

VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

kvalme og opkastninger. Der var sparsomme tarmlyde, og oversigt over abdomen viste colonileus, men ingen fri luft. Efter yderligere to døgn blev patienten pludseligt klamtsvedende, dyspnøisk og ukontaktbar. Hjerteraktionen var 100/min, blodtryk og perifer saturation var umålelige. pH var 7,088 (7,35-7,45), pO₂ 12,0 kPa (11,1-14,4), pCO₂ 4,18 kPa (4,67-6,40), SBE -18,8 mmol/l (-1,5-+3,0), *anion gap* 31,1 mmol/l (10-20) og laktat 10,4 mmol/l (0,5-1,6). Blodsukkeret var 0,6 mmol/l (3,9-5,8), kreatinin 704 mikromol/l (60-100) og karbamid 34,9 mmol/l (3,5-8,1). Der blev ikke taget blodprøve for ketonstoffer. Der var normal troponin T, elektrokardiogram, røntgen af thorax og negativ bloddyrkning. Patienten fik asystoli og blev forgæves forsøgt genoplivet. Obduktion viste levercirrose, steatose, splenomegali, øsofagusvaricer, koronararterieaterosklerose, lungestase og aspiration, men ingen oplagt dødsårsag.

Diskussion

Den præcise mekanisme bag AKA kendes ikke, men øget reduceret nikotinamid-adenin-dinukleotid (NADH)/nikotinamid-adenin-dinukleotid (NAD)-ratio som følge af alkohols nedbrydning i leveren er central. Alkoholikere har dårligere regulering af blodsukkeret, da glukoneogenesen er hæmmet på grund af den øgede NADH/NAD-ratio, og glykogendepoterne er mindre. Opkastninger og faste resulterer i hypovolæmi og hypoglykæmi, hvorved sekretionen af kortisol, adrenalin, glukagon og væksthormon øges, mens insulin hæmmes. Herved stimuleres lipolysen. Den øgede NADH/NAD-ratio hæmmer også citronsyrecyklus og bevirker, at de frie fedtsyrer omdannes til acetoacetat, acetone og især beta-hydroxybutyrat [3]. Beta-hydroxybutyrat påvises ikke med Ketostix-

reaktionen. Øget NADH/NAD-ratio kan også give alkoholisk laktatacidose (ALA), idet pyruvat omdannes til laktat. Dette ses især ved samtidig tiaminmangel, sepsis eller kramper [4].

I den omtalte sygehistorie blev der ikke taget blodprøve for beta-hydroxybutyrat, men det karakteristiske forløb, hypoglykæmi, metabolisk acidose og høj laktatkoncentration tyder på en kombination af AKA og ALA, som kan have været udløst af paralytisk ileus. Patienten fik antibiotika, der var ikke symptomer på infektion, og bloddyrkning var negativ.

Vigtige differentialdiagnoser til AKA er hungerketose, diabetisk ketoacidose, sepsis, mave-tarm-sygdom og forgiftning med metanol eller ethylenglykol. Behandling af AKA er rehydrering med intravenøs glukose. Tiamin og B-combin skal være givet forud for dette. Hyppigheden af AKA- og AKA-relaterede dødsfald kendes ikke. I en retsmedicinsk opgørelse var 7% af dødsfaldene hos de alkoholikere, som blev retslægeligt obduceret, relateret til AKA [2]. Den reelle forekomst er utvivlsomt større. Alkoholmisbrug bør altid medføre intens overvågning af blodsukkeret også på kirurgiske afdelinger, hvor der fastes inden operation.

Korrespondance: Kim Helto, Thorsgade 86, 4. th., DK-2200 København N.
E-mail: kimheltoe@gmail.com

Antaget: 7. november 2007
Interessekonflikter: Ingen

Litteratur

- McGuire LC, Cruickshank AM, Munro PT. Alcoholic ketoacidosis. *Emerg Med J* 2006;23:417-20.
- Thomsen JL, Simonsen KW, Felby S et al. A prospective toxicology analysis in alcoholics. *Forensic Sci Int* 1997;90:33-40.
- Halperin ML, Hammeke M, Josse RG et al. Metabolic acidosis in the alcoholic: a pathophysiologic approach. *Metabolism* 1983;32:308-15.
- Fulop M, Bock J, Ben-Ezra J et al. Plasma lactate and 3-hydroxybutyrate levels in patients with acute ethanol intoxication. *Am J Med* 1986;80:191-4.

