftveje	I.a.	Frie	Evt. truede eller obstruerede
B	Vejrtrækning**	I.a.	Dyb, evt. hurtig	Dyb og hurtig (Kussmaul)
	Saturation	I.a.	Normal	Evt. nedsat
C	Puls	I.a.	Hurtig, evt. svag	Hurtig og svag, evt. ikke palpabel
	Kapillær-respons**	I.a.	2-3 sek.	> 3-4 sek.
	Ekstremiteter	I.a.	Kolde	Kolde, marmorede, cyanotiske
	Diurese	Evt. let nedsat	Reduceret og koncentreret	Ingen, evt. svært reduceret
	Blodtryk	I.a.	Normalt	Evt. hypotension
D	Bevidsthed	Evt. tørstig, urolig	Tørstig, træt, sløv, urolig	Sløv, slap, evt. komatøs
E	Tårer ved gråd	I.a.	Nedsat	Ingen
	Slimhinder	I.a.	Tørre	Meget tørre
	Hudturgor**	I.a.	Nedsat	Meget nedsat
	Øjne	I.a.	Halonerede	Meget halonerede
	Fontanelle (< 1 år)	I.a.	Indsunken	Meget indsunken

*Væskedeficit for et barn på 20 kg, der er 6 % dehydreret = 6 % af 20 kg = 0,06 x 20 kg = 1200 ml. Hvis der er en præcis vægt på barnet kort før sygdomsforløbet, kan vægttabet afspejle % væsketab, men hvis sygdommen har stået på i længere tid, er vægttabet også udtryk for tab af muskler og fedtvæv, foruden væske, og kan således ikke anvendes til at estimere væsketab.

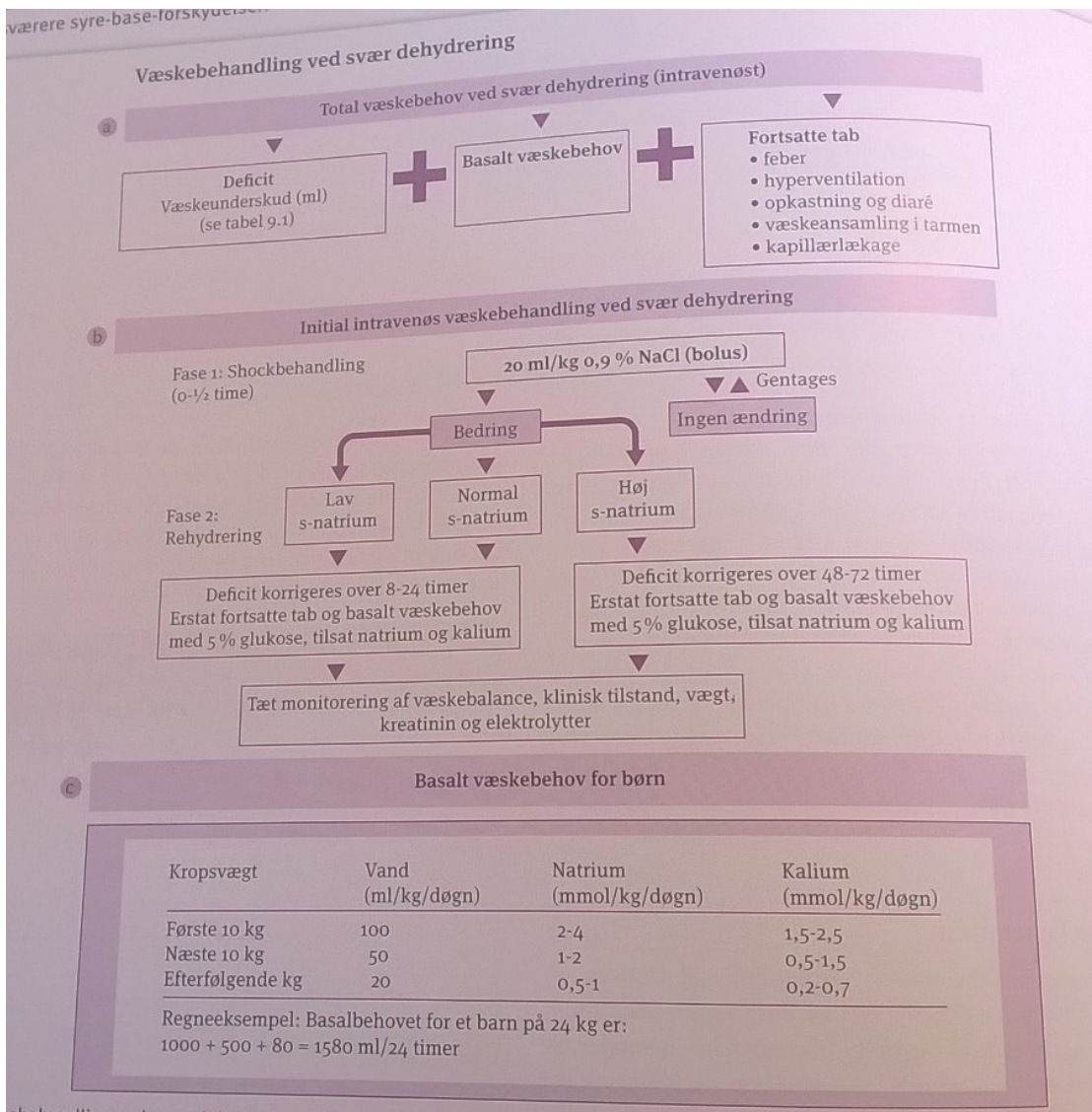
**De mest pålidelige tegn på dehydrering
I.a. = Intet abnormt

- **Patogene:**
 - Viral gastroenteritis:

- Typisk kortvarig, med selvlimiterende diarré efter et par dage
 - Rotavirus:
 - 60 % af børn < 2 år, især i vintermånederne
 - Adenovirus
 - Astrovirus
 - Sapovirus
 - Norovirus
- Bakteriell gastroenteritis: relativ sjælden.
 - Mistænkes ved:
 - Mavesmerter
 - Blodig, slimet afføring.
 - *Campylobacter jejuni*:
 - hyppigste årsag,
 - ledsages typisk af svære abdominalsmerter
 - *Shigella* og nogle typer *Salmonella*:
 - Dysenteri-lignende symptomer med:
 - Abdominalsmerter,
 - Tenesmi (smertefuld trang til afføring)
 - Blod og pus i afføring
 - *Shigella*:
 - Kan derover ledsages af høj feber og kramper
 - *E. coli*, der producerer enterotoksi, og kolera (er kun i U-lande):
 - Voldsom diarré, der medfører dehydrering i løbet af kort tid.
 - *Giardia*-infektion:
 - Vandtynde diarré, som ofte persisterer længe (kronisk diarré)
- **Differentialdiagnoser ved gastroenteritis lignende symptomer:**
 - Systemisk infektion:
 - Sepsis
 - Meningitis
 - Lokal infektion:
 - Luftvejsinfektion
 - Otitis media
 - Appendicitis acuta
 - Nekrotiserende enterokolitis (NEC)
 - Mb. Hirschsprung
 - Metaboliske sygdomme:
 - Diabetisk ketoacidose
 - Adrenogenitalt syndrom
 - Nyresygdomme
 - Hæmolytisk uræmisk syndrom (HUS)
 - Andre:
 - Cøliaki
 - Komælksoverfølsomhed
 - Binyrebarkinsufficiens
- **Dehydrering:**
 - Risiko for alvorlig dehydrering er størst hos børn <1-2 år med gastroenteritis pga:
 - De har høj væskeomsætning (100-120 ml/kg/dag)
 - Umodne nyrer, med begrænset tubulær reabsorptionsevne
 - Afhængige af at andre tilbyder dem væske.
 - **Normoton og hypoton dehydrering:**
 - Ved dehydrering er der mangel på:
 - Væske og Salt (Natrium)

