

gøre klar til transplantation. Smertekateteret faciliterede ligeledes patientens genoptræning med fysioterapi og muliggjorde reduktion i patientens smertestilende medicin.

Tre måneder senere blev der foretaget sårrevision og delhudstransplantation af begge crura i generalanæstesi. Samtidig foretog man *brisement forcé* af begge knæ- og ankelled. Det var muligt at strække knæene ud, men der var fortsat 15 graders spidsfødd ved ankelleddene.

Transplantaterne blev udpakket den fjerde postoperative dag. De var slået pænt an.

Patienten blev udskrevet 19 dage postoperativt med en intensiv genoptræningsplan og kompressionsbandager på begge crura. Der blev efterfølgende foretaget regelmæssige kliniske kontroller i sårambulatoriet. Ved seks måneders postoperativ kontrol var der fortsat let nedsat bevægelighed i ankelleddene, ingen krurale ødemer og ingen smerter. Patienten var 11 måneder senere stadig recidivfri (**Figur 2**).

DISKUSSION

Ætiologien til PG er ukendt, og der foreligger ikke nogen optimal standardbehandling.

Medicinsk behandling med systemiske steroider og andre immunosuppressiva er den hyppigst anvendte, hvorimod kirurgisk behandling af sårene har været kontroversiel og sjældent anvendt. Årsagen hertil er sandsynligvis patergi [4, 5], som er et fænomen, der ses hos patienter med PG, og som gør, at der

udvikles yderligere læsioner efter selv ganske små traumer, herunder også i forbindelse med kirurgi.

Reduktion af smerter er et væsentligt mål ved behandling af PG, og dette opnås, idet smerterne lindres, så snart sårene er helet.

Behandlingen afhænger af læsionernes størrelse og dybde, og formålet er at reducere den inflammatoriske proces i såret for at fremme helingen, reducere risikoen for patergi, reducere smerterne og med minimale bivirkninger kontrollere den associerede underliggende sygdom.

Baseret på litteratur og klinisk erfaring tror vi, at den optimale behandling af komplicerede sår med PG er en kombination af tidlig medicinsk behandling, hvormed man kan kontrollere den inflammatoriske tilstand, og en efterfølgende nænsom kirurgisk behandling, som inkluderer sårrevision og delhudstransplantation.

KORRESPONDANCE: Rocío Caballero Gámiz, Bernstorffsgade 23, 2., 1577 København V. E-mail: roalemana@hotmail.com

ANTAGET: 20. oktober 2010

FØRST PÅ NETTET: 2. maj 2011

INTERESSEKONFLIKTER: ingen

LITTERATUR

1. Callen JP. Pyoderma Gangrenosum. *Lancet* 1998;351:581-5.
2. Ruocco E, Sangiuliano S, Gravina AG et al. Pyoderma gangrenosum: an updated review. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2009;23:1008-17.
3. Hafner J, Kühne A, Trüeb RM. Successful grafting with epidex in pyoderma gangrenosum. *Dermatology* 2006;212:258-9.
4. Alam M, Grossman ME, Schneiderman PI et al. Surgical management of pyoderma gangrenosum: case report and review. *Dermatol Surg* 2000;26:1063-6.
5. Niezgoda J, Cabigas EB, Allen HK et al. Pyoderma gangrenosum: a synergistic approach combining surgical débridement, vacuum-assisted closure, and hyperbaric oxygen therapy. *Plast Reconstr Surg* 2006;117:24e-28e.

Kongenit methæmoglobinæmi er en sjælden årsag til dyspnø og cyanose

Kirsten Brændholt Rasmussen¹ & Eline Kirstine Gantzhorn²

Funktionsdyspnø optræder jævnlige hos unge aktive mennesker og kan føre til en astmadiagnose uden at kriterierne herfor er opfyldt [1]. Cyanose og lav ilt-saturation (SaO₂) kan hos disse patienter give mistanke om svær exacerbation eller luftvejsinfektion, ligesom hjertesygdom og interstitiel lungesygdom kan mistænkes. Her refereres en sygehistorie, i hvilken en ung kvinde, der var i astmabehandling, præsenterede sig med dyspnøklager, cyanose samt lav SaO₂ målt ved pulsoxyometri.

SYGEHISTORIE

En 20-årig nytillflyttet kvinde blev henvist til Lunge-medicinsk Ambulatorium på grund af dyspnø og cyanose. Patienten, der var danskfødt, men af palæstinensisk herkomst, debuterede tre år tidligere med et lignende klinisk billede. Hun var da akut indlagt og blev undersøgt uden, at man fandt en sikker forklaring på symptomerne. Disse blev tolket som atypisk astma, og patienten blev behandlet med inhalationssteroid. I forbindelse med udredningen fandt

KASUISTIK

- 1) Medicinsk Afdeling, Sygehus Nord, Roskilde, og
- 2) Lungemedicinsk Afdeling J, Odense Universitetshospital



Arterieblod med et normalt indhold af methæmoglobin og med en methæmoglobinkoncentration på 13%.