Nydiagnosticeret kongenit transposition hos en 76-årig kvinde

Læge Astrid Drivsholm Sloth,
1. reservelæge Jesper Khedri Jensen,
overlæge Flemming Hald Steffensen &
overlæge Bjarne Linde Nørgaard

Vejle Sygehus, Kardiologisk Afdeling

Resume

Kongenit korrigeret transposition (KKT) er en sjældent forekommende medfødt hjertesygdom, der er karakteriseret ved dobbelt diskordans. Diagnosen stilles ofte i ung alder, men lidelsen kan i sjældne tilfælde forblive udiagnostiseret til sen alder, specielt når den forekommer isoleret. Et nydiagnosticeret tilfælde af KKT

beskrives hos en 76-årig kvinde, som debuterede med symptomer på kronotrop inkompetence forårsaget af andengrads atrioventrikulært blok. De ekkokardiografiske karakteristika gennemgås, og det diskuteres, hvordan denne patientkategori bedst behandles og kontrolleres.

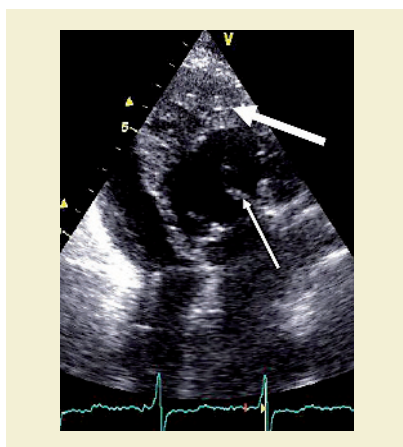
Kongenit korrigeret transposition (KKT) er en sjældent forekommende medfødt hjertesygdom [1]. Tilstanden er karakteriseret ved såkaldt dobbelt diskordans, således at den morfologiske venstre ventrikel forbinder højre atrium med a. pulmonalis, mens den morfologiske højre ventrikel forbinder venstre

VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

atrium med aorta. Ventrikelinversionen er ofte associeret med andre kardielle malformationer, specielt ventrikelseptumdefekt, pulmonal stenose og abnorm trikuspidal klap, men forekommer isoleret hos 1-10% [1]. Herudover er KKT også hyppigt forbundet med atrioventrikulære (AV) ledningsforstyrrelser. Typisk for tilstanden er gradvist svigt af den morfologiske højre ventrikel, som sammen med de associerede malformationer er afgørende for den dårlige prognose, således at kun få uopererede patienter overlever til sjette dekade [2].

Sygehistorie

En 76-årig tidligere rask kvinde med et højt funktionsniveau blev akut indlagt med træthed, der havde varet i tre uger, samt svimmelhed og åndenød. Ved den objektive undersøgelse fandtes patienten normotensiv og kardielt velkompenseret. Puls var regelmæssig (61 pr. minut), og der kunne høres en styrke to systolisk uddrivningsmislyd over basis cordis. Elektrokardiogrammet viste sinusrytme med førstegrads AV-blok og QS-konfiguration i inferiore afledninger. Telemetri afslørede intermitterende andengrads AV-blok, Mobitz type 2 med ledsagende bradykardi (40 pr. minut). Ekkokardiografisk fandtes at venstre atrium via trikuspidalklappen førte til en hypertrofisk og trabekuleret højre ventrikel (**Figur 1**). Systemventriklens systolefunktion var let nedsat. Aorta afgik fortil i forhold til a. pulmonalis. Der fandtes let turbulent antegradt flow, som svarede til systemventriklens udløbsdel, men ingen obstruktion. Aortaklappen var trikuspid og let insufficient, men der var ingen stenose. Der var let trikuspidalinsufficiens, ingen ventrikelseptumdefekt eller pulmonal stenose. Patienten blev overflyttet til et center med landsdelsfunktion i kongenit hjertesygdom, og fik på indikationen symptomgivende andengrads AV-blok og kronotrop inkompetence ukompliceret implanteret en tokammer-pacemaker (DDD-modus). Efterforløbet var ukompliceret, og patienten blev udskrevet uden medicin. Ved opfølgende tremåneders kontrol var patienten symptomfri, og ekkokardiografisk fandtes der uændrede forhold.



Figur 1. Hypertrofisk og udtalt trabekuleret anatomisk højre ventrikel (tyk pil). Trikuspidalklap (tynd pil).

