

# Ekstrakorporal membranoxxygenering af et barn med svær kemisk pneumoni

Anders Bastholm Bille<sup>1</sup>, Karen Damgaard Pedersen<sup>2</sup> & Steen Hertel<sup>3</sup>

En af de hyppigste alvorlige forgiftninger hos børn i Danmark opstår ved indtagelse og aspiration af kulbrinter [1]. Kulbrinter er en stor gruppe kemiske forbindelser, der blandt andet findes i olieprodukter som lampeolie, motorbrændstof og opløsningsmidler. Lampeolie spredte sig let i væskeoverflader på slimhinder på grund af oliens lave viskositet. Når olien passerer fra mundhulen ned mod spiserøret kan den derfor umiddelbart aspireres til luftvejene. Resultatet kan blive livstruende akut respiratorisk distress-syndrom (ARDS) og eventuelt yderligere kompliceret med udvikling af pneumatoceleler. Vi beskriver et tilfælde af alvorlig kemisk pneumoni efter accidentiel indtagelse af lampeolie. Behandling med respirator kunne ikke bremse progressionen af tilstanden i lungerne, hvorfor barnet blev behandlet med ekstrakorporal membranoxxygenering (ECMO).

## SYGEHISTORIE

En tretten måneder gammel dreng blev indbragt til et lokalt sygehus, umiddelbart efter at han under et besøg hos familie havde drukket af en olielampe. Han var fra starten klinisk påvirket med stødende vejrtrækning og dårlig iltmætning. Han blev lagt i nasal *continuous positive airway pressure* (CPAP), men respirationen blev tiltagende påvirket, og der tilkom bevidsthedssløring. Saturationen var ca. 80% med 100% ilt på maske. Syre-base-status viste metabolisk acidose, pH var 7,27,  $p_a\text{CO}_2$  var 5,3 kPa, *base excess* var -8,4 og laktat var 2,2 mmol/l. Drengen blev intuberet og overført til en intensivafdeling. Resultaterne af en røntgenundersøgelse af thorax var forenelige med svær bilateral kemisk pneumoni. På formodning om yderligere forværring af tilstanden blev han overflyttet til et universitetshospital. Han kunne initialt stabiliseres med konventionel respiratorbehandling, men fik bilateral pneumothorax og subkutant emfysem (Figur 1A) samt tiltagende problemer med iltning og stigende  $\text{CO}_2$  trods inhalation med epoprostenol og lejring i bugleje. Der blev anlagt vel-fungerende pleuradræn. Ud over lungeproblemer og tegn på et aktivt koagulationssystem (forhøjet D-dimer) var der ikke betydende påvirkning af andre organsystemer. Røntgenforandringerne progredierede med store cystiske opklaringer i lungeparenky-

met på begge sider. Den fortsatte progression gav anledning til kortvarig behandling med højfrekvent oscillation i respirator og nitrogenoxid, men uden tilstrækkelig stabiliserende effekt. På grund af fortsat forværring af tilstanden og truende kredsløbspåvirkning blev behandlingen knap tre døgn efter debut ændret til venoarteriel ECMO. Påbegyndelse og forløb af ECMO var ukompliceret, og ECMO-behandlingen kunne afvikles efter ni døgn. Drengen fik derefter konventionel respiratorbehandling i to døgn, før han kunne ekstubereres, og yderligere tre døgn senere blev han overflyttet til stamhospitalet. Ved en kontrolundersøgelse fire måneder efter ulykken var han klinisk upåvirket, og et røntgenbillede af thorax viste normale forhold (Figur 1B).

## DISKUSSION

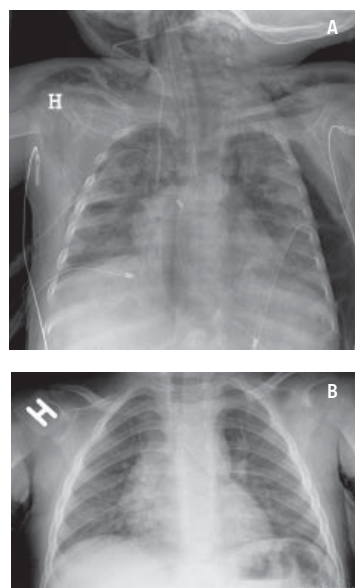
Denne sygehistorie beskriver ECMO som en behandlingsmulighed ved svær og hastigt progredierende ARDS som følge af kemisk pneumoni. Den isolerede mortalitet ved ARDS er høj [2]. ECMO er en etableret behandling ved en række operative indgreb og ved

## KASUISTIK

1) Anæstesi- og Operationsklinikken, Juliane Marie Centret, Rigshospitalet  
2) Diagnostisk, Radiologisk Klinik, Rigshospitalet  
3) Neonatalklinikken, Juliane Marie Centret, Rigshospitalet

FIGUR 1

A. Thoraxoptagelse dag tre forud for ekstrakorporal membranoxxygenering. Patienten er intuberet og lagt i bugleje. Der ses udtalt subkutant og moderat mediastinalt emfysem. Lungeparenkymet er konsolideret med cystiske opklaringer – og der er anlagt i alt tre pleuradræn pga. recidiverende pneumothorax.  
B. Fire måneder efter udskrivelse: thoraxoptagelse viser normale forhold.