- Og ofte også tab af bikarbonat og kalium
 - Normoton dehydrering:
 - Fleste tilfælde
 - Tab af vand og natrium = proportionelt
 - Dvs. S-Natrium forbliver i normalområdet.
 - Hypoton dehydrering:
 - Tab af natrium større end væsketabet, eller
 - Væskeerstatning uden natrium f.eks. postevand
 - S-natrium falder → vand forskydes fra ekstracellulærrummet til intracellulærrummet →
 - øget intracellulærvolumen i hjernen → kramper
 - udtalt depleterede ekstracellulærvolumen → øget risiko for hypovolæmisk shock end ved normoton dehydrering.
 - Er hyppigere hos underernærede børn i U-lande
- **Hyperton dehydrering:**
 - I sjældne tilfælde sker der større tab af vand end af natrium
 - S-natrium øges
 - Årsag:
 - Ses ved stort vandtab til omgivelserne:
 - Høj feber eller
 - Meget varme, tørre omgivelser eller
 - Voldsomdiarré med lavt natriumindhold.
 - Diabetisk ketoacidose
 - Høj p-glukose (osmotisk komponent) → væskeforskydning fra intracellulær- til ekstracellulærrummet.
 - Høj S-natrium → trækker væske fra cellerne i karbanen → forværrer intracellulær dehydrering.
 - Da karbanen er fyldt, trods svær dehydrering, kan de kliniske tegn (indfalden fontanelle, halonerede øjne, nedsat hudturgor, diureser og BT) sjældent bruges til at vurdere dehydreringsgraden.
 - Er farlig pga:
 - Vandet trækkes ud af cellerne →
 - I hjernen skrumper vævet
 - Multiple små blødninger,
 - Trombotiske komplikationer
 - Kramper
- **Behandling:**
 - Peroral rehydrering:
 - Sufficent i de fleste tilfælde af gastroenteritis
 - Ved mild dehydrering:
 - Barnet er aktivt og har normale diureser
 - Disse børn skal hyppigt tilbydes små mængder væske:
 - Vand, mælk eller saft.
 - Moderat dehydrering:
 - Po. Glukose-elektrolyt rehydreringsopløsning, evt. via sonde
 - Glukose er tilsat for at øge absorptionen af vand og natrium, ikke som kalorietilskud
 - Opløsningen gives indtil opkastninger, og evt. voldsom diarré forsvinde og almindelig kost kan genoptages umiddelbart derefter, inklusiv mælkeprodukter
 - Amning skal i alle tilfælde fortsættes så vidt muligt
 - Hvis behandlingen ikke kan gennemføres pga. persisterende opkastninger:

- Gives antimemetika (odansetron)
- Intravenøs væskebehandling:
 - Indiceret ved:
 - Svær dehydrering (> 10 %, se kliniske tegn i tabel ovenfor)
 - Moderat dehydrering uden bedring efter 6 timers peroral rehydrering
 - Udtalt diarré og/eller stadige opkastninger, da effekten af peroral rehydrering i reglen har begrænset effekt.
 - Svære syre-base-forskydelse
 - $T_p > 39$,
 - Alder < 6 mdr
 - Natrium < 130 eller > 150 mmol/l
 - Akut behandling ved svær dehydrering eller shock:
 - Isotonisk NaCl 20 ml/kg som bolus
 - Evt. gentaget flere gange efter kliniske skøn
 - Rehydrering opnås ved at:
 - Erstatte væskeunderskud og fortsatte væsketab + basale væske behov
 - Primært ved natrium holdige væske
 - Overvågning af væskebalancen vha.
 - Klinisk vurdering
 - Vægt
 - Mpling af elektrolytter
- Behandling af hyperten dehydrering:
 - Når cirkulerende volumen er genoprettet:
 - Vigtigt at undgå for hurtigt fald i S-natrium,
 - Pga. det kan medføre forskydning af vand ind i cellerne → cerebralt ødem og evt. kramper
 - Reduktion af S-natrium, skal ske langsomt, minimum over 48 timer:
 - Reduktionen må ikke overstige 10 mmol/l/døgn
- **Medikamentel behandling (obs. Rehydrering = primære behandling):**
 - Antibiotika:
 - Indikation:
 - Specifikke bakterielle og protozoale infektioner
 - *Shigella* og *Giardia*, samt kolera i U-lande
 - Probiotika:
 - Kan afkorte varigheden af akut diarré hos småbørn, bl.a. rotavirus gastroenteritis.



- **Komplikationer:**

- Postgastroenteritissyndrom:

- Forekomst:

- Sjælden

- Årsag:

- Kan skyldes midlertidig laktoseintolerans

- Symptomer

- Vandig diarré ved reintroduktion af almindelig kost efter en episode med gastroenteritis.
 - Ophører ofte, hvis oral rehydrering fortsættes i 1-2 døgn
 - I nogle tilfælde, kan der opstå:

- Multiple fødevareintolerancer:

- Kræver særlig kostvejledning i fjernelse af komælk, disakkarider og gluten fra kosten.
 - I ekstreme tilfælde: midlertidigt behov for parenteral ernæring for at aflaste den beskadigede tarmslimhinde

- Postinfektios colon irritabile:

- Ses hos mange børn efter gastroenteritis, især ved bakteriel ætiologi.
 - Symptomer kan persistere i nogle år med:

- Intermitterende episoder med:
 - Obstipation
 - Diarré
 - Abdominalsmerter, der oftest lettes ved defækation
- Mellem episoderne:
 - Er barnet velbefindende, trives og vokser normalt.
- Tilstanden bedres i reglen spontant.

78. 10 årig pige med mavesmerter og diarre

Årsager til diarré:

- Gastroenteritis
- Kronisk diarré:
- Malabsorption (mistænk ved kronisk diarré + dårlig trivsel):
 - Fødevarerinduceret malabsorption:
 - Cøliaki
 - Komælksallergi
 - Cystisk fibrose
 - Kolestatisk leversygdom
 - Specifik malabsorption:
 - Laktose ved laktoseintolerans
 - Zink ved acrodermatitis enteropathica
 - Andre sjældne tilstande:
 - Inflammatorisk tarmsygdom
 - Immundefekt (primær eller sekundær til f.eks. HIV)

Årsager til mavesmerter:

- Ingen tilgrundliggende sygdom (> 90%)
- Gastrointestinale:
 - Obstipation
 - **Infektion med *Giardia lamblia***
 - Abdominal migræne
 - Gastritis og ulcus
 - **Inflammatorisk tarmsygdom**
 - Malrotation
- Gynækologiske:
 - Dysmenorré
 - Ovariecyste
 - Salpingitis
- Psykosociale
 - Mobning, mishandling, stess mv. (udgør en lille andel)
- Lever (hepatitis)
- Galdesten
- Nyresten, hydronefrose
- Pankreatitis
- UVI

