

**KORRESPONDANCE:** Sheraz Butt, Lungemedicinsk Afdeling, Holbæk Sygehus, DK-4300 Holbæk. E-mail: sheraz@dadlnet.dk

**ANTAGET:** 7. april 2009

**FØRST PÅ NETTET:** 30. november 2009

**INTERESSEKONFLIKTER:** Ingen

#### LITTERATUR

1. www.emedicine.com/derm/topic375.htm / (14. januar 2009).

2. Damiani JM, Levine HL. Relapsing polychondritis - report of ten cases. *Laryngoscope* 1979;89:929-46.
3. Letko E, Zafirakis P, Baltatzis S, et al. Relapsing polychondritis: A clinical review. *Semin in Arthritis Rheum* 2002;31:384-95.
4. Kent PD, Michet CJ Jr, Luthra HS. Relapsing polychondritis. *Curr Opin Rheumatol* 2004;16:56-61.
5. Trentham DE, Le CH. Relapsing polychondritis. *Ann Intern Med* 1998;129:114-22.

# 16-årig kvinde med multiorgandysfunktion efter HELLP

Læge Rasmus Wulff Hauritz, overlæge Flemming Køhler & overlæge Jan Stener Jørgensen

## KASUISTIK

Odense Universitets-hospital, Anæstesiologisk og Intensiv Afdeling V og Gynækologisk-Obstetriske Afdeling D.

HELLP er et syndrom med hæmolyse (*haemolysis*), forhøjede leverenzymmer (*elevated liver enzymes*) og trombocytopeni (*low platelets*), som forekommer hos 1-6 for hver 1.000 fødende. HELLP opstår oftest præpartum og behandles ved forløsning af moderen. Ca. 10% af HELLP opstår postpartum og er her forbundet med stor morbiditet og mortalitet [1]. Årsagen til HELLP er ukendt, men flere teorier tager udgangspunkt i en endotelcelledysfunktion i placenta. HELLP kan være forbundet med nyresvigt, påvirket koagulationssystem (*Disseminated Intravascular Coagulation*, (DIC)) og leverpåvirkning, som kan variere fra asymptomatisk leverenzymforhøjelse til svær påvirkning og leverruptur. Der er en maternel mortalitet på ca. 50%, når HELLP kompliceres med DIC og leverruptur [2-4].

## SYGEHISTORIE

En 16-årig kvinde med normal graviditet blev forløst

med tvillinger i 34. gestationsuge ved akut sectio pga. truende præterm fødsel, gemelli med ledende foster i sædestilling og tegn på intrauterin asfyksi (føtal takykardi). Sectioet udførtes i spinal anæstesi og var ukompliceret, der var dog tykt grønt fostervand på tvilling A. Begge børn var raske, men blev pga. gestationsalderen indlagt til observation på neonatalafsnittet. Moderen blev efter opvågningen indlagt på enestue på barselsafsnittet og fik seponeret kateter og intravenøse adgange. Fem timer senere fandt plejepersonalet moderen ukontaktbar med udsættende respiration og umåleligt blodtryk. Tilstanden blev tolket som hypovolæmisk shock på baggrund af intra-abdominal blødning, og der blev udøvet aortakompression. Der var ingen umiddelbar synlig blødning hos patienten. Intraossøse og intravenøse adgange blev forsøgt etableret med stort besvær. Patienten blev kørt til operationsstuen og blev stabiliseret med væske, blodtransfusion samt monitoreret med a-kanyle og centralt venøst tryk. Der var svært forhøjet blodtryk (210/110) inden anæstesiindledningen. Patienten blev intuberet oralt, hvor der under laryngoskopien blev fundet blod i pharynx. Patienten blev laparotomeret, hvor man fandt normale forhold og ingen tegn på intraabdominal blødning. På mistanke om amnion- eller lungeemboli blev der udført en normal ekkokardiografi.

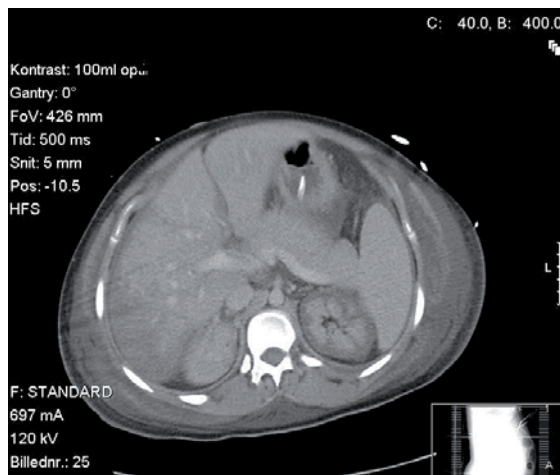
Der udkom svært påvirkede arterieblodgasværdier og blodprøver (se Tabel 1), bl.a. laktacidose (ph 6,95, laktat 12 mmol/l), anæmi (5,5 mmol/l), laktatdehydrogenase (> 2.500 E/l) og trombocytopeni ( $8 \times 10^9$ ). Endvidere var der svært påvirkede hæmostasetal med lave koagulationsfaktorer II, VII, X (0,13) og antitrombin (0,15) samt fibrin d-dimer (> 100) og blødningstid (> 200 sekunder). Patienten havde HELLP kompliceret med DIC, og hun blev overført til intensiv afdeling. Her blev patienten behand-



TABEL 1

De første blodprøver, som blev udtaget fra patienten, viste svær påvirkning af lever samt andre parakliniske tegn på *Disseminated Intravascular Coagulation*. Værdierne i kolonnen Reference er de gældende på Klinisk Biokemisk Afdeling, Odense Universitetshospital.

Blodværdier	1. blodprøve	Reference	Enhed
pH	6,95	7,37-7,45	–
Laktat	12	0,7-2,1	mmol/l
Hæmoglobin	5,5	7,0-10,0	mmol/l
Trombocytter	8	120-400	$10^9/l$
P-koagulation, vævsfaktorinduceret II, VII, X	0,13	0,70-1,30	IE
Aktiveret partiel tromboplastintid	> 200	27-40	Sek.
Antitrombin	0,15	0,80-1,20	$10^3$ IE
Fibrin-D-dimer	> 100,00	< 0,50	mikromol/l
Fibrinogen	< 0,5	5,5-11,5	mikromol/l
Alaninaminotransferase	2.000	10-45	E/l
Laktatdehydrogenase	> 2.500	105-205	E/l



Computertomografi af abdomen med intravenøs kontrast. Der ses manglende opladning i højre leverlap, hvilket er foreneligt med leverinfarkter på baggrund af svær HELLP og dissemineret intravaskulær koagulation. Billede fra Røntgenafdelingen, Odense Universitetshospital, februar 2009.

let symptomatisk i respirator og substitueret med blod- og koagulationskomponenter (erythrocytter, plasma, trombocytter og antitrombin 3).

Patienten udviklede fulminant leversvigt med encefalopati og anuri. Der blev opstartet *continuous renal replacement therapy* og plasmaferese. Patientens tilstand bedredes ikke, og hun blev overflyttet til andet tertiært center med henblik på *Molecular Adsorbents Recirculating System-behandling*. Tilstanden stabiliserede sig på ottendedagen, og den intensive behandling kunne aftrappes. Der var fortsat nyresvigt. Patienten blev i behandlingsforløbet trakeostomeret pga. stort hæmatom i tungebasis, formentlig fra et tungebid under et ubevidnet eklampatisk anfald. Patienten stabiliserede sig og blev udskrevet på 16. dagen fra intensivafdelingen og til hjemmet på 22. dagen.

## DISKUSSION

HELLP med DIC er en livstruende tilstand, som kræver hurtig diagnosticering og behandling med understøttelse af organfunktionerne. Postpartum-HELLP kan som i ovenstående sygehistorie i sjældne tilfælde debutere som en shocktilstand og ligne andre livstruende tilstande f.eks. intraabdominal blødning. Patienten i denne sygehistorie lå på enestue i mor/barn-afsnittet, havde fået seponeret drop og kateter, hvilket besværliggjorde den initiale genoplivning. Formodentligt havde patienten haft et eklampatisk anfald, som kunne forklare den bevidstløse tilstand og blodet i svælget. I langt de fleste tilfælde er den vanlige postoperative observation på landets barselsafsnit tilstrækkelig, men i sjældne tilfælde, 1-6 pr. 1.000 fødsler, kompliceres puerperiet af livstruende tilstande som svær HELLP. Måling af puls og blodtryk, observation af patienterne samt bibeholdelse af intravenøse adgange efter fødsel og sectio er forhold, der kan tænkes at identificere HELLP tidligt, initiere livsreddende behandling og derved nedbringe morbiditet og mortalitet.

**KORRESPONDANCE:** Rasmus Wulff Hauritz, Anæstesiologisk Afdeling V, Odense Universitetshospital, DK-5000 Odense C. E-mail: rwh@dadlnet.dk

**ANTAGET:** 18. juni 2009

**FØRST PÅ NETTET:** 7. december 2009

**INTERESSEKONFLIKTER:** Ingen

## LITTERATUR

1. DASAIM's vejledning til behandling af preeklampsi/eklampsi, obstetriske anæstesiudvalg, 15. september 2008, <http://www.dasaim.dk/pdf/pdf-0052.pdf> (9. februar 2009).
2. Martin J-NJ, Rinehart BK, May WL et al. The spectrum of severe preeclampsia: comparative analysis by HELLP (hemolysis, elevated liver enzyme levels, and low platelet count) syndrome classification. *Am J Obstet Gynecol* 1999;180:1373-84.
3. Helewa ME, Burrows RF, Smith J et al. Report of the Canadian Hypertension Society Consensus Conference: 1. Definitions, evaluation and classification of hypertensive disorders in pregnancy. *CMAJ* 1997;157:715-25.
4. O'Brien J M, Barton JR. Controversies with the diagnosis and management of HELLP syndrome. *Clin Obstet Gynecol* 2005;48:460-77.

# Staphylococcal scalded skin syndrome hos voksne

1. reservelæge Carsten Sauer Mikkelsen, reservelæge Dorthe Bisgaard Mikkelsen, overlæge Thøger Gorm Jensen & overlæge Vibeke Vestergaard

En 91-årig kvinde udviklede febrilia og infektionstegn omkring højre ydre øre med smerte, rødmen, hævelse og gullig pussekretion. To dage senere fik hun på højre ansigtshalvdel, hals, genitalområde og størstedelen af kroppen ømme, slappe bullae, der bristede og efterlod højrrøde, fugtige denuderede områ-

der (Figur 1). På de læsionelle områder kunne overhudens ydre lag ved fast gnidning med en finger forskydes og løsnes fra underhuden. Samtidig med udviklingen af blæredannelserne udviklede patienten rødme periorbitalt med ødem, injicerede sclerae og gullig pussekretion fra mediale øjenkroge. På indlæg-

## KASUISTIK

Odense Universitetshospital, Dermatovenereologisk Afdeling