

- fantomer for læger i gynækologisk-obstetrisk uddannelsesstilling. Ugeskr Læger 2003;165:4515-9.
- Ringsted CV, Pallisgaard J, Falck G. Lægers kliniske færdigheder efter turnusuddannelsen. Ugeskr Læger 2002;164:3211-5.
  - Moercke AM, Eika B. What are the clinical skills levels of newly graduated physicians? Self-assessment study of an intended curriculum identified by a Delphi process. Med Educ 2002;36:472-8.
  - Fremtidens Speciallæge. Betænkning fra Speciallægekommisionen, nr. 1384. København: Sundhedsministeriet, 2000.
  - Dansk Patientsikkerhedsdatabase, Årsrapport 2006, www.dpsd.dk (31. januar 2009).
  - Ward M, Gruppen L, Regehr G. Measuring self-assessment: current state of the art. Adv Health Sci Educ Theory Pract 2002;7:63-80.
  - Jolly B, Grant J. Good assessment guide. A practical guide to assessment and appraisal for higher specialist training. London: Joint Centre for Education in Medicine, 1997.
  - Overeem K, Faber MJ, Arah OA et al. Doctor performance assessment in daily practise: Does it help doctors or not? A systematic review. Med Educ 2007;41:1039-49.

# Et barn med infantile hæmangiomer og malformationer

Turnuslæge Lise Beier Ommen, overlæge Jon Helgestad & overlæge Lise Gammelgaard

Infantile hæmangiomer er den hyppigste benigne tumor hos spædbørn, og der er en prævalens på op mod 12% ved udgangen af det første leveår. De forårsager oftest kun kosmetiske gener. PHACES-syndrom karakteriseres ved cervikofaciale hæmangiomer og en eller flere cerebrale/ekstracerebrale malformationer. Hæmangiomet kan initialt blot fremstå som et makulært hyperæmisk område. I barnets første leveår undergår endotelcellerne i hæmangiomet en neoplastisk proliferation. I proliferationsfasen vokser hæmangiomet og ændrer karakter fra solid masse til at udgøres af blodfyldte luminae. Ofte regredierer hæmangiomet spontant uden nogen form for intervention og uden at efterlade ar [1]. Hæmangiomer, som truer synet, behandles akut.

## SYGEHISTORIE

En fuldbåren pige udviklede et hæmangiom på venstre øjenlåg i løbet af sine første 14 levedage. Hæmangiomet blokerede synet på venstre øje (Figur 1A). Pigen var i øvrigt i fin trivsel.

Magnetisk resonans (MR)-skanning af cerebrum viste, at hæmangiomet udfyldte venstre orbita – mest udtalt på lateralsiden af muskulaturen og inden for musculus rectus inferius (Figur 1B). Yderligere sås to hæmangiomer, et på venstre kind, der knapt var synligt udefra, og et i venstre del af den hårde gane. MR-angiografi afslørede agenesi af venstre arteria carotis interna (Figur 1C). Der var ingen intracerebrale infarkter. Neurologisk undersøgelse var normal, og ved udredning fandtes der ikke flere misdannelser.

Da synsfunktionen var truet, påbegyndtes systemisk prednisolonbehandling, 2 mg/kg dagligt fordelt over tre doser. Efter en uges behandling kunne pigen

åbne venstre øje. Dosis blev reduceret til 1 mg/kg i 22 uger. Over de følgende 15 uger blev medicinen aftrappet. Under behandlingen var pigen irriteret og havde stor appetit. Der sås forbigående ændret udseende med måneansigt. Der var ingen glukosuri og ingen påvirkning af blodtryk eller muskelkraft.

Ved behandlingsstart vejede pigen 5.540 gram og havde indtil da fulgt mediankurven i højde og vægt. Under behandlingen stagnerede længdevæksten til -3 standardafvigelser i længdepercentilen. Hun har fulgt denne vækstkurve efter behandlingsophør.

Ved ophør af behandlingen var der fortsat nogen hævelse af venstre øjenlåg, dog ikke i en sådan grad at synet var hæmmet (Figur 1D). Ved øjenundersøgelse fandt man normal bevægelighed, og ved Hirschbergs test stod lysreflekserne centralt i begge pupiller. Hun følges fortsat og udvikler sig fint uden neurologiske deficit.

## DISKUSSION

Hæmangiomer i ansigtet ses undertiden forbundet med andre malformationer. *Frieden et al* [2] beskrev i 1996 et neurokutant syndrom, PHACE, der er akronym for fossa posterior-malformationer, hæmangiomer, arterielle anomalier, coarctatio aorta og øjen (*Eye*) abnormaliteter.