Advarselstegn på tilgrundliggende sygdom, ved mavesmerter:

- Alder < 6 år
- Vægttab eller manglende tilvækst
- Jo længere væk fra umbilicus – jo større sandsynlighed for organisk ætiologi (f.eks. øvre højre kvadrant ved galdesten)
- Natlige smerter i epigastriet og hæmatemese (duodunal ulcus)

- Diarré, vægttab, vækststagnation, intermitterende feberepisoder, blodig afføring (inflammatorisk tarmsygdom)
- Opkastninger (pankreatitis)
- Ikterus (leversygdom)
- Dysuri og sekundær enuresis (urinvejsinfektion)
- Intermitterende opkastninger og abdominal distension (malrotation)
- Kronisk diarré (*Giardia lamblia*)

GASTROENTERITIS (se case 77)

- **Anamnese:**
 - Barnets almen tilstand
 - Varighed af sygdommen
 - Feber
 - Sidste præcise vægt
 - Indtag af væske og tab (antallet af diarréepisoder, opkastninger og våde bleer)
 - Hvis barnet er aktivt og har normale diureser =
 - graden af dehydrering som hovedregel $< 5\%$
- **Objektiv vurdering af dehydreringsgrad:**
 - ABCDE, med speciel fokus på:
 - B:
 - dyb, hurtig vejrtrækning når barnet er i ro = advarselssignal,
 - Indikerer metabolisk acidose pga. tab af natriumbikarbonat fra tarmen og/eller laktatacidose pga. svær dehydrering
 - Barnet forsøget at kompensere acidosen ved at udlufts CO_2 (Kussmauls respiration)
 - C:
 - Indikerer kompenseret shock tilstand med redistribuering af blod centralt (moderat til svær dehydrering)
 - Takykardi
 - Nedsat perifert pulsvolumen
 - Forlænget kapillærrespons
 - Kølige ekstremiteter
 - Oliguri
 - Tegn på inkompenenseret shock – kræver hyperakut intervention:
 - Hypotension
 - Bradykardi
 - Begge er sene, præterminale tegn!
 - D:
 - Barnets Almen tilstand, Aktivitetsniveau og interaktion med forældre og personale observeres
 - Tegn på moderat til svær dehydrering:
 - Sløvhed
 - Irritabilitet
 - Slaphed
 - E:
 - Klassifikation af dehydreringsgraden omfatter, udover ABCD, undersøgelse af:
 - Hudturgo (bedst på abdomen)
 - Fontanelle (børn < 1 år)
 - Tåreproduktion ved gråd
 - Slimhinder og øjne

KRONISK DIARRÉ OG MALABSORPTION

Kronisk diarré:

- **Definition:**
 - Diarré > 2 uger
- **Årsag – hyppigst:**
 - Toddlers diarré
 - Uspecifik småbarnsdiarré
 - Småbørn med god trivsel og ufordøjede føde rester i afføringen
 - Gastroenteritis:
 - Hyppigst parasitær infektion (*Giardia lamblia*)
 - Obstipationsbetinget diarré (sterkoral diarré)
 - Laktoseintolerans
 - Ofte forbigående efter gastroenteritis

Malabsorption:

- **Skal mistænkes ved:**
 - Kronisk diarré OG dårlig trivsel (dvs. vægtstagnation eller – tab) og/eller specifikke mangelsygdomme
- **Omfatter:**
 - Fødevare-induceret malabsorption:
 - Cøliaki
 - Immunologisk reaktion mod hvede, rug og byg
 - Komælksallergi, eller allergi over for andre fødevarer
 - Cystisk fibrose
 - Pancreasdysfunktion med nedsat lipase, protease og amylase, som fører til generel malabsorption med store voluminøse afføringer.
 - Kolestatisk leversygdom
 - Manglen på galdesalte i tarmen fører til fedtmalabsorption.
 - Specifik malabsorption:
 - Laktose ved laktoseintolerans
 - Zink ved acrodermatitis enteropathica (sjælden)
 - Erytematøst udslæt ved mund og anus
 - Andre sjældne tilstande:
 - Inflammatorisk tarmsygdom
 - Immundefekt (primær eller sekundær til f.eks. HIV)
 - Lymfelækage eller obstruktion
 - Korttarmssyndrom
 - Funktionstab i terminale ileum
 - F.eks. resektion eller Crohns sygdom
 - Sygdomme i tyndtarmsslimhinden
 - Manglende villi:
 - F.eks. cøliaki
 - Specifikke enzymdefekter
 - Laktasedefekt → laktoseintolerans
 - Specifikke transportdefekter:
 - F.eks. glukose-galaktose-malabsorption (svær livstruende diarré ved første mælkemåltid)
- **Malabsorptionsscreening:**
 - Objektiv undersøgelse
 - Vækstkurver
 - Blodprøver:
 - Hæmatologi
 - Albumin

- Ferritin
- SR
- Levertal
- Cøliakiserologi
- Svedtest
- Afføring for parasitter
- Evt. eliminationsdiæt for mælk
- Specifikke us, afhængig af sygdom man mistænker

Toddlers diarré (småbørn)

- **Forekomst:**
 - Hyppigste årsag til løs afføring hos børn på 1-3 år
- **Symptomer:**
 - Karakteristik at konsistensen af afføringen varierer fra formet til eksplosiv løs afføring, ofte indeholdende ufordøjede madrester
 - Børnene trives og vokser normalt
 - Udløses ikke af specifikke fødevarer
- **Årsag:**
 - Formentlig sen modning af intestinal motilitet
- **Prognose:**
 - Fleste vokser fra det inden 5-årsalderen
- **Behandling:**
 - Ingen sikker virksom medicinsk behandling.

Giardia lamblia:

- **Symptomer:**
 - Kan forekomme uden rejseanamnese
 - Langvarig, vandtynd ildelugtende diarré
 - Evt. kun intermitterende
 - Infektionen kan forårsage:
 - Generaliseret malabsorption: eller
 - Pga. epitelskade i tyndtarmen
 - Laktoseintolerens
 - Ødelæggelse af enzymet laktase, der sidder øverst på mikrovilli
- **Diagnose:**
 - Mikroskopi af fæces
 - Påvisning af cyster
 - ofte behov for 3 prøver med dages mellemrum pga. intermitterende udskillelse
 - PCR
 - Påvisning af Giardia-antigen
 - Ved meget tynd diarré, hvor tarmpassagen er for hurtig til at Giardia-trofozoiterne modnes til cyster:
 - Kan påvise trofozoiter ved mik af frisk afføring (timer) eller
 - Afføring konserveret med formalin (bevarer de sarte trofozoiter)
- **Behandling:**
 - Metronidazol

Cøliaki:

- **Forekomst:**
 - Incidens af klassisk cøliaki hos småbørn:
 - Faldet til ca. 1:10.000
 - Faldet skyldes Formentlig:
 - Senere introduktion af fast føde

