
Akutt binyrebarksvikt hos et barn

KORT KASUISTIKK

NORA HØIMYR HOLMBERG

nora.h.holmberg@gmail.com

Akutt- og beredskapsklinikken

Sykehuset Telemark Skien

Nora Høimyr Holmberg er spesialist i anesthesiologi med sideutdanning i barnesykdommer.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

ANE LUNDEBY HAAGENSEN

Barne- og ungdomsavdelingen

Drammen sykehus

Ane Lundebly Haagensen er lege i spesialisering i barnesykdommer.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

Akutt nyoppstått binyrebarksvikt er en sjelden årsak til sjokk hos barn. De fleste barn med binyrebarksvikt diagnostiseres ved nyfødtscreening eller når det oppstår milde symptomer på et senere tidspunkt.

En tidligere frisk jente i sen barneskolealder ble innlagt på lokalsykehus etter tre uker med morgenkvalme, oppkast ved lett aktivitet, diffuse magesmerter, nedsatt matlyst og vekttap på ca. 5 kg over noen måneder. Hun var blitt gradvis slappere, spesielt de siste dagene før innleggelsen. To dager før innleggelse tilkom diffus hodepine, og dagen før utviklet hun feber. Hun var i kontakt med fastlege flere ganger, som hadde behandlet med pantoprazol 20 mg peroralt daglig, med lite effekt.

Ved innkomst var allmenntilstanden redusert, og jenta klarte knapt å gå. Hun hadde blodtrykk på 73/42 mmHg, pulsfrekvens 148 slag/minutt, temperatur i armhule 37,8 °C, normal oksygenmetning og blodsukker på 3,8 mmol/L (referanseområde 3,3–5,5 mmol/L). Hun gav god kontakt og svarte adekvat på

spørsmål. Ved undersøkelse var hun kald perifert, men hadde palpabel radialispuls. Hun var diffust palpasjonsømt over abdomen og påfallende brun i huden for årstiden (figur 1). Det var ellers normale funn på organundersøkelse og orienterende neurologisk undersøkelse.



Figur 1 Bilde tatt få dager før innleggelse viser hyperpigmentering av begge knær og solbrun farge til tross for solfattig årstid. Foto: privat

I løpet av den neste timen ble jenta somnolent og gusten i huden. Ved palpasjon var radialispulsen svak og rask, og blodtrykket falt til 61/29 mmHg. Det ble etablert perifer venøs tilgang, og hun fikk væsketøt med Ringer-acetat 15 mL/kg, samtidig som hun ble flyttet til intensivavdelingen for overvåkning og behandling. På intensivavdelingen fikk hun væsketøt med Plasmalyte 10 mL/kg, 100 mL albumin 20 mg/mL og 40 mL glukose 50 mg/mL. Grunnet

dårlig respons på væskebehandling startet man infusjon med noradrenalin 0,05–0,1 µg/kg/min. Hun fikk videre vedlikeholdsbehandling med glukose 100 mg/mL med 140 mmol/L NaCl og 10 mmol/L KCl.

Blodgassanalysene viste metabolsk acidose med respiratorisk kompensasjon: pH var 7,36 (7,31–7,42), $p\text{CO}_2$ var 2,9 kPa (5,3–7,9), HCO_3 var 16 mmol/L (24–31), laktat var 6 mmol/L (1–2,4) og glukose var 2,2 mmol/L (3,3–5,5). Hun hadde også elektrolyttforstyrrelser, der Na^+ var 122 mmol/L (137–145), K^+ var 5,6 mmol/L (3,6–5,0) og Cl var 90 mmol/L (99–109).

Etter svar på blodgassprøvene ble binyrebarksvikt vurdert som en differensialdiagnose. Spotanalyse av kortisol ved innleggelse viste lavt kortisolnivå på 42 nmol/L (200–650). Hun fikk hydrokortison 100 mg bolus intravenøst og infusjon med 100 mg over de neste 24 timene. Ytterligere blodprøver viste forhøyede infeksjonsparametre. CRP var på 94 mg/L (< 5), leukocytter på $13,9 \cdot 10^9/\text{L}$ (4,4–12,5), og det var tegn til nyresvikt med kreatinin 153 µmol/L (37–72) og urinstoff 18,4 mmol/L (1,6 - 4,6 mmol/L). Det ble gitt ceftriaxon intravenøst 50 mg/kg, da sepsis ikke kunne utelukkes. PCR-hurtigtest var negativ for covid-19 og influensa type A og B. Ultralyd abdomen, ekkokardiografi og computertomografi av hodet viste ingen patologi.

