

VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

Sygdommen findes også i juvenile (sjældent kongenitte) varianter, der kan ligne billedet hos voksne eller have mere lokaliserede forandringer i form af cirkumskribte follikulære hyperkeratoser og erytematøse plaques på albuer og knæ evt. med hyperkeratoser over knoglefremspring. Den palmoplantare keratoderma kan være udtalt med sklerodermilignende hudlæsioner og kontrakturer [1].

Histopatologisk ses der follikulære hyperkeratoser og fokal parakeratose, men diagnosen kan være vanskelig at verificere mikroskopisk. Differentialdiagnoser er psoriasis, eksem, erytrokeratodermi, palmoplantar keratodermi eller særlige varianter af ichthyosis. Sygdommen er svær at behandle og må betragtes som en af de sjældne steroidresistente dermatoser. Ofte forsøger man med retinoider eller methotrexat, der kan bremse den epidermale hyperproliferation [4]. Supplerende kan man benytte calcipotriolsalve eller smalspektret UVB-lysbehandling. Omkring 80% af de klassiske PRP-til-

fælde går spontant i remission inden for tre år efter sygdomsdebuten [5], behandlingen er således pallierende snarere end remissionsfremkaldende. Sygdommens relative sjældenhed og specielle behandling nødvendiggør opfølgning hos en dermatolog.

Korrespondance: *Mikkel Højberg*, Rosenørnsvej 43 st. tv., DK-5230 Odense M. E-mail: mikkelhojberg@hotmail.com

Antaget: 26. april 2004

Interessekonflikter: Ingen angivet

Litteratur

1. Griffiths WAD. Pityriasis rubra pilaris. *Clin Exp Dermatol* 1980;5:105-12.
2. Blauvelt A, Nahass GT, Pardo RJ et al. Pityriasis rubra pilaris and HIV infection. *J Am Acad Dermatol* 1991;24:703-5.
3. Sanchez-Regana M, Lopez-Gil F, Salleras M et al. Pityriasis rubra pilaris as the initial manifestation of internal neoplasia. *Clin Exp Dermatol* 1995;20:436-8.
4. Clayton BD, Jorizzo JL, Hitchcock MG et al. Adult pityriasis rubra pilaris: a 10-year case series. *J Am Acad Dermatol* 1997;36:959-64.
5. Albert MR, Mackool BT. Pityriasis rubra pilaris. *Int J Dermatol* 1999;38:1-11.

Svær obstruktiv søvnapnø hos et barn med kraniofacial anomali

Overlæge Jesper Qvist, afdelingslæge Hanne Dahlgaard Hove, overlæge Karen-Lise Kobbervø Welling & dr.odont. Sven Kreiborg

H:S Rigshospitalet, Neurocentret, Respirationscenter Øst, og Juliane Marie Centret, Klinik for Sjældne Handicap, Afdeling for Klinisk Genetik, og Københavns Universitet, Tandlægeskolen, Afdeling for Pæodonti og Klinisk Genetik

Børn kan have sygdomme, som ofte kun relateres til voksenalderen. Dette gælder f.eks. obstruktiv søvnapnø-syndromet (OSAS), som er hyppigt forekommende hos midaldrende, overvægtige mænd.

I ældre tid sås alvorlige tilfælde af obstruktiv søvnapnø hos børn især ved adenoide vegetationer og hypertrofi af tonsiller. I udtalte tilfælde kunne vejtrækningsproblemerne føre til manglende trivsel, cor pulmonale og mental retardering, sekundært til hypoksæmi [1]. Det er således kendt, at børn med svær OSAS får betydelig vækstfremning efter adenotonsillektomi [2].

Der er i disse år øget fokus på søvnapnøsyndromet hos voksne, da det efterhånden står klart, at disse patienter - ubehandlet - har øget kardiovaskulær morbiditet og letalitet samt en elendig livskvalitet på grund af excessiv dagtræthed med uprovokerede søvnanfald.