- Mere udbredt amning
 - Færre babymadsprodukter, der indeholder gluten
 - Skolebørn:
 - Op til 1:100 er antistofpositive *uden* symptomer.
 - Øget risiko:
 - Førstegradsslægtninge
 - Børn med autoimmune sygdomme, (herunder DM)
- **Årsag:**
 - Sygdom i den proksimale tyndtarm
 - Skyldes et enterotoksisk immunologisk respons over for:
 - Glykoproteinet gliadin i gluten, som indgår i hvede, rug og byg.
- **Omfatter:**
 - Klassisk malabsorptionssygdom
 - Hos mindre børn
 - Atypiske tilfælde,
 - Med mildere abdominale eller ekstra-abdominale symptomer
 - Hos større børn.
- **Patogenese:**
 - Slimhindeinflammationen kan være udbredt og medfører celletab fra villi, som bliver kortere og til sidst helt mangler → atrofisk slimhinde med generaliseret malabsorption
- **Symptomer:**
 - Afhænger af barnets alder ved symptomdebut:
 - Børn < 9 måneder:
 - Svær diarré
 - Opkastning
 - Dårlig trivsel
 - Småbørn (1-2 år)
 - Afføringsændring (hyppige, store og volumniøse)
 - Dårlig trivsel
 - Dårlig appetit
 - Udspilet abdomen
 - Flade nates
 - Træthed
 - Større børn:
 - Mildere gastrointestinale symptomer:
 - Obstipation
 - Oppustethed
 - Diffuse mavesmerter
 - Eller - Udelukkende ekstra-intestinale symptomer:
 - Reduceret højdevækst
 - Evt. forsinket pubertet
 - Anæmi (jern- eller folatmangel), eller
 - Rakitis (sjældnere)
- **Behandling:**
 - Livslang, glutenfri diæt:
 - Eksklusion af alle produkter med hvede, rug og byg.
 - Klinisk diætist, nødvendig.
 - Børn < 2 år, hvor resultatet af tyndtarmsbiopsien er tvivlsom, eller hvor respons på glutenfrikost ikke er overbevisende:
 - Forsøgsvis reintroducerer gluten i kosten mhp. at bekræfte diagnosen.
 - Øget risiko for cancer i tyndtarmen ved cøliaki,
 - Reduceres sandsynligvis ved overholdelse af glutenfri diæt.

Komælksallergi:

- **Symptomer:**
 - Debut – hyppigst i 1. leveår med:
 - Langvarig diarré og
 - Dårlig trivsel
 - Ledsaget af generaliseret malabsorption pga. inflammation i tyndtarmen.
- **Udredning:**
 - Priktest, og test for specifik IgE for komælk:
 - Negativ kan ikke udelukke komælksallergi pga. kan være ikke-IgE-medieret.
 - Tyndtarmsbiopsi:
 - Kan være nødvendig, især for at udelukke cøliaki
 - Ses områder med eosinofili og inflammation i slimhinden i jejunum
 - Komælkselimination i 2-4 uger:
 - Fører oftest til symptom remission
- **Diagnose:**
 - Diagnostisk:
 - Minus symptomer ved komælkselimination + tilbagevenden af sympt ved reintroduktion af komælksprotein
- **Behandling:**
 - Vejledning af klinisk diætisk, ved anbefaling af eksklusionsdiæt til børn,
 - Pga. eksklusion af det udløsende protein skal opnås uden at kompromittere barnets ernæringsbehov.
- **Prognose:**
 - Fleste børn vokser fra deres komælksallergi inden for de første leveår
 - Forsøg med komælksprovokation kan derfor forsøges ca. hver ½ år.

Laktoseintolerans:

- **Årsag:**
 - Mangel på enzymet laktase i tarmens epitel, som medfører manglende spaltning og absorption af mælkesukker (laktose) – ufordøjet laktose
 - I modsætning til en reaktion mod komælks-*protein* ved komælksallergi)
- **Symptomer:**
 - Diarré
 - Mavesmerter
 - Flatulens
 - Oppustethed
- **Inddeling:**
 - Medfødt laktoseintolerans:
 - Symptomer kort tid efter fødslen med:
 - Voldsom diarré og dehydrering (ekstremt sjældent)
 - Primær laktoseintolerans:
 - Fysiologisk reduktion i enzymaktivitet,
 - Forekommer hos ca. 5 % af voksne danskere (næsten 100 % af voksne asiater)
 - Symptomer – børn > 5-10 år,
 - Efter indtagelse af store mængder mælk
 - Sekundær laktoseintolerans:
 - Reduceret enzymaktivitet efter
 - Gastroenteritis (forbigående postgastroenteritissyndrom)
 - Cøliaki

INFLAMMATORISK TARMSYGDOM:

- **Generelt:**
 - Omfatter:

- Mb. Crohn
- Colitis ulcerosa
- Debut – overvejende:
 - Større skolebørn
 - Kan dog forekomme i alle aldre
- Forekomst:
 - Colitis ulcerosa:
 - Stationær
 - Mb. Crohn
 - Steget de sidste 20 år
 - Samlede prævalens = 2-4:100.000 børn

Morbus Crohn:

- **Karakteriseret ved:**
 - Transmural inflammation
 - Kan afficere hele gastrointestinalkanalen
 - Oftest segmentært med involvering af distale ileum eller proksimale colon
 - Afficerede tarm er fortykket
 - Adhærencer mellem afficerede tarmsegmenter forekommer ofte.
- **Symptomer:**
 - Mavesmerter og vægttab = hyppigste
 - Diarré ofte, men en del børn har normal afføring
 - Nedsat højdevækst med forsinket pubertet, kan være tilstede
 - Synlige perinale forandringer:
 - Fistler, fissurer, ulcusdannelse og rektalblødning
 - Kan være:
 - Uspecifikke symptomer uden egentlige GI-symptomer i længere tid før diagnosen stilles.
 - I nogle tilfælde kan symptom billedet minde om anorexia nervosa
- **Udredning og diagnose:**
 - Calprotectin i fæces
 - Nedbrydningsprodukt fra neutrofile granulocytter
 - Dokumenterer at der er inflammation i tarmen
 - Diagnose bekræftes ved:
 - Ileokoloskopi med biopsi viser:
 - Segmentær, granulomatøs inflammation, der strækker sig ned i submukose
 - Vurderer sygdomsaktivitet:
 - CRP, SR og Trombocytter = forhøjede
 - Jernmangelanæmi
 - Lav albumin
- **Behandling:**
 - Medicinsk:
 - Glukokortikoider i 6 uger
 - 100 % flydende ernæring har samme virkning
 - Sikre remission ved:
 - Axathioprin eller
 - Methotrexat
 - I svære tilfælde:
 - Antistoffer mod TNF- α (Infliximab)
 - Ved svær væksthæmning:
 - Ekstra energitilførsel i form af sondeernæring
 - Kirurgi:

- Indiceret ved:
 - Tarmobstruktion
 - Fistler
 - Abscesser
 - Svær væksthæmning
 - Manglende respons ved medicinsk behandling
- **Prognose:**
 - Crohn debuterer i barndommen, generelt god.
 - Fleste pt er ikke væsentlig påvirkede i dagligdagen, trods intermitterende opblussen af sygdommen.