man normale infektionstal, d-dimer og hæmoglobin. Røntgen af thorax, højopløsningscomputertomografi (HR-CT) samt lungeventilationsperfusionsskintigrafi var upåfaldende, ligesom transtorakal og transøsofageal ekkokardiografi begge var normale. Spirometri og *peak-flow* var såvel nu som tidligere svære at gennemføre på grund af dårlig pusteteknik samt formodet funktionel overbygning. FeNO-måling var normal, priktest var negativ. Bodypletysmografi kunne ikke udføres tilfredsstillende på grund af patientens ringe teknik. HR-CT var atter normal. Patienten havde fortsat jævnlige, korte indlæggelser og skadestuebesøg på grund af dyspnøklager, og der blev fundet SaO₂ på omkring 90%. Ved blodgasanalyse konstaterede man gentagne gange en methæmoglobinkoncentration på 13-15%. Ilttensionen (PaO₂) var normal. Patienten indtog ikke medikamenter, som kunne øge koncentrationen af methæmoglobin. Hendes forældre var beslægtede (fætter og kusine), men ingen andre i familien havde lignende symptomer. Faderen var død i ung alder af ukendt hjertesygdom.

På mistanke om genetisk betinget methæmoglobinæmi blev der udført DNA-analyse. Denne viste homozygoti for mutation i *b5r*-genet, hvilket er foreneligt med methæmoglobinæmi. Glukose-6-fosfatdehydrogenase-mangel blev udelukket. Der blev forsøgt behandling med 500 mg askorbinsyre dagligt, men patienten følte ikke effekt heraf og seponerede selv behandlingen. Efterfølgende påtænkes behandlingsforsøg med methylenblåt.

DISKUSSION

I methæmoglobin er jernatomernes ferroform (Fe²⁺) oxideret til ferriform (Fe³⁺), der ikke kan binde ilt. Alle mennesker danner methæmoglobin, men normalt sørger reducerende enzymer for at holde niveauet lavt (< 2%). Det vigtigste enzym er cytochrom b5-reduktase (*b5r*), hvis genetiske kode er

lokaliseret til kromosom 22. Den hyppigste form for arvelig methæmoglobinæmi er den recessivt nedarvede cytochrom b5-reduktase-mangel, hvor enzymdefekten kun viser sig i erythrocytterne (type I) og således medfører methæmoglobinæmi og cyanose [2]. Ved type II-*b5r*-mangel savnes enzymet i alle kroppens celler, og patienterne er også mentalt retarderede. Type I-*b5r*-mangel findes over hele verden, men ses hyppigere i visse folkeslag (bl.a. i Alaska og Sibirien). Ud over synlig cyanose er patienterne ofte asymptomatiske, men de kan have funktionsdyspnø og hurtig træthæd. Nyfødte har et højere niveau af methæmoglobin, hvilket kan mistolkes som hjertefejl [3]. Prognosen er god.

Toksisk påvirkning af bl.a. nitrat og nitrit samt medikamenter som sulfonamid, chloroquin, dapson og lokalanæstetika kan medføre methæmoglobinæmi [4]. Patienter med kongenit methæmoglobinæmi er udsat for forgiftning selv ved lave doser og bør undgå omtalte medikamina. Eventuel forgiftning kan forsøges behandlet med methylenblåt eller askorbinsyre, der reducerer methæmoglobinniveauet [5]. Vores patient havde et permanent højt methæmoglobinniveau på 13-15% samt let cyanose, der forværredes ved fysisk aktivitet. Hendes klager over funktionsdyspnø og hurtig træthæd førte til astmadiagnosen, der dog ikke kunne underbygges klinisk. Man kunne forklare symptomerne ud fra det nedsatte ilttilbud til det perifere væv, idet hverken lunge- eller hjertesygdom kunne påvises. Formentlig var der en vis funktionel overbygning. Med gentest påviste man homozygoti over for den kendte recessivt arvelige defekt type I-*b5r*-mangel.

Ved klinisk uforklarlig cyanose samt diskrepans mellem PaO₂ og SaO₂ bør man undersøge for hæmoglobindefekt. Ved fund af methæmoglobinæmi er det vigtigt at informere patienten og behandlerne, idet potentielt risikable medikamenter skal undgås. Familieanamnese bør optages og genetisk rådgivning gives, ligesom behandlingsforsøg med askorbinsyre og methylenblåt bør gennemføres.

KORRESPONDANCE: Kirsten Brændholt Rasmussen, Medicinsk Afdeling, Roskilde Sygehus, 4000 Roskilde. E-mail: kbrasmussen@dadlnet.dk

INTERESSEKONFLIKTER: ingen

FØRST PÅ NETTET: 14. marts 2011

ANTAGET: 7. september 2010

LITTERATUR

- Bateman ED, Hurd SS, Barnes PJ et al. Global strategy for asthma management and prevention: GINA executive summary. *Eur Respir J* 2008;31:143-78.
- Percy MJ, Lappin TR. Recessiv congenital methaemoglobinaemia: cytochrome b (5) reductase deficiency. *Br J Haematol* 2008;141:298-308.
- Smith B, Pryds OA, Christensen E et al. Kongenit methæmoglobinæmi: en sjælden årsag til neonatal cyanose. *Ugeskr Læger* 2008;170:2460.
- Tobias JD, Ramachandran V. Intraoperative diagnosis of unsuspected methaemoglobinaemia due to low pulse oximetry values. *J Intensive Care Med* 2009;24:273-7.
- do Nascimento TS, Pereira RO, de Mello HL et al. Methemoglobinemia: from diagnosis to treatment. *Rev Bras Anesthesiol* 2008;53:651-64.