I løpet av de neste timene responderte hun på behandlingen med intravenøst hydrokortison, og man kunne gradvis trappe ned på noradrenalininfusjonen. Grunnet uavklart tilstand og sirkulatorisk påvirkning ble pasienten overflyttet til universitetssykehus med barneintensivavdeling.

Blodprøver viste 21-hydroksylaseantistoffer > 100 U/mL (< 0,4), som bekreftet diagnosen autoimmun binyrebarksvikt. Hun hadde også forhøyet reninkonsentrasjon på 2 772 mIU/L (18–46,8) og ikke målbart aldosteronnivå < 12 pmol/L (< 750). Nivå av adrenokortikotrop hormon (ACTH) ble tatt etter oppstart med hydrokortison, og var da normalt.

Pasienten ble skrevet ut fra universitetssykehuset etter to dager. Man hadde da startet peroral behandling med hydrokortison 17 mg daglig, fordelt på tre doser, og fludrokortison 0,1 mg daglig. Pasienten fikk det nasjonale steroidkortet for tiltak ved akutt binyrebarksvikt. Hun har blitt fulgt opp poliklinisk, og hadde etter få uker gått opp i vekt og var i god form.

Diskusjon

Binyrebarksvikt er en sjelden, men potensielt livstruende tilstand, forårsaket av unormal kortisolsyntese eller -sekresjon i binyrebarken (1). Tilstanden er en viktig årsak til morbiditet og mortalitet hos barn (2). Det finnes ingen universell definisjon av binyrebarkkrise hos barn. Rushford og medarbeidere foreslår å definere det som akutt sykdom assosiert med hemodynamisk påvirkning (hypotensjon, sinustakykardi eller forlenget kapillærfyllningstid), elektrolyttforstyrrelse (hyponatremi og/eller hyperkalemi) eller hypoglykemi som ikke kan forklares av annen sykdom, hvor sykdomsbildet bedres signifikant etter administrasjon av hydrokortison (3). Andre symptomer og funn kan være akutte magesmerter, hyperpigmentering, salthunger, endret

bevissthet, kvalme og oppkast, anoreksi og feber (1, 3). Årlig insidens av binyrebarkkrise hos pasienter med binyrebarksvikt er 5–10 episoder per 100 pasienter i året (3, 4). 1 av 200 episoder resulterer i død (4).

Binyrebarksvikt karakteriseres av unormal syntese av glukokortikoider. Ved primær binyrebarksvikt er årsaken i binyrene, ved sekundær binyrebarksvikt er årsaken i hypotalamus og/eller i hypofysen. Ved sekundær svikt fører redusert ACTH-produksjon til atrofi av zona fasciculata i binyrebarken, mens mineralokortikoidproduksjon er bevart av renin-angiotensin-aldosteron-systemet. Når redusert produksjon av mineralokortikoid (aldosteron) er til stede, finner man hyponatremi med resiprok hyperkalemi (1). Ved primær binyrebarksvikt vil man se forhøyede nivåer av ACTH og renin samt lavt aldosteronnivå. Forhøyet ACTH-nivå fører til aktivering av melanocytter, som gir hyperpigmentering (2).

Den vanligste årsaken til primær binyrebarksvikt hos barn er medfødt binyrebarkhyperplasi, som siden 2012 har vært en del av nyfødtscreeningen i Norge (5). Mindre vanlige årsaker er autoimmun adrenalitt (isolert eller som del av autoimmunt polyglandulært syndrom), infeksjon, bilateral binyrebarkblødning og forskjellige genetiske syndromer (2, 4). Autoimmun adrenalitt (Addisons sykdom) står for omtrent 15 % av tilfellene (2).

Den mest vanlige årsaken til sekundær (sentral) binyrebarksvikt er lavt ACTH-nivå grunnet iatrogen suppresjon ved bruk av langvarig høydose glukokortikoider som behandling av sykdommer som f.eks. astma, hematologiske/onkologiske sykdommer, inflammatorisk tarmsykdom, revmatiske sykdommer