Colitis ulcerosa:

- **Karakteriseret ved:**
 - Recidiverende inflammatorisk og ulcerativ sygdom,
 - Kontinuerlig inflammation i slimhinderne i colon og rectum
- **Symptomer:**
 - Rektalblødning
 - Diarré med pus
 - Vægttab
 - Kolikagtige abdominalsmerter
- **Diagnose:**
 - Koloskopi:
 - Med karakteristiske forandringer
 - Biopsi:
 - Histologisk us.
 - Efter infektiøs årsag er udelukket.
- **Behandling:**
 - Mild opblussen af sygdommen
 - 5-ASA (mesalazin)
 - Eller glukokortikoid lokalt
 - Mere omfattende sygdom:
 - Suppleres ovenstående med.
 - Peroral 5-ASA eller salazopyrin
 - Svære tilfælde:
 - Systemisk glukokortikoid
 - For at opnå remisison
 - Fulminant sygdom:
 - Akut indlæggelse
 - Iv.væske
 - Iv. Glukokortikoider
 - Evt. bredspektret AB.
 - Kirurgi:
 - Kolektomi med ileostomi
 - Indikation:
 - Manglende respons på medicinsk behandling
 - Fulminant sygdom
 - Kompliceres med toksisk megacolon
 - Forebygge cancer
 - Pt. har efterfølgende mulighed for at få J-pouch
- **Prognose:**
 - Øget risiko for adenokarcinom i colon hos voksne

79. 15-årig pige, der har indtaget paracetamol

Se skema nedenfor

Behandling – akut:

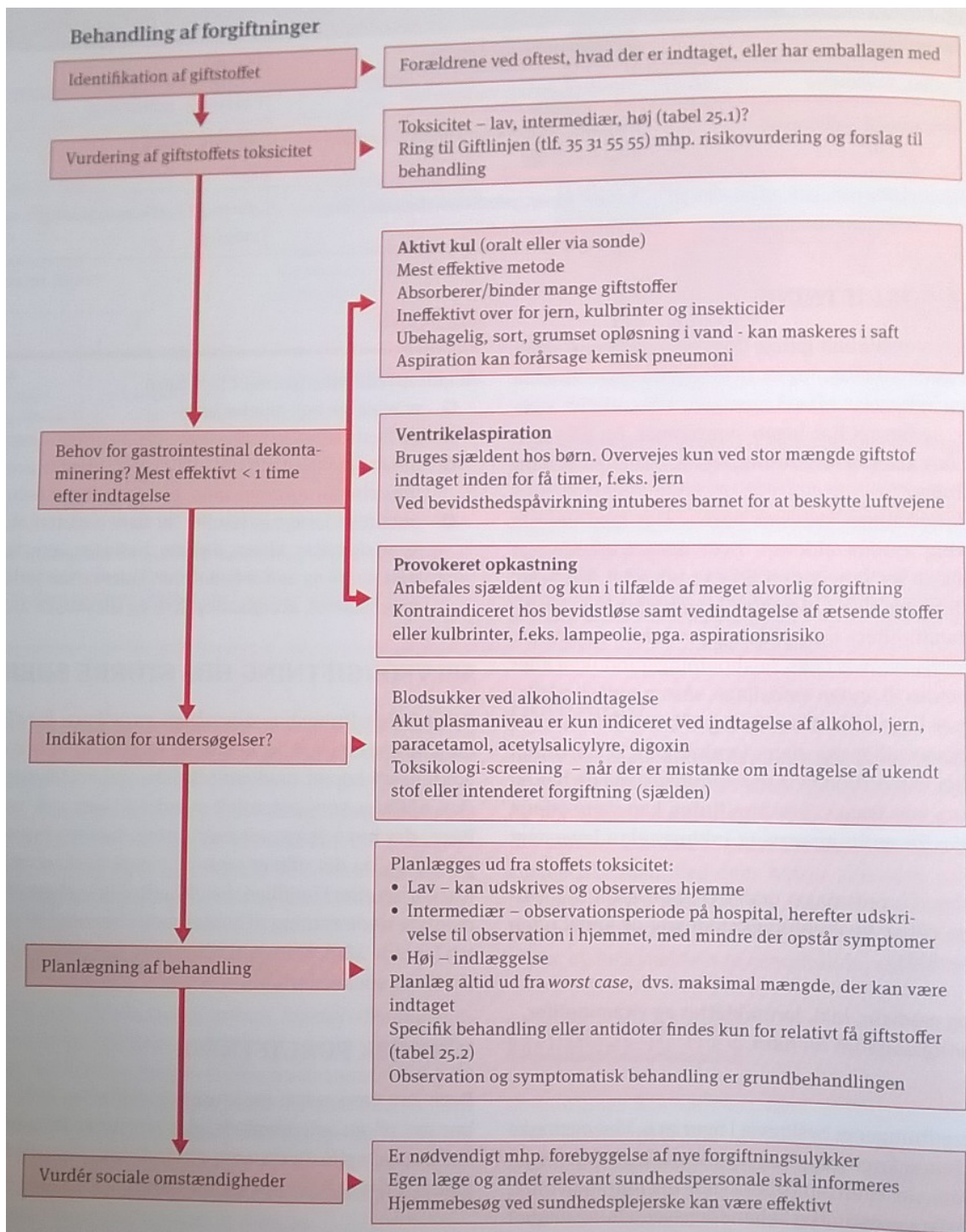
- Iv. Acetylcystein
 - Akut ved mistanke om indtagelse af paracetamol-overdosis (indtagelse > 150 mg/kg paracetamol)
 - Må Aldrig forsinkes af blodprøvetagning og S-paracetamol-analyse
- Akut Plasmaniveau, ca. 4 timer efter indtagelse.

Monitorer:

- INR
- Levertal
- Kreatinin

Symptom:

- Irritation af ventriklen
- Leversvigt efter 3-5 dage



80. Præmatur pige født ved akut kejsersnit

Problemer hos ekstremt for tidligt fødte (< 28 uger)

- Behov for genoplivning ved fødslen
- Respiratoriske

- Respiratorisk Distress-syndrom (RDS)
- Pneumothorax
- Apnø og bradykardi
- Hypotension
- Persisterende ductus arteriosus
- Temperatur kontrol
- Metaboliske
 - Hypoglykæmi
 - Hypokalcæmi
 - Elektrolytforstyrrelser
 - Præmaturitetsosteopeni
- Ernæring
- Infektion
- Ikterus
- Intraventrikulær hæmoragi/periventrikulær leukomalaci
- Nekrotiserende enterocolitis
- Præmaturitetsretinopati
- Anæmi
- Iatrogene skader
- Bronkopulmonal dysplasi
- Ingvinalhernie

RESPIRATORISK DISTRESS-SYNDROM

- **Karakteriseret ved:**
 - Surfaktant mangel → alveolært kollaps med atelektasedannelse.
- **Forekomst:**
 - Hyppigt hos børn født før GA uge 28
 - Mere alvorligt hos drenge
 - Jo tidligere barnet er født jo højere er risikoen for at udvikle RDS
- **Symptomer:**
 - Debut inden de første 3 timer
 - Takyknø (RF > 60/min)
 - Knirken
 - Spil af alæ nasi
 - Indtrækninger (især subkostalt og sternalt)
 - Cyanose
- **Billeddiagnostik:**
 - Rtg. Thorax:
 - Fortættet granuleret lungevæv (alveolære atelektaser) med
 - Luftbronkogram (trachea og bronkier træder tydeligt frem)
 - Hjerteskyggen bliver uskarpt eller forsvinder helt ved svære forandringer.
- **Behandling:**
 - Glukokortikoid (celeston) til mor, hvis risiko for fødsel før GA uge 34 (skal dog time indgift, da det kun virker én gang, og effekten svinder efter nogle dage)
 - Til nyfødt:
 - Surfaktant direkte i lungerne via trakealtube.
 - Nasal CPAP, ofte suppleret med ilttilskud.
 - I svære tilfælde intubation og respiratorbehandling.
 - Monitorering af:
 - Thorax bevægelser og SAT
 - Hyppig syre-base-status
 - Vurder løbende ændringer i behov for understøttelse af respirationen.

