

VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

Material and methods: A questionnaire was given to pre-surgery patients during a two-month period.

Results: A total of 115 consecutive patients responded, 69 women (60%) and 46 men (40%). 50.4% had taken or still took herbal medicine, with the following distribution of gender: women 69.8%, men 30.2%. The age group was 18-82 years. The frequently used herbal medicines were fish oil, ginkgo, *Echinacea*, Co-Q10, garlic, and hip. Twenty-five patients took nutritional supplements with the following spread of gender: 84% women and 16% men. The frequently used nutritional supplements were Gerimax, LongoVital, and Melbrosia. Not all patients would inform their doctor about their use of herbal medicine. 28,6% retained information because of the doctor and 64,3%, did not perceive herbal medicine as "real medicine".

Discussion: It is important for anaesthesiologists to know what specific kind of herbal medicines patients are using before they anaesthetize them as interactions between herbal

medicine and anaesthesia are prevalent. Anaesthesiologists have to ask specific questions to receive full information regarding herbal medicines during the preoperative period.

Reprints: *Pernille Vaabengaard*, Bækgårdsvej 14, Rønnebæk, DK-4700 Næstved. E-mail: vaabengaard@hotmail.com.

Antaget den 13. maj 2003.
Centralsygehuset i Næstved, Anæstesiologisk Afdeling.

Litteratur

1. Aldershvile J, Hansen MS, Kampmann JP et al, eds. Lægeforeningens Medicinfortegnelse 2002/3. København: Lægeforeningens forlag, 2001: 847-53.
2. Michael KA-L, Moss J, Yuan C-S. Herbal medicine and perioperative care. JAMA 2001; 286:208-16.
3. Kaye AD, Clarke RC, Sabar R et al. Herbal medicines: current trends in anaesthesiology, practice – a hospital survey. J Clin Anesth 2000;12:468-71.
4. Hepner DL, Harriet M, Segal S et al. Herbal medicine use in parturients. Anesth Anal 2002;94:690-3.
5. Crowe S, Fitzpatrick G, Jamaluddin MF. Use of herbal medicines in ambulatory surgical patients. Anaesthesia 2002;57:203-4.
6. Tsen LC, Segal S, Pothier M et al. Alternative medicine use in presurgical patients. Anesthesiology 2000;93:148-51.

Metabolisk sygdom eller ruskevold?

Lisbeth Samsø Schmidt, Jens Erik Klint Nielsen,
Susanne Stilling Blichfeldt & Allan Meldgaard Lund

Subduralt hæmatom og retinale blødninger hos spæd- og småbørn er typiske fund ved ruskevold (*shaken baby syndrome* [SBS]) [1]. Vigtige differentialdiagnoser er visse sjældne, arvelige tilstande, herunder glutaracidæmi type 1 (GA1), hvor tidlig diagnose og behandling potentielt kan bedre prognosen [2, 3].

Vi beskriver to børn med subdurale hæmatomer forårsaget af GA1. Ruskevold blev initialt antaget som sandsynlig diagnose hos begge børn.

Sygehistorier

I. En etårig tidligere rask og psykomotorisk alderssvarende pige blev indlagt efter et afebrilt krampeanfald, der var forudgået af mindre traume. CT af cerebrum viste et lille subduralt hæmatom og araknoidalcyte, og ved en øjenundersøgelse blev der konstateret retinale blødninger. Koagulationsfaktorer var normale. Efter få dage var pigen atter i sin habituelle tilstand og blev udskrevet, men en MR-skanning af cerebrum foretaget to måneder senere viste et nyttilkommet subduralt hæmatom. Pigen blev indlagt på mistanke om SBS. En helkropsrøntgen var uden tegn på frakturer, og ved klinisk undersøgelse var der ikke andre tegn på fysisk overgreb. I det efterfølgende døgn pådrog hun sig igen et mindre hovedtraume, der blev fulgt af opkastninger og diaré. Hun blev tiltagende bevidsthedspåvirket med abnorme øjenbevægelser,

hypotoni og dyskinesi. En CT af cerebrum var uden tegn på ny blødning; eeg og syrebasetatus var normal.

II. En dreng født med et hovedomfang på 40,5 cm fik ved en UL-skanning af cerebrum 14 dage gammel påvist bilaterale porencefale cyster uden tegn på hydrocephalus. Barnet udviklede sig alderssvarende. I ellevemånedersalderen viste en MR-skanning bilaterale, subdurale ansamlinger og let dilatation af ventrikelsystemet. Ved kontrol efter tre måneder sås der en ny subdural blødning, tiltagende dilatation af ventrikelsystemet samt frontotemporal atrofi og signalforandringer i basalganglier og pons.

Helkropsrøntgen, knoglescintigrafi, oftalmoskopi og observation af forældre-barn-forhold under indlæggelse blev foretaget på mistanke om SBS. Undersøgelserne bestyrkede ikke mistanken om vold.

Efter forsøg på ekstern dræning af hygromer og pga. hydrocephalus blev der indopereret en shunt med venstresidig parese som sequela. Tyve måneder gammel blev drengen indlagt med symptomer på gastroenteritis, bevidsthedssvækkelse, afebrile kramper og nakke-ryg-stivhed. En insufficient shunt blev skiftet. Efter operationen fik han partielkomplekse anfald, men antiepileptika var uden effekt. Ved revurdering blev »anfaldene« tolket som dystoni og hyperkinesi, og diagnosen GA1 blev bekræftet ved metabolisk screening af urin.

Diskussion

GA1 er en autosomal recessiv sygdom, der er forårsaget af defekt glutaryl-coenzym-A-dehydrogenase og dermed defekt katabolisme af aminosyrerne lysin, hydroxylysin og tryptofan. GA1 adskiller sig fra den typiske organiske acidæmi ved, at der er normale rutinemæssige biokemiske fund. Hypopige fejl diagnoser er cerebral parese, sequelae efter encephalitis, uventet spædbarnsdød og SBS [2, 3]. Incidensen er ca. 1/30.000. Tidligere har formidling af viden om GA1 medført, at antallet af nydiagnosticerede var markant forhøjet i de følgende år [3].

GA1 viser sig typisk i løbet af første leveår, hvor børnene ofte i tilslutning til infektion får encefalopati uden hypoglykæmi, hyperammoniæmi eller metabolisk acidose. I efterfølgende mister børnene motoriske færdigheder, og der udvikles dystoni og hypotoni [3], men børnene bevarer ofte en alderssvarende intellektuel funktion.

Hos andre starter sygdommen med diskrete neurologiske tegn såsom hypotoni, irritabilitet, let forsinket motorisk udvikling eller makrocefali. 80% af børn med GA1 har enten kongenit makrocefali eller patologisk kranievækst i de første seks levemåneder.

De mest konstante neuroradiologiske fund er subdurale hæmatomer hos 30% og frontotemporal atrofi og signalforandringer i basalganglierne hos størstedelen. 30% har retinale blødninger.

Daglig behandling inkluderer tilskud af karnitin, sikring af sufficient kalorieindtag og proteinrestriktion. Særskilt restriktion af tryptofan er ikke indiceret. Ved interkurrent sygdom er intensiv terapi med sikring af rigelig kalorie- og væskeindtag og øgning af karnitindosis vigtig. Optimal behandling kan potentielt hindre yderligere progression af de neurologiske symptomer [2]. Der er dog beskrevet tilfælde, hvor patienter trods relevant behandling har haft progredierende sygdom [4].

Metabolisk screening af urin er diagnostisk hos 90%, men er symptomerne karakteristiske, bør der måles glutaryl-CoA-dehydrogenaseaktivitet i leukocytterne [5].

GA1 indgår p.t. i et dansk pilotprojekt med screening af nyfødte for medfødte stofskiftesygdomme ved tandem-massespektrometri, men det er uvist, om alle børn med GA1 kan diagnosticeres ved denne metode.

Der er vigtigt at overveje GA1 hos det kvikke barn med dyskinesi og makrocefali, og metabolisk screening bør indgå ved udredningen af subduralt hæmatom eller retinale blødninger uden oplagte tegn på vold.

Summary

Lisbeth S. Schmidt, Jens Erik K. Nielsen, Susanne S. Blichfeldt & Allan M. Lund:

Metabolic disease or shaken baby syndrome?

Ugeskr Læger 2002;165: 3323-4.

We describe two children with subdural haematoma and glutaricacidaemia type 1, who were diagnosed late because of initial suspicion of shaken baby syndrome.

Reprints: *Lisbeth Samsø Schmidt*, Hans Rostgårdsvej 2, DK-3050 Humlebæk.

Antaget den 21. maj 2003.

Epilepsihospitalet i Dianalund, RAS Pædiatrisk afdeling, og H:S Rigshospitalet, Klinisk Genetisk Afdeling.

Litteratur

1. Billmire ME, Myers PA. Serious head injury in infants: accident or abuse? *Pediatrics* 1985;75:340-2.
2. Bjugstad KB, Goodman SI, Freed CR. Age at symptom onset predicts severity of motor impairment and clinical outcome of glutaric acidemia type 1. *J Pediatr* 2000;137:681-6.
3. Hoffmann GF, Athanassopoulos S, Burlina AB et al. Clinical course, early diagnosis, treatment, and prevention of disease in glutaryl-CoA dehydrogenase deficiency. *Neuropediatrics* 1996;27:115-23.
4. Greenberg CR, Prasad AN, Dilling LA et al. Outcome of the first 3-years of a DNA-based neonatal screening program for glutaric acidemia Type 1 in Manitoba and Northwestern Ontario, Canada. *Mol Genet Metab* 2002;75:70-8.
5. Morris AA, Hoffmann GF, Naughten ER et al. Glutaric aciduria and suspected child abuse. *Arch Dis Child* 1999;80:404-5.

Hjertepeptider – basalt set

Jens Peter Gøtze & Jens F. Rehfeld

Hjertet secernerer hormoner, der regulerer kroppens salt- og vandbalance og kardonus. Under normale forhold frigives både atrial natriuretisk peptid (ANP) og *brain* natriuretisk peptid (BNP) fra hjertets forkamre, men ved sygdom i hjertekamrene øges genekspressionen drastisk i ventrikulære myocytter. Plasmakoncentrationen af de natriuretiske hormoner og deres forstadier (proANP og proBNP) er derfor mål for ventrikelfunktionen, hvor en øget koncentration reflekterer en nedsat pumpefunktion [1]. I de seneste år er der publiceret

en overvældende mængde arbejder om det diagnostiske potentiale af de natriuretiske peptider. Status i dag synes at være, at BNP og proBNP er de mest hensigtsmæssige markører til diagnostik af hjertesvigt.

Men der er også problemer. Især med at fastslå de sande mængder af BNP og proBNP i plasma, da man med forskellige analysemetoder måler meget forskellige koncentrationer hos f.eks. raske [2]. De tidlige metoder var ofte præmature, og en del *assays* har givet målt forkert. Det er nu blevet bedre, og