Senere tilføjede *Boulinguez et al* et S, idet sternal misdannelse kunne ses sammen med symptombilledet [3]. Hæmangiom i ansigtet eller på halsen samt mindst en af de øvrige malformationer opfattes som diagnostisk for syndromet [2].

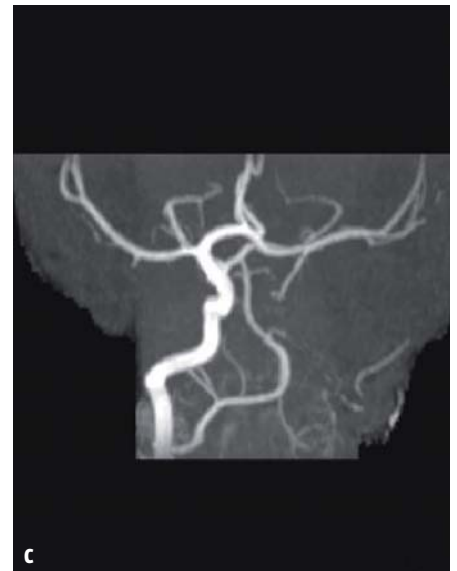
Af en kohorte på 1.096 børn med infantile hæmangiomer opfyldte 25 (2,3%) kriterierne for

## KASUISTIK

Narvik Sykehus, Kirurgisk Afdeling, Århus Universitetshospital, Aalborg Sygehus, Børneafdelingen, og Viborg Sygehus, Radiologisk Afdeling

 FIGUR 1

**A.** Klinisk foto inden behandling. Pigen kan ikke åbne venstre øje, og kan ikke se med øjet. Tilstanden kan ubehandlet medføre svækket syn og evt. blindhed på samme øje. **B.** ax T2 (1,5T Phillips Intera) viser hæmangiom i venstre palpebra strækkende sig intraorbitalt primært langs musculus rectus medialis og lateralis. Manglende flow void i a. carotis interne sin. **C.** ax 3D TOF (1,5T Phillips Intera) rekonstruktion visende manglende a. carotis sin. **D.** Klinisk foto efter afsluttet behandling. Pigen kan igen åbne øjet og se. Hun kunne åbne øjet få dage efter påbegyndt behandling. Foto: A): Edmund Kandborg, Dermato-venerologisk Afdeling, Århus Sygehus. D): Jon Helgestad. (Billederne bringes med tilladelse fra forældrene).



PHACES-syndrom. Af disse havde 55% anomalier af det cerebrale vasculære gebet, heriblandt carotis agenesi, som vores patient. Kun 30% havde mere end en misdannelse ud over cervikofaciale hæmangiomer, og 88% var piger [4]. Læsionerne er ofte venstresidige [5].

Ved hæmangiomer, der dækker øjnene, anbefales akut øjenlægeundersøgelse, idet kort tids synshæmning kan føre til blindhed. En vigtig differentialdiagnose er Sturge-Weber-syndrom. Her består ansigtslæsionen af et nævus flammeus og ikke et hæmangiom, og der er ipsilateral leptomeningeal angiomatose, hvilket i de fleste tilfælde giver anledning til mental retardering [2].

Udredning af vores patient afslørede ikke flere malformationer end hæmangiomer og agenesi af arteria carotis interna, og ved den neurologiske undersøgelse blev hun fundet normal.

#### KONKLUSION

PHACES-syndrom er formentlig underdiagnosticeret. Udredningsprogrammet består af MR-angiografi af cerebrum, ekkokardiografi, røntgen af thorax (sternale malformationer), samt oftalmologisk og neurologisk vurdering. Thyreoideascreening kan være fornuftigt. Ved truet synsfunktion påbegyndes behandling akut for at undgå synssvækkelse [5]. Førstevalget er systemisk kortikosteroid 3-4 mg/kg i 4-8

uger efterfulgt af langsom aftrapning over flere uger. Proliferationsfasen varer indtil seks måneder, hvorfor seponering af behandling inden da frarådes. De fleste opnår ønsket effekt af prednisolon i den høje dosering [1]. Behandlingen tåles rimelig godt med acceptable eller forbigående bivirkninger.

#### ADDENDUM

Efter at artiklen er accepteret, blev der i NEJM 2008;358;2649-51 publiceret et studie hvor 11 børn med infantile hæmangiomer blev behandlet med propranolol med god effekt.