PNEUMOTHORAX

- **Årsag:**
 - Børn med RDS:
 - Luft fra overdistenderede og beskadigede alveoler presses ud i interstitiet og → Pulmonalt interstitielt emfysem
 - 20 % af børn der er i respirator pga. RDS:
 - Får pneumothorax (lækage af luft til pleura, der udvikles)
- **Symptomer og kliniske manifestationer:**
 - Øget iltbehov
 - Fald i tidalvolumen, luftskifte
 - Thoraxbevægelser nedsættes på den afficerede side (kan være svært at se klinisk)
- **Diagnose:**
 - Rtg. Thorax
 - Evt. gennemlysning af thorax med fiberoptisk lyskilde
- **Behandling:**
 - Ved trykpneumothorax:
 - Akut drænage ved pleurapunktur med en sommerfugl,
 - Efterfølgende anlægges pleuradræn
- **Forebyggelse:**
 - Børn i respirator, ventileres med lavest mulige tryk,
 - Respirator justeres så man undgår at barnet modarbejder respiratoren

APNØ OG BRADYKARDI

- **Definition:**
 - Apnøs > 20 sek eller
 - Apnø kortere + SAT fald eller bradykardi
- **Årsager – apnø :**
 - Præmaturitet (oftest, alle nedenstående skal dog først udelukkes)
 - Hyppig ved meget lav fødselsvægt, indtil de når ca. gestationsuge 32
 - Hypoksi
 - Infektion
 - Anæmi
 - Elektrolytforstyrrelser
 - Hypoglykæmi
 - Kramper
 - Hjertesvigt
 - Aspiration pga. Gastro-øsofageal refluks
- **Årsag – bradykardi:**
 - Apnø eller
 - Når barnet forsøger at trække vejret mod lukkede stemmeløber.
- **Behandling:**
 - Barnet begynder i de fleste tilfælde, selv at trække vejret igen.
 - Stimulerer vejrtrækningen:
 - Berøring eller løfte barnet op
 - Ventil med maske (hvis ovenstående ikke virker)
 - CPAP eller koffeincitrat (respirationsstimulerende midler)
 - Respiratorbehandling
 - Kan være nødvendig for de mest for tidligt fødte.

PERSISTERENDE DUCTUS ARTERIOSUS

- **Problem:**
 - Blodet kan *shuntes*:

- fra hø mod ve,
 - Begge veje eller
 - Fra ve. Mod højre (værst)
 - Afhænger af blodtryksforholdene i de to kredsløb
 - Med stigende cirkulatorisk overbelastning kommer tegn på hjertesvigt.
- **Symptomer:**
 - Asymptomatisk
 - Hvis ductus er delvist kontraheret og shunten er begrænset
 - Symptomatisk:
 - Stor shunt, svt. En stor VSD
 - Debut symptomer – hos præmature:
 - Apnø, bradykardi, øget iltbehov, problemer med udtræpning af respirator.
 - Pulsen =
 - Kraftig, pga. øget pulstryk
 - St.c:
 - Ofte mislyd, med maksimum over ve. Klavikel
 - Hyperaktivt præcordium
- **Undersøgelser og Diagnose:**
 - Rtg. Thorax, EKG:
 - Ofte normale, men ved stor shunt og symptomer ses samme fund som ved stor VSD
 - Mere præcis vurdering af kredsløb:
 - Ekkokardiografi
- **Behandling:**
 - Indiceret ved:
 - Udtalt venstre-højre-shunt (belaster ve. Ventrikel)
 - Dvs. barnet har symptomer
 - Væskerestriktion +
 - Farmakologisk lukning af ductus arteriosus
 - Prostaglandinsyntesehæmmere (indometacin eller ibuprofen)
 - Hvis forsat symptomer, trods medicinsk behandling:
 - Evt. operativ lukning,
 - Foretages ved 1 års alderen
 - Indsættelse af spiral eller anden lukkemekanisme via hjertekateterisation.

TEMPERATURKONTROL

- **Problem ved hypotermi:**
 - Øger energiforbruget
 - Kan føre til:
 - Hypotermi
 - Nedsat vækst
 - Øget mortalitet
- **Præmature særligt udsatte pga.**
 - Stort overfladeareal ift deres vægt med større varmetab (relateret til overflade) end varmeproduktion (relateret til vægt)
 - Deres hud er tynd og dårligt isoleret med stort transepidermalt varme- og væsketab i 1. leveuge
 - Ofte afklædte pga. sygepleje- og behandlingsbehov
 - Kan ikke holde på varmen ved at bevæge sig eller generere varme ved kulderystelser
- **Forebyggelse af varmetab hos nyfødte:**
 - Konvektion:
 - Tilpasning af temperatur i kuvøse
 - Beklædning, inklusiv tildækning af hovedet

- Undgå træk
- Strålevarme:
 - Tildækning af barnet
 - Dobbelt væg i kuvøse
- Fordampning:
 - Grundig tørring og tildækning af barnet ved fødslen
 - Fugtluft i kuvøse
- Konduktion
 - Placering af barnet på madras

ERNÆRING

- **Ernæringsbehov:**
 - Præmature:
 - Stort behov pga. hurtige vækst:
 - Født i gestationsuge 28:
 - Fordobler deres fødselsvægt:
 - Inden for 3 uger
 - Tredobler den på:
 - 12 uger
 - Fuldbårne:
 - Fordobler deres FV:
 - På ca. 4 ½ måned
 - Tredobler FV på:
 - 1 år.
 - Børn med GA 35-36 uger:
 - Har udviklet sutte og synkereflekser
 - De fleste kan die sufficient
 - Børn med GA < 34-35 uger:
 - Behov for ventrikelsonde til ernæring
 - Ekstremt for tidligt fødte børn:
 - Introduceres enteral ernæring, helst modermælk, så tidligt som muligt
 - Børn < 1500 g:
 - Suppleres modermælk med fosfat (pga. risiko for nedsat knoglemineralisering)
 - I nogle tilfælde også med protein, kalorier og kalcium
 - Findes særlige modermælkserstatninger der imødekommer de specielle behov hos præmature, men giver ingen beskyttelse imod infektion (som modermælk gør)
 - Hos ekstremt for tidligt fødte eller kritisk syge børn:
 - Ofte behov for parenteral ernæring
 - Gives via CVK, som er lagt perifert (longline)
 - Øget risiko for sepsis
 - Mødre opfordres kraftigt til at amme eller udmalke modermælk, så deres barn kan få det i sonde.
 - Obs. Øget risiko for NEC ved:
 - Komælksbaserede modermælkserstatninger
 - Jerntilskud - præmature:
 - Anbefales fra 1 mdr til 1 år efter fødslen
 - Præmature har øget risiko for jernmangelanæmi pga:
 - utilstrækkelige jerndepoter (primært jern overføres til fosteret i sidste trimester)
 - tab af blod, gentagne blodprøver
 - Nedsat erythropoietinrespons.