svær mekoniumaspiration hos nyfødte [3]. ECMO kan være et behandlingstilbud ved progredierende respirationssvigt [4], og ECMO-behandling bør overvejes til patienter med potentielt reversibel lunge- eller kredsløbssvigt, hvor respiratorbehandling ikke kan sikre et acceptabelt stabilt forløb. Den relativt betydelige risiko ved ECMO-behandling kan i sådanne situationer antages at være lavere end risikoen ved fortsat respiratorbehandling. ECMO kan stabilisere oxygenering og kredsløb uden at påføre lungerne traumer fra den mekaniske ventilation, der er minimeret under ECMO. Dette giver lungeparenkymet mulighed for at hele og reducerer risikoen for påvirkning af andre organer under behandlingsforløbet. Der foreligger kun mindre retrospektive undersøgelser om ECMO-behandling over for konventionel respiratorterapi ved behandling af kemisk pneumoni [3, 4]. I nyere studier anføres ECMO som en relevant behandlingsmulighed ved ARDS hos voksne [5]. Denne sygehistorie illustrerer, at ECMO kan være et alternativ til respiratorbehandling ved svær ARDS

hos børn. Da transport af kritisk lungesyge patienter kan være vanskelig og risikabel, bør konference med et ECMO-center og eventuel overflytning overvejes tidligt i forløbet ved respirationsinsufficiens efter indtagelse af kulbrinter.

**KORRESPONDANCE:** Anders Bastholm Bille, Fuglegårdsvænget 35, 2820 Gentofte. E-mail: andersbbille@dadlnet.dk

**ANTAGET:** 16. marts 2011

**FØRST PÅ NETTET:** 4. juli 2011

**INTERESSEKONFLIKTER:** ingen

#### LITTERATUR

1. Johannsen HG. Forgiftningsulykker med husholdningskemikalier blandt børn i perioden 1993-2002 sammenlignet med perioden 1980-1992. *Ugeskr Læger* 2006;168:51-5.
2. MacCallum, Niall S, Evans TW. Epidemiology of acute lung injury. *Curr Opin Crit Care* 2005;11:43-9.
3. Langham MR, Kays DW, Beierle EA et al. Expanded application of extracorporeal membrane oxygenation in a pediatric surgery practice. *Ann Surg* 2003;237:766-74.
4. Weber TR, Kountzman B. Extracorporeal membrane oxygenation for non-neonatal pulmonary and multiple-organ failure. *J Pediatr Surg* 1998;11:1605.
5. Peek GJ, Mugford M, Tiruvoipati R et al. Efficacy and economic assessment of conventional ventilatory support versus extracorporeal membrane oxygenation for severe adult respiratory failure (CESAR): a multicenter randomised controlled trial. *Lancet* 2009;374:1351-63.

## Selenoproteinrelateret muskeldystrofi

Lars Kjærsgaard Hansen<sup>1</sup>, Henrik Schrøder<sup>2</sup> & Lilian Ousager<sup>3</sup>

### KASUISTIK

- 1) H.C. Andersens Børnehospital, Odense Universitetshospital
- 2) Patologisk Afdeling, Odense Universitetshospital
- 3) Klinisk Genetisk Afdeling, Odense Universitetshospital

Kongenitte muskelsygdomme udfordrer klinikerne med hensyn til specifik diagnose. Der findes en lang række årsager: genetiske, metaboliske og strukturelle (membraner og kontraktile proteiner). Klinikken er ofte overlappende. En muskelbiopsi vil oftest være nødvendig, da den kan give en specifik diagnose eller målrette de diagnostiske overvejelser. En række kongenitte muskeldystrofier, som tidligere blev opfattet som forskellige sygdomsleheder, viser sig at være selenoproteinrelaterede med mutationer i selenoprotein-N-1 (SEPN1)-genet (*SEPN1*) lokaliseret i 1p35-36 [1, 2].

### SYGHESTORIE

Patienten var andet barn af ubeslægtede danske forældre. Graviditet og fødsel havde været upåfaldende. Den tidlige motoriske udvikling var præget af trunkal hypotoni og markante problemer med at holde hovedet, dog kunne pigen sidde selv, da hun var syv måneder gammel, og gå, da hun var 14 måneder gam-

mel. Da hun var 4½ år gammel, var Gowers manøvre positiv, hun havde betydelig muskelsvagthed både i ryggen og især i halsen med udtalt lændelordose, men ikke skoliose. Hun kunne ikke løfte hovedet i rygleje. Den finmotoriske og kognitive udvikling var normal. Syv år gammel havde hun let dysartri, ryg-stivhed, svær hyperlordose og skoliose på 20 grader. Finger-gulv-afstanden var 40 cm (**Figur 1**), hun kunne cykle, sjippe og deltage i slalomløb på ski. Da hun var ni år gammel var skoliosen 52 grader, vital-kapaciteten var 31%, og hun havde for første gang en betydende luftvejsinfektion, der medførte akut respiratorisk insufficiens med fem dages respiratorbehov. Et år senere havde hun natlig hypoksi og hyperkapni med behov for noninvasiv respiratorisk støtte.

Der blev valgt behandling med N-acetylcystein (NAC) for en periode af to år. Kraftmåling og digital ganganalyse blev udført før behandling og blev planlagt gentaget to år senere. Pigen fulgtes tæt med henblik på kirurgisk skoliosebehandling. Kreatinkinase-