På Respirationscenter Øst er vi i samarbejdet med Klinik for Sjældne Handicap, H:S Rigshospitalet og Tandlægeskolen ved Københavns Universitet blevet opmærksom på, at børn med kraniofaciale dysostoser og andre ansigtsanomalier kan have forsnævring af de øvre luftveje, hvilket kan medføre naturlig obstruktion af lufttilførslen og ødelagt søvnarkitektur, så børnene aldrig er udhvilede. Morgenhovedpine, madlede og opkastninger kan være tegn på svær søvnapnø. Børnene sover ofte på maven med bagoverbøjet hals, og de fleste snorker højlydt, der er talrige apnøer af op til et minuts varighed fulgt af dybe desaturationer målt ved pulsoximetri.

Vi refererer et tilfælde med Crouzon-syndrom, en sjælden medfødt lidelse med tidlig lukning af kraniofaciale vækstzoner, ofte med forhøjet intrakranielt tryk, svær hypoplasi af maksillen og deraf følgende dårlige pladsforhold i næse-svælg-rummet.

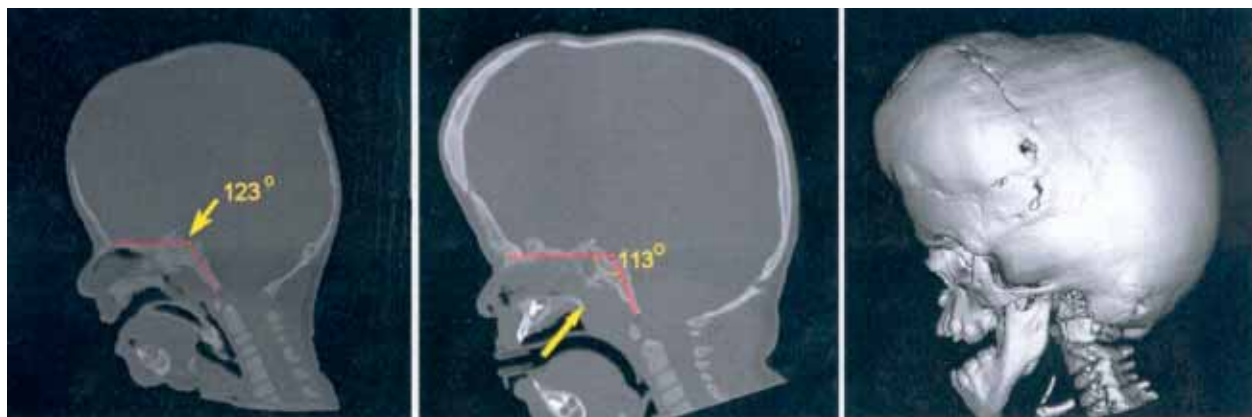
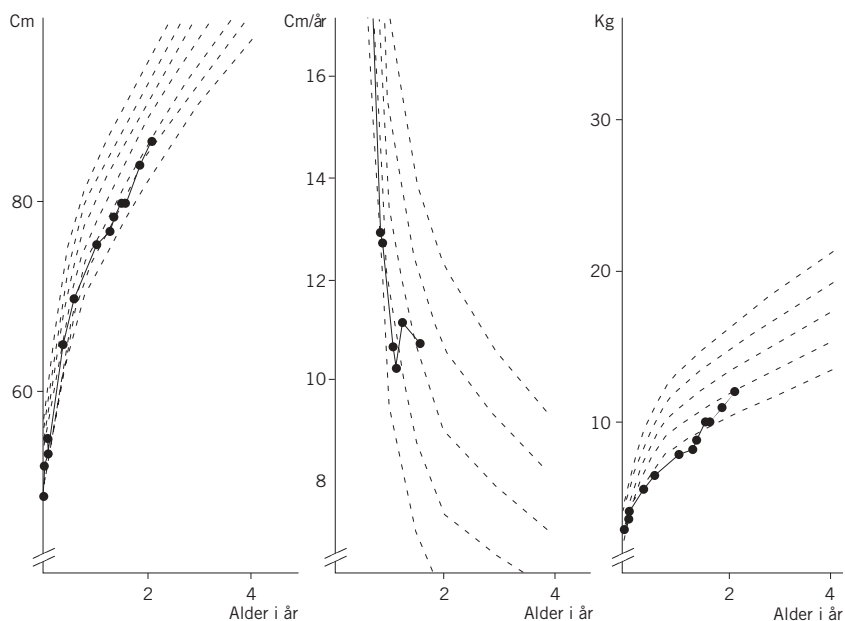
Sygehistorie

En 18 mdr. gammel dreng med Crouzon-syndrom blev henviset til natlig søvnmonitorering på mistanke om OSAS. Drengen var 6 mdr. gammel blevet opereret for kraniesynostose med fremføring af os frontale. Barnet kastede hyppigt op, også om natten. Han var lille af vækst (3%-percentilen), og væksten var næsten gået i stå på tidspunktet for henvisning til Respirationscenter Øst.

