

Svær hypernatriæmisk dehydrering hos collodion baby

Reservelæge Tobias Magid, afdelingslæge Jesper Fenger-Grøn, afdelingslæge Peter Nymann & afdelingslæge Bo Mølholm Hansen

Rigshospitalet, Neonatalklinikken, og Bispbjerg Hospital, Dermatologisk Afdeling

Spædbørns væske- og elektrolytbalance er sårbar. Nyrefunktionen er umoden, og det insensible væsketab er betydeligt. Væskeindtaget er afhængigt af barnets tilstand og af omgivelsernes opmærksomhed. Ved sygdom kan balancen nemt forskydes.

Vi beskriver et nyfødt barn med hydrops foetalis og en sjælden, men karakteristisk hudlidelse, *collodion baby*. Barnet fik svær hypernatriæmisk dehydrering, da der ikke var tilstrækkelig opmærksomhed på det øgede transepidermale væsketab, som følger med denne hudlidelse.

Sygehistorie

En nyfødt pige blev indlagt på neonatalafdelingen. Graviditeten var forløbet ukompliceret med fødsel i 38. gestationsuge og en fødselsvægt på 3.420 g. Forældrene var raske, og der var ikke kendte hudlidelser i familien. Barnet var velskabt, men var moderat hydropt med ansigts- og ekstremitetsødemer. Derudover var store dele af huden påfaldende tør og pergamentagtig. Pigen blev observeret med skop og pulsoximetri i en vugge, og fokus blev rettet mod ætiologisk udredning af hydrops foetalis.

Det følgende halve døgn var pigen stabil. Hæmoglobin, syre-base-status, blodsukker og elektrolytter blev målt tre timer efter fødslen og var normale. Røntgen af thorax, ultralyd af cerebrum og abdomen samt elektrokardiogram viste intet abnormt. Pigen forblev indlagt, men fik det følgende døgn lov til at opholde sig på barselsgangen med moderen med henblik på ammeetablering.

Halvandet døgn gammel havde pigen et vægttab på 634 g svarende til 19% af fødselsvægten. Huden var tør, pergamentagtig og med sprækker i bøjefurerne, og de tidligere ødemer var svundet. På grund af hydrops var et stort vægttab hensigtsmæssigt, men pigen var nu klinisk dehydreret, hvilket også kunne ses i blodprøver, idet S-Na⁺ var 182 mmol/l, S-karbamid 19,8 mmol/l og S-kreatinin 105 mmol/l.

Rehydrering blev iværksat med modermælk via sonde og intravenøs væskeinfusion, hvorved S-Na⁺ over de følgende tre døgn blev normaliseret. Ved et dermatologisk tilsyn blev det konkluderet, at der var tale om *collodion baby* (Figur 1), og en

hudbiopsi gav mistanke om nonbulløs iktyosiform erythrodermi.

I rehydreringsfasen blev der observeret flere anfald af supraventrikulær takykardi under overvågning med skop. Intrauterin supraventrikulær takykardi er en velbeskrevet årsag til hydrops foetalis [1], og der blev iværksat digoxinbehandling med god effekt på arytmiene.

Barnet var neurologisk intakt under hele indlæggelsen og blev udskrevet 14 dage gammel.

Diskussion

Collodion baby er en fælles fænotype for flere genotypisk forskellige lidelser. Huden fremstår som en membran af husholdningsfilm med et ofte gulligbrunt og glinsende skær, der i varierende omfang dækker barnet [2-4]. Få timer efter fødslen begynder huden at udtørre og afskalles gradvist over dage til uger med tilsynekomst af normal eller skællende hud. Efter endt afskalning kan kombinationen af omhyggelig familieanamnese, klinisk undersøgelse og hudbiopsi bestemme den underliggende hudlidelse [2]. Tilstanden skyldes hyppigst iktyosis (fiskehud), en gruppe af ofte kroniske sygdomme, der er karakteriseret ved forstyrrelse i hudens keratinisering. En fjerdedel af tilfældene er selvlimiterende.

Den læderede hudbarriere medfører risiko for dysreguleret temperatur, infektion og hypernatriæmisk dehydrering. Det transepidermale væsketab i de mest påvirkede hudområder kan være 20 gange det normale [3]. I værste fald ses neurolo-



Figur 1. *Collodion baby* med mor. Den karakteristiske husholdningsfilm-lignende membran begynder at udtørre og sprække få timer efter fødslen. I de mest påvirkede hudområder kan det transepidermale væsketab være 20 gange det normale med hypernatriæmisk dehydrering til følge. I denne sygehistorie målttes S-Na⁺ til 182 mmol/l.

VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

giske komplikationer som følge af svær intracellulær dehydrering på grund af den ekstracellulære hyperosmolaritet. Korrektionen heraf udgør i sig selv en betydelig risiko, idet for hurtig rehydrering kan medføre intracellulær væskeophobning og hjerneødem. Ved hypernatriemisk dehydrering tilstræbes det derfor, at $S\text{-Na}^+$ ikke falder med mere end 0,5 mmol/l/time [5].