INFEKTION

- **Præmature har øget risiko for infektion pga.:**
 - IgG overføres primært til fosteret i sidste trimester af graviditeten
 - Derudover kan infektion i og omkring cervix være en af årsagerne til for tidlig fødsel
 - Giver øget risiko for infektion af barnet ved eller kort efter fødslen
- **Årsager:**
 - Ofte nosokomielle
 - Opstår ofte flere dage efter fødslen
 - Fra. F.eks CVK, respiratorbehandling og personalets kontakt med andre inficerede patienter
- **Problemer:**
 - Infektion hos præmature = vigtig dødsårsag
 - Medvirker til udvikling af:
 - Bronkopulmonal dysplasi
 - Skader på den hvide substans i hjernen og senere invaliditet

HJERNESKADE HOS FOR TIDLIGT FØDTE

- **Forekomst:**
 - 25 % af ekstremt for tidligt fødte
 - Oftest opstået inden for de første 72 timer efter fødslen
 - Oftest i den periventrikulære germinale matrix oven for nucleau caudatus, her findes et skrøbeligt netværk af blodkar
- **Risikofaktorer**
 - Asfyksi
 - Svær RPS
 - Pneumothorax
- **Inddeling:**
 - Grad I
 - Små blødninger, der begrænser sig til den periventrikulære matrix
 - Øger ikke risikoen for udvikling af cerebral parese
 - Grad II ?
 - Grad III
 - Store intraventrikulære blødninger
 - 25-30 % risiko for udvikling af cerebral parese
 - Grad IV
 - Unilaterale hæmoragiske infarkter i hjerneparenkymet
- **Komplikationer:**
 - Store intraventrikulære blødninger kan hæmme dræningen af cerebrospinalvæsken →CVS ophobes under tryk og dilatation af ventrikelsystemet
 - Kan svinde spontant eller
 - Udvikle sig til hydrocefalus, der forårsager
 - Separation af kraniesuturene
 - Øget hovedomfang
 - Spændt fontanelle
 - Ca. halvdelen med progredierende dilatation af ventrikelsystemet efter hæmoragi:
 - Udvikler cerebral parese
 - Endnu højere risiko hvis der også har været infarkter i parenkymet
- **Skader på den periventrikulære hvide substans:**
 - Kan opstå pga:
 - Iskæmi eller
 - Inflammation
 - Diagnosticeres:

- Svært ved UL
- Initialt ses kun ekkorigt område i hjerneparenkymet (*flaire*)
- Prognose:
 - Hvis flaire forsvinder spontant inden for 1 uge:
 - Ikke øget risiko for cerebral parese
 - Hvis de persisterer og efter 2-4 uger udvikler sig til cystiske læsioner (periventrikulær leukomalaci)
 - Irreversibelt tab af hvis substans
 - Bilaterale multiple cyster:
 - 80-90 % risiko for spastisk cerebral parese, hvis de er placeret posterior.
 - Både intraventrikulære hæmragier og periventrikulær leukomalaci:
 - Kan dog forekomme uden neurologiske seq.

NEKROTISERENDE ENTEROKOLITIS

- **Definition:**
 - Alvorlig sygdom
 - Bakteriel invasion af en iskæmisk tarmvæg, og modermælksersætning kan forværre tilstanden.
- **Risikofaktorer:**
 - Præmatur, som ernæres med komælksbaseret modermælksersætning:
 - 6 x højere risiko for at udvikle NEC, end børn der kun får modermælk.
- **Symptomer:**
 - Debut
 - Hyppigst i de første leveuger hos ekstremt for tidligt fødte børn.
 - Ventrikel aspirat
 - Evt. galdefarvet opkasninger
 - Abdomen – tiltagende opdrejet og spændt
 - Kan komme frisk blod i afføringen.
 - Udvikler Septisk Shock!
 - Kan blive behov for respiratorbehandling
- **Paraklinik:**
 - Rtg. Oversigt over abdomen:
 - Dilaterede tarmslynger,
 - Fortykkede tarmvægge med små luftblærer (pneumatose)
 - Evt. luft i vena porta
 - Perforeret tarm
- **Komplikationer:**
 - Tarmen kan perforere
- **Behandling:**
 - Pausering af enteral ernæring
 - Åben sonde
 - Bredspektret AB, dækker både aerobe og anaerobe bakterier
 - Parenteral ernæring, bør altid påbegyndes
 - Ofte behov for respiratorisk og cirkulatorisk støtte
 - Ved tarmperforation:
 - Opererer, nekrotiske tarmstykke reseceres
- **Prognose:**
 - Mortalitet:
 - 20 %
 - Sequelae:
 - Strikturer

- Malabsorption
- Især hvor omfattende tarmresektion har været nødvendigt

RETINOPATI (præmaturitetsretinopati, eller ROP)

- **Årsag**
 - Forstyrrelse i den normale udvikling af retinas blodkar
 - Abnorme karproliferation kan medføre:
 - Retinaløsning
 - Fibrose
 - Blindhed
- **Risikofaktorer:**
 - Høje ilt koncentrationer
 - Multifaktoriel
 - Høj risiko børn:
 - GA < 32
 - FV < 1500 g
- **Forekomst.**
 - 20 % af alle nyfødte med meget lav fødselsvægt, trods tæt monitorering af for tidligt fødte for at undgå hyperoksi.
- **Oftalmologisk screening :**
 - Indiceret hos Alle høj risiko børn
- **Behandling:**
 - Laserbehandling reducerer risiko for synsnedsettelse
- **Prognose:**
 - Alvorlig bilat. Synsnedsettelse ses hos ca. 1% af børn med meget lav FV, hyppigst hos børn med GA < 28 uger

BRONKOPULMONAL DYSPLASI (Kronisk lungesygdom, CLD)

- **Definition:**
 - Kronisk lungesygdom hos ekstremt for tidligt fødte, der har behov for langvarig iltbehandling (ilt i en alder svt. Gestationsuge 36 + 0, eller 28 dage efter fødslen, afhængigt af definition)
- **Årsag:**
 - Lungeskaden opstår bl.a. som følge af:
 - Tryk-, atelektase- og volumentraumer under respiratorbehandling
 - Ilttilskud
 - Infektioner
- **Prognose:**
 - Nogle er i langvarig respiratorbehandling
 - De fleste udtrappes til CPAP og senere ilttilskud på næsekateter
 - Få børn udskrives med ilt.
 - Forløbet kan vare flere måneder, men efter 1. leveår, der det kun meget få, der stadig har kliniske symptomer
 - Nogle børn dør af:
 - Tilstødende infektion
 - Pulmonal hypertension
- **Paraklinik:**
 - Rtg thorax:
 - Cystelignende forandringer af lungevævet, med tætte fibrøse strøg og områder med emfysem
- **Behandling:**
 - Glukokortikoider – kun kortvarigt, i særlige tilfælde:

- Fremskynder udtrapning af respiratorbehandling
- Som regel reducerer barnets iltbehov
- Bivirkninger:
 - Sandsynligt at det øger risikoen for udvikling af cerebral parese
 - Gives derfor kun kortvarig i særlige tilfælde.