Diskussion

Ekkokardiografi hos patienter med KKT er sædvanligvis vanskelig at tolke, når man ikke forventer diagnosen. Mistanken rejses typisk med baggrund i 1) et meget midtstillet hjerte (eventuelt dekstro-kardi), 2) »forkert« forløb af de store kar med aorta beliggende fortil, 3) udtalt apikal trabekulering af systemventriklens og 4) AV-klappen i systemventriklens chordae som hæfter til septum (tricuspidalklap og højre ventrikel), mens chordae i den subpulmonale ventrikel kun hæfter til den frie væg (mitralklap og venstre ventrikel).

Denne sygehistorie illustrerer, at patienter med isoleret KKT i sjældne tilfælde forbliver asymptomatiske og udiagnosticerede helt op i 70-80-årsalderen [2]. Patienter med associerede malformationer vil på grund af symptomer eller mislyd normalt blive diagnosticeret allerede i barnealderen. Patienter med isoleret KKT er derimod ofte symptomfri i deres ungdom, men vil med stigende alder – med baggrund i at den morfologiske højre ventrikel varetager systemcirkulationen – adaptivt udvikle hypertrofi med efterhånden ledsagende pumpe-svigt og eventuel symptomgivende hjerteinsufficiens. I et retrospektivt studie, hvor man inkluderende 182 patienter med KKT, påvistes i 45-årsalderen klinisk hjerteinsufficiens hos 67% med associerede malformationer, mens tallet hos patienter uden associerede malformationer var 25% [3].

Trods relativt fremskreden alder havde patienten i denne case ikke udviklet symptomer på hjerteinsufficiens, omend der ekkokardiografisk fandtes let nedsat funktion af systemventriklens. De kliniske manifestationer, der førte til indlæggelse, tolkedes primært som bradykardibetingede, idet patienten efter pacemakerimplantation blev asymptomatisk. AV-overledningsforstyrrelser optræder ofte hos patienter med KKT [1]. Forskellige forhold skal tages i betragtning forud for pacemakeranlæggelse hos patienter med KKT. Fiksation af paceledning i den »glatte« morfologiske venstre ventrikel kan være vanskelig. Med baggrund i den reducerede systemventriklensfunktion kan patienter med KKT være særligt sårbare over for den vævsdyssynkroni og forværring i trikuspidalinsufficiens, som etableres ved apikal *pac*ing. Således bør man hos (specielt yngre) KKT-patienter overveje alternativ ventrikelektrodeplacering (eksempelvis højt på septum) eller anlæggelse af biventrikulær pacemaker, eventuel under EKG-monitorering af QRS-varighed og ekkokardiografisk monitorering af vævsdyssynkroni og trikuspidalinsufficiens. Anlæggelse af biventrikulær pacemaker hos patienter med KKT kan vanskeliggøres af anderledes veneanatomi. Effekten af biventrikulær *pac*ing i forhold til konventionel tokammer-*pac*ing hos patienter med KKT og AV-blok er ukendt, mens enkelte små studier af KKT-patienter med grenblok indikerer hæmodynamisk bedring af biventrikulær *pac*ing [4].

Kongenit korrigeret transposition kan forblive udiagnosticeret til sen alder. Første kliniske manifestation hos patienter med isoleret KKT skyldes ofte svigt af systemventrikel eller udviklet AV-blok. Diagnosen stilles ved ekkokardiografi. Så-

VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

fremt der er behov for pacemakerimplantation hos patienter med KKT, bør dette foregå på et center med landsdelsfunktion i kongenitte hjertesygdomme og elektrofysiologi.

Korrespondance: *Jesper Khedri Jensen*, Kardiologisk Afdeling, Vejle Sygehus, DK-7100 Vejle. E-mail: jesperkjensen@dadlnet.dk

Antaget: 28. april 2008
Interessekonflikter: Ingen

Litteratur

1. Connelly MS, Liu PP, Williams WG et al. Congenitally corrected transposition of the great arteries in the adult: functional status and complications. *J Am Coll Cardiol* 1996;27:1238-43.
2. Ikeda U, Furuse M, Suzuki O et al. Long-term survival in aged patients with corrected transposition of the great arteries. *Chest* 1992;101:1382-5.
3. Graham TP, Jr., Bernard YD, Mellen BG et al. Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multi-institutional study. *J Am Coll Cardiol* 2000;36:255-61.
4. Janousek J, Tomek V, Chaloupecky V et al. Cardiac resynchronization therapy: a novel adjunct to the treatment and prevention of systemic right ventricular failure. *J Am Coll Cardiol* 2004;44:1927-31.