Det store transepidermale væsketab ved *collodion baby* er selvlimiterende, idet hudens permeabilitet aftager betydeligt inden for den første leveuge. Den initiale dehydrering kan nedsættes og kontrolleres ved at placere det nyfødte barn i en kuvøse med passende temperatur og luftfugtighed [4].

I vores sygehistorie var den initiale behandling ikke korrekt. Isoleret fokus på udredning af hydrops foetalis kombineret med mangelfuld overvågning som følge af et ønske om at fremme mor-barn-kontakten udsatte barnet for unødvendig risiko. Generelt kan et spædbarns væskestatus monitoreres

ved vejning. En større hastig vægtændring hos et spædbarn, tilsigtet eller ej, bør altid udløse kontrol af elektrolytter med henblik på at iværksætte optimal væsketerapi.

Korrespondance: *Tobias Magid*, Neonatalklinikken GN, Rigshospitalet, DK-2100 København Ø. E-mail: tobias@dadlnet.dk

Antaget: 9. oktober 2006

Interessekonflikter: Ingen angivet

Litteratur

1. Krapp M, Kohl T, Simpson JM et al. Review of diagnosis, treatment, and outcome of fetal atrial flutter compared with supraventricular tachycardia. *Heart* 2003;89:913-7.
2. Van Gysel D, Lijnen RL, Moekti SS et al. Collodion baby: a follow-up study of 17 cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2002;16:436-7.
3. Buyse L, Graves C, Marks R et al. Collodion baby dehydration: the danger of high transepidermal water loss. *BR J Dermatol* 1993;129:86-8.
4. Darmstadt GL, Sidbury R. Disorders of keratinization. I: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, red. *Nelson Textbook of Pediatrics*, 17.th edition. Philadelphia: W. B. Saunders Company, 2004:2200-4.
5. Modi N. Disorders of sodium concentration. I: Rennie JM, red. *Robertson's Textbook of Neonatology*, fourth edition. Philadelphia: Elsevier, 2005:348-51.

Losartanudløst Stevens-Johnsons syndrom hos en geriatrisk patient

Introduktionsreservelæge Hanne Bonnici & afdelingslæge Anette Bygum

Odense Universitetshospital, Geriatrisk Afdeling G og Dermato-venerologisk Afdeling I

Stevens-Johnsons syndrom (SJS) er et akut, inflammatorisk reaktivt sygdomsbillede med slimhinde- og hudforandringer, som kan forudgås og ledsages af almen påvirkning med feber. Karakteristisk er skorpedækkede, hæmoragiske og pseudo-membranøse læbe- og mundhuleerosioner. SJS er resultatet af en immunologisk reaktion, der kan udløses af lægemidler eller af infektioner, specielt herpes simplex og mycoplasma pneumoniae [1-3]. Her beskrives losartanudløst SJS hos en geriatrisk patient.

Sygehistorie

En 86-årig mand med mangeårig hypertension blev indlagt med påvirkede nyreparametre, dehydrering og kompromiteret fødeindtagelse sekundært til en svær erosiv stomatitis. Tre måneder tidligere var hans igangværende antihypertensive behandling med enalapril ændret til losartan 50 mg dagligt, mens han fortsatte en mangeårig lavdosis Magnyl-behandling. På daværende tidspunkt var nyretallene normale med serum (S)-kreatinin på 115 mikromol/l og S-karbamid

på 6,4 mmol/l. Tre uger før indlæggelsen blev han febril med almen utilpashed, og få dage før indlæggelsen fik han slimhindeforandringer i næse og mundhule samt hudirritation genitalt. På mistanke om infektion indledte egen læge behandling med nystatinmundskylning og penicillin. Blodprøver viste forhøjet S-kreatinin på 183 mikromol/l og S-karbamid på 15,1 mmol/l. Ved indlæggelsen blev der konstateret svære mundhuleforandringer, og man havde mistanke om herpetisk gingivostomatitis, hvorfor penicillin blev erstattet med aciclovir, mens den igangværende lokalbehandling med nystatin fortsatte. Podning fra mundhule og svælg var negativ for herpes, candida og patogene bakterier. Tilstanden progredierede med fremkomst af fibrinbelagte og letblødende erosioner i kindslimhinderne (**Figur 1**) og ganen samt hæmoragisk skorpedannelse på prolabet, hvilket gav mistanke om Stevens-Johnsons syndrom eller pemfigus. Anogenitalt var huden ukarakteristisk inflammeret med rødme og ødem. På begge crura var der flere purpuriske papler. Der blev iværksat behandling med lokalsteroid gruppe III. På mistanke om medikamentel udløst SJS blev losartan seponeret. Efter ni dage svandt hudforandringerne på crura, mens slimhindeforandringerne var væk efter to uger.

En hudstansbiopsi fra crus viste erythema multiforme-forandringer af lidt ældre dato. En biopsi fra kindslimhinden viste uspecifikt ulcus. Røntgen af thorax og ultralydskanning af abdomen var uden betydende abnorme fund. Biokemisk