**KORRESPONDANCE:** Lise Beier Ommen, Sørsterveien 11, 8615 Narvik, Norge.

E-mail: lisebeierommen@gmail.com

**ANTAGET:** 8. maj 2008

**INTERESSEKONFLIKTER:** Ingen

#### LITTERATUR

1. Atherton DJ. Infantile haemangiomas. *Early Hum Dev* 2006;82:789-95.
2. Frieden IJ, Reese V, Cohen D. The association of posterior fossa brain malformations, hemangiomas, arterial anomalies, coarctation of the aorta and cardiac defects, and eye abnormalities. *Arch Dermatol* 1996;132:307-10.
3. Boulinguez S, Teillac-Hamel D, Bedane C et al. Cervicofacial hemangioma and a minor sternal malformation: inclusion in PHACES syndrome? *Pediatr Dermatol* 1998;15:119-21.
4. Metry DW, Haggstrom AN, Drolet BA et al. A prospective study of PHACE syndrome in infantile hemangiomas: Dermographic features, clinical findings, and complications. *Am J Med Genet* 2006 Part A;140A:975-86.
5. Ghosh A, Tibrewal SR, Thapa R. PHACES syndrome with congenital hypothyroidism. *Indian Pediatrics* 2007;44:144-7.

## Primært gastrointestinale symptomer ved malaria hos flygtningebørn

Reservelæge Gry St-Martin, reservelæge Mikkel Thusgaard, bioanalytiker Hanne Marie Simonsen & overlæge Tove Højbjerg

Malaria forårsages af parasitten *Plasmodium*, som overføres ved myggestik. Der findes fire humanpatogene arter, hvoraf *Plasmodium falciparum* er forbundet med den alvorligste, potentielt dødelige form. I Afrika syd for Sahara findes overvejende falciparum-malaria, og det anslås, at infektionen årligt koster 1-3 millioner børn livet [1].

Malaria kan have meget varierende klinisk præsentation især hos børn. Denne kasuistik beskriver tre tilfælde af malaria blandt børn i en gruppe sydsudanesiske flygtninge, der var ankommet til Nordjylland efter flere års ophold i en flygtningelejr i Uganda.

#### SYGEHISTORIER

I. En treårig dreng med mavesmerter, opkastninger, mørk urin, hovedpine og utilpashed blev indlagt på Børneafdelingen seks dage efter ankomsten til Danmark. Drengen var afebril, men havde haft kulderystelser op til indlæggelsen. Det sidste år i Uganda havde han haft episodevis feber og mavesmerter og fået kinin og klorokin uden laboratorieundersøgelser. Blodprøver viste forhøjet C-reaktivt protein (CRP), let anæmi og normalt trombocytal. Der var ingen diarree. Som led i udredningen blev der udført mikroskopi af blod, som afslørede *P. falciparum*-infektion med 2,5% parasitæmi. Drengen blev behandlet med meflokin, og alle symptomer forsvandt. Afføringsprøver var negative for parasitter.

II. + III. En uge senere blev en syvårig dreng indlagt med feber, opkastninger, appetitløshed, myalgier og hovedpine. Han havde i Uganda fået diagnosticeret malaria og var blevet sat i kininbehandling, men havde ikke nået at færdiggøre kuren før afrejse til Danmark. Hans fireårige søster havde hovedpine, var småtspisende og utilpas, men fremstod klinisk upåvirket og var afebril. Blodprøver viste for begge børn anæmi, marginal trombocytopeni og forhøjet C-reaktivt protein. Mikroskopi viste *P. falciparum*; drengen havde 5% parasitæmi, mens den afebrile søster havde 14% (Figur 1). Begge børn blev behandlet med intravenøs kinin i to døgn, hvorunder parasitgraden faldt, og behandlingen kunne færdiggøres med peroral atovaquon og proguanil.

#### DISKUSSION

Malaria kan præsentere sig med en lang række symptomer. Uspecifikke klager som hovedpine, kvalme, utilpashed og muskelsmerter er hyppige. Især hos børn kan desuden ses mavesmerter, diarree, anoreksi, træthed, hoste, dyspnø og/eller hepatosplenomegali. Ingen symptomer er specifikke for malaria, og feber ses ikke nødvendigvis [1, 2]. I vores materiale havde kun en patient feber ved indlæggelsen, og en havde haft kulderystelser hjemme. I en australsk opgørelse af nyankomne afrikanske flygtninge, som alle rutinemæssigt blev undersøgt for malaria, fandtes feber hos

#### KASUISTIK

Aalborg Sygehus, Klinisk Mikrobiologisk Afdeling