EFTER UDSKRIVELSE:

- Jerntilskud:
 - Fra 1 mdr til 1 år,
 - Uanset om barnet får modermælkserstatning eller tilskudsblanding
- Tilskud af ABC-dråber:
 - fra 1 uge til 3 måneder
- D-vitamin tilskud:
 - Fra 3 måneder til 1 år
- Opfølgning ved specialiseret sundhedsplejerske eller sygeplejerske hvis muligt
- Øget risiko for luftvejsinfektioner og astmatiske symptomer
 - Især bronkiolitis (forårsaget af RSV eller pertussis), som kan medfører behov for intensiv behandling
- Overvej profylakse mod RSV infektion
- Høj risiko for genindlæggelse:
 - Respiratorisk sygdom
 - Ingvinalhernier
- Bør observeres tæt mhp. vækst og udvikling (udviklingsforstyrrelser, koordinationsproblemer, cerebral parese) adfærd, opmærksomhed, syn og hørelse.

81. 3 måneder gammel dreng med feber og opkastninger

Se case 77

82. 6 årig pige med forsinket udvikling og lille højde

Vækstfaser:

- **Føtale vækstfase:**
 - Bidrager med ca. 30 % af sluthøjden
 - Barnets størrelse ved fødslen bestemmes af:
 - Moderens højde +
 - Næringstilbuddet fra placenta
 - Indflydelse på føtale vækstfaktorer (IGF-2, humant placentært laktogen og insulin)
 - Kan føre til reduceret sluthøjde:
 - Svær IUGR
 - Ekstrem præmaturitet
- **Småbarnsvækstfasen:**
 - Vækstfasen aftager eksponentiel i de første 1 ½ til 2 leveår (småbarnsfase)
 - Afhængig af:
 - Adækvat ernæringstilbud +
 - Thyroideafunktion
 - Nyfødt på 50 cm vokser:
 - Det halve af sin fødselslængde det 1. leveår (25 cm)
 - Det halve af dette i 2. leveår (12,5 cm)
 - Det halve af dette i 3. leveår (ca. 6 cm)
 - Væksten i de første 18 mdr – bidrager med:
 - Ca. 20 % af sluthøjden
 - Ved slutningen af 2. leve år:

- Overgår fra føtale vækstfase (primært var afhængig af intrauterine faktorer)
 - Til genetisk bestemte vækst
 - Insufficiens vægtstigning:
 - Kaldes dårlig trivsel
 - Hvis denne persisterer kan højdevæksten også blive påvirket.
- **Barnealderens vækstfase:**
 - Lang, og præget af langsom men stabil vækst på:
 - 4-6 cm/år
 - Bidrager med ca. 35 % af sluthøjden
 - Vigtigste faktor for væksthastigheden (Hvis der er godt helbred og adækvat ernæringstilbud):
 - GH, der stimulerer produktion af IGF-1.
 - Påvirker celledeling i brusk og knogledannelse:
 - D-vitamin
 - Thyroideahormoner
 - Glukokortikoid.
 - Forstyrrelser i ovenstående endokrine akser:
 - Kan derfor påvirke væksten.
 - Psykosociale problemer, kan i sjældne tilfælde:
 - Reducerer GH-sekretion og dermed reduceret højdevækst.**83. 10 måneder gammel dreng med vejrtrækningsbesvær**

84. 2 årig dreng med hoste og feber.

85: 4 årig pige med organsvulst og petekkier

Barnet med petekkier eller sugillationer

Ikke-trombocytopenisk

Schönlein-Henochs purpura

- Blødninger kun på nates, ankler og ekstensorflader på arme og ben
- Hævede smertefulde knæ og ankler, evt. scrotum
- Abdominal smerter
- Hæmaturi

Sepsis

- Meningokokker
- Kliniske fund - feber, sepsis, meningitis
- Ved mistanke gives parenteral antibiotika hyperakut

Traumer

- Accidentielle
- Fysisk mishandling

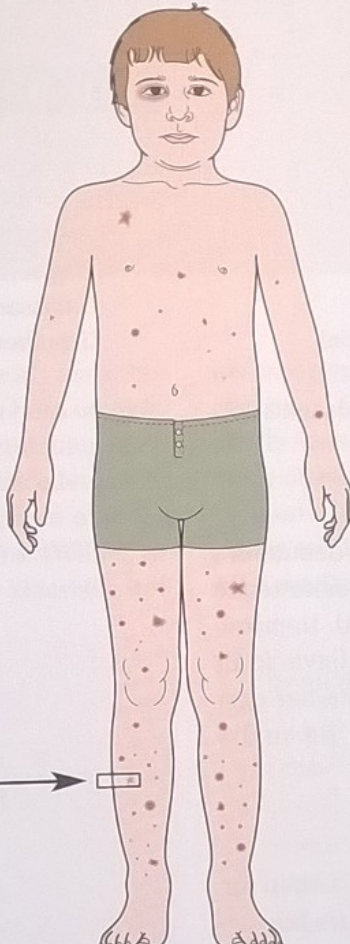
Andre årsager

- Kraftig hoste og opkastning (ansigt og overkrop)
- Stase - f.eks. på underarm

Virus (udelukkelsesdiagnose)

- Upåvirket, mikropetekkier

Hudblødninger har positiv glastest – udslæt forsvinder ikke ved tryk



Trombocytopenisk

Idiopatisk trombocytopenisk purpura (ITP)

- 2-10 år
- Udbredte petekkier, purpura og overfladiske sugillationer
- Skal skelnes fra akut leukæmi og aplastisk anæmi vha. kliniske fund og rødt blodbillede
- Knoglemarvsundersøgelse er ikke nødvendig ved ukompliceret trombocytopeni, hvor der ikke skal gives steroidbehandling
- Er akut, godartet og selvlimiterende hos ca. 80 % af børn
- Behandling – kontroversiel, oftest ingen, med mindre der er symptomatisk blødning

Leukæmi

- Kliniske fund – almen påvirkning, infektion, blegghed, hepatosplenomegali, hævede lymfeknuder
- Blodbillede – neutropeni, lav hæmoglobin, blastceller på blodudstrygning. Diagnosen bekræftes ved knoglemarvsundersøgelse

Dissemineret intravaskulær koagulation (DIC)

- Kritisk syge – svær sepsis, shock eller omfattende vævsskade

Andre årsager (sjældne)

Se case 13 med hepatosplenomegali

Se case 20 med leukæmi

86: 1,5 årig dreng med hævelse på den ene side af halsen

87: Knap 3-årig pige med udslæt og ondt i halsen

88: 13-årig pige med nedsat hæmoglobin

se case 38

Børnemishandling:

- Mistænkes når:
 - Anamnese: ikke stemmer overens med skaden
 - Forsinket lægekontakt
 - Inkonsekvente eller selvmodsigende forklaringer fra forældre og andre tæt på barnet
 - Upassende reaktioner fra forældrene
 - Gentagne skader
 - Skader, der ikke passer til barnets udviklingstrin.
- Manifestationer:
 - Blå mærker:
 - Pande og skinneben: sjældent hos immobile spædbørn.
 - Ansigt, perineum, ryg og nates: sjældent efter uheld.
 - Særlige mønstre:
 - Fingre grebet hårdt fat på
 - Truncus
 - Overarme
 - Omkring munden
 - Side af ansigt eller nates
 - Røde eller blåviolette < 3 dage, gule grønne eller brune > 3 dage.
 - Bidemærker: kan måles for at se om de er fra en voksen.