Ved natlig måling fandtes mere end 450 desaturationer over 4% (næsten en pr. minut, mange af dem til under 70%,

VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

Figur 1. Kurver over højde (venstre panel), væksthastighed (midterpanel) og vægt (højre panel). Bemærk decelerationen i væksthastighed før start af *continuous positive airways pressure* (CPAP)-behandling – afløst af vækstacceleration efter start af behandling.



Figur 2. CT af patientens kranie 6 mdr. (venstre) og 2 år og 4 mdr. gammel (midten og højre). De midsagittale rekonstruktioner viser svær konstriktion af det nasofaryngeale rum (pilene) sekundært til maksillær hypoplasi og den skarpe basis cranii-vinkel, som blev skarpere med tiden. Billedet til højre er en tredimensionel rekonstruktion, som viser den maksillære hypoplasi og resultatet af fremrykningen af os frontale.

men der sås ikke kuldioxidretention. Der forekom adskillige opkastninger. Patienten blev den efterfølgende nat sat i behandling med 12 cm *continuous positive airways pressure* (CPAP), hvorved luftvejen blev holdt åben under in- og expiration. Efter fire nætter var patienten tilvænnet behandlingen, og saturationskurven var stort set normaliseret. Ved et kontrolbesøg tre uger senere var patienten - fra at være sløvt siddende i en stol, appetit- og glædesløs - fuldstændig ændret til et barn, som løb op og ned ad gangen, nysgerrig og legende. Vækst- og vægtskurver (**Figur 1**) bekræftede, at barnet atter var i trivsel. Der var i alderen 6 mdr. og to år blevet foretaget to CT'er for visuelt at erkende pladsforholdene i fossa cranii og næse-svælg-rummet (**Figur 2**). Det forventes, at patienten ad åre vil blive bedre, efterhånden som luftvejsdimensionerne øges ved resorptiv sænkning af næsebunden [3], men især ved operation på maksillen med fremrykning af denne senere i vækstforløbet (5-6-års-alderen) [4].

Diskussion

Kranieanomalier er sjældne tilstande, som kun få læger kommer i berøring med. Oplysning om snorken, dagtræthed og manglende trivsel hos børn med kranieanomalier bør lede tanken hen på obstruktiv søvnapnø-syndrom.

Der er formentlig en nær sammenhæng mellem form og dimension af den øvre luftvej og sværhedsgraden af den obstruktive søvnapnø, som illustreret på den CT-genererede fremstilling af svælgel hos denne Crouzon-patient (**Figur 2**).

Enkelte patienter med Crouzon-syndrom er før indførelse af CPAP-behandling eller noninvasiv respiratorbehandling på næsemaske blevet trakeostomeret allerede i det første leveår. I et enkelt tilfælde har det været muligt at fjerne trakeostomikanlyen efter maksilfremrykning (LeFort III-operation i 15-års-alderen), men kun ved samtidigt at sætte patienten i natlig CPAP-behandling.

Der er efterhånden oparbejdet en stor viden i de to danske

VIDENSKAB OG PRAKSIS | INTERNATIONAL FORSKNING

respirationscentre om natlig CPAP-behandling og noninvasiv respiratorbehandling på næsemaske af børn med neuromuskulære lidelser og nu også af børn med obstruktiv, søvnrelateret vejrtrækningsbesvær [5]. Der savnes dog multicenterstudier til at afklare de diagnostiske kriterier og optimale behandlingsstrategier.