Dobbelt hjertestop ved amnionvæskeemboli opstået under kejsersnit

Reservelæge Christina Hjørnet Kamper,
overlæge Astrid Ditte Højgaard,
1. reservelæge Aage Christiansen & afdelingslæge Isil Pinar Bor

Regionshospitalet Randers, Gynækologisk/obstetrisk Afdeling

Resume

Amnionvæskeemboli (AVE) er en sjælden og uforudsigelig graviditetskomplikation med høj maternel mortalitet og morbiditet pga. risiko for kardiovaskulært samt respiratorisk kollaps og dissemineret intravaskulær koagulation (DIC). Vi rapporterer om en patient, som overlevede dobbelt hjertestop og efterfølgende DIC uden sequelae efter AVE, der var opstået under kejsersnit. Hurtig overvejelse af diagnosen amnionvæskeemboli samt intensiv behandling heraf er vigtig for at optimere udfaldet for patienten.

Amnionvæskeemboli (AVE) er en akut obstetrisk komplikation, som er årsag til ca. 10% af alle materielle dødsfald i USA [1]. Hyppigheden i Danmark er ukendt. Udenlandske opgørelser angiver incidenser mellem 1:8000 og 1:80.000 med mortaliteter, der varierer mellem 26% og 86% [1].

Diagnosen AVE stilles klinisk efter følgende kriterier: akut hypotension eller hjertestop, akut hypoksi, dyspnø, cyanose eller respirationsstop samt koagulopati. Andre mulige årsager til symptomerne skal udelukkes [2].

Sygehistorie

En 37-årig tidligere rask 2 gravida 1 para med ukompliceret graviditet forløstes ved elektivt sectio i spinal anæstesi i 38. gestationsuge på indikationen placenta prævia totalis. Fra et tværleje fødtes en levende pige på 3.410 gram med fuld Apgar-score. Der var rigeligt klart fostervand.

Umiddelbart efter barnets forløsning fik moderen ånde-

nød og krampetrækninger efterfulgt af asystoli. Der indledtes straks avanceret genoplivning sideløbende med, at operationen afsluttedes. Blodtabet skønnedes til 200 ml. Efter ca. syv minutters hjertestopsbehandling var den spontane cirkulation reetableret. Akut ekkokardiografi viste tegn på forhøjet pulmonalt tryk i form af dilaterede højresidige hjertekamre, impression af septum ind i venstre ventrikel, samt trikuspidalinsufficiens (TI)-gradient på 45 mmHg.

Tyve minutter senere opstod på ny hjertestop, og genoplivningen blev genoptaget - atter med succes. Fornyet ekkokardiografi ca. en time efter andet hjertestop viste nu normalt dimensionerede højresidige kamre og normaliseret TI-gradient (15 mmHg), men små hyperdynamiske venstresidige kaviteter som udtryk for hypovolæmi. Efter væskeresuscitation var der, timer senere, ekkokardiografiske tegn på svigt af venstre ventrikel i form af hypokinesi af septum.

I minutterne efter det andet hjertestop begyndte patienten at bløde fra vagina, næse, cicatrice samt urinveje. Laboratorieprøverne viste karakteristiske forandringer for dissemineret intravaskulær koagulation (DIC) med lavt trombocytaltal ($88 \times 10^9/l$), fibrinogen ($<1,8$ mikromol/l) og antitrombin (0,32 kiu/l), forhøjet fibrin D-dimer ($>20,0$ mg/l) samt ca. ti gange forlænget aktiveret partiel tromboplastintid APTT (>300 s). Patienten blev i de følgende timer substitutionsbehandlet med i alt 20 portioner SAG-M, 13 portioner frisk frossen plasma, to portioner trombocytter, 2 g Haemocomplettan (fibrinogenkoncentrat) og 2.000 IE antitrombin. Efter ti timer begyndte patienten at rette sig både klinisk og biokemisk. Hun forblev herefter stabil, og kunne på tiendedagen udskrives til hjemmet uden tegn på neurologiske sequelae.

Diskussion

Denne patient fik stillet diagnosen AVE på grundlag af de typiske symptomer på kardiovaskulært samt respiratorisk kol-