Korrespondance: *Jesper Qvist*, Respirationscenter Øst, afsnit 3072, Neurocentret, H:S Rigshospitalet, DK-2100 København Ø. E-mail: qvist@rh.dk

Antaget: 26. marts 2004
Interessekonflikter: Ingen angivet

Litteratur

1. Brouillette RT, Fernbach SK, Hunt CE. Obstructive sleep apnea in infants and children. *J Pediatr* 1982;100:31-40.
2. Bar A, Tarasiuk A, Segev Y et al. The effect of adenotonsillectomy on serum insulin-like growth factor-I and growth in children with obstructive sleep apnea syndrome. *J Pediatr* 1999;135:76-80.
3. Kreiborg S. Crouzon syndrome. *Scand J Plast Reconstr Surg* 1981; 15(suppl 18):1-198.
4. DePonte F, Sassano P, Gennaro P et al. Obstructive sleep apnea in a growing patient. *J Craniofac Surg* 1999;10:430-4.
5. Nørregaard, O. Noninvasive ventilation in children. *Eur Resp J* 2002;20: 1332-42.

Udvikling af et specialiseret behandlingstilbud til ældre: en udfordring for Den Europæiske Union

Overlæge Kirsten Damgaard Pedersen
E-mail: kida@glostruphosp.kbhamt.dk

Amtssygehuset i Glostrup, Geriatrik Afdeling B

Med baggrund i Europakommissionens manifest udarbejdet i 1999 i Bryssel: Towards a Europe for all ages [1] blev der udarbejdet en statusartikel til UNECE's ministerkonference om aldring i Berlin 2002. Den refererede artikel er et sammendrag af denne statusartikel [2]. Forfatterne er aktive medlemmer i europæiske geriatrike sammenslutninger, en er præsident for European Union of Medical Specialists (UEMS), geriatrik sektion, og en er præsident for European Union Geriatric Medicine Society (EUGMS).

På trods af forskelle i udformningen af sundhedsvæsenet i EU-medlemslandene er der stor enighed om behovet for det geriatrike speciale og om dette speciales udformning og indsatsområder, hvorfor artiklen også er relevant for danske forhold.

Baggrund

EU's nuværende politik fastslår, at ældre er og skal fastholdes som en integreret del af samfundet, og for at opnå dette er det vigtigt at sørge for en god helbredstilstand og forebygge funktionstab. Der er tre indsatsområder i EU's politik: 1) forebyggelse, 2) lige adgang til behandling og 3) tilstrækkelig omsorg for og behandling af ældre. For at kunne leve op til disse indsatsområder er det nødvendigt at kombinere gerontologisk viden med en systematisk tilgang til og registrering af kompleksiteten i og dermed behandlingsindsatsen over for sygdom hos ældre. Geriatrien er netop udviklet på baggrund af denne

viden og har vist sig at kunne imødekomme disse udfordringer. Hovedelementerne i tilgangen til behandling er:

- a. multidisciplinær og holistisk vurdering og behandling
- b. en atypisk og diskret sygdomsmanifestation hos ældre
- c. opmærksomhed på og mulighed for at behandle flere samtidige sygdomstilstande
- d. opmærksomhed på syndromer som fald, besvimelser, anfaldsfænomener, demens og inkontinens, tilstande hvis årsag kan blive overset i andre specialer
- e. praktisk uddannelse i et bredt spektrum af omsorg såvel i den primære som i den sekundære sundhedssektor, herunder også akut geriatri og rehabilitering samt palliativ behandling.

I mange studier har man vist effekt – også økonomisk – af det geriatrike behandlingstilbud [3-5].

I rapporten nævnes følgende områder, hvor man i geriatrien med fordel kan udvikle målrettede, effektive udrednings- og behandlingstilbud, og hvor man i studier har vist en positiv effekt af det geriatrike behandlingskoncept: 1) akut geriatri, 2) samarbejde med primærsektoren, 3) apopleksienheder, 4) fald, 5) delirium, 6) demens, 7) hoftefrakturer i samarbejde mellem ortopædkirurgi og geriatri, 8) behandling af plejehjemsbeboere, 9) urininkontinens, 10) ældre mishandling og 11) etiske problemstillinger i behandlingen af ældre.

Rapporten afsluttes med følgende rekommandationer:

1. EU bør sikre ældre europæeres ve og vel ved at sikre, at geriatrien fremmes som en vigtig del af den helbredsmæssige og sociale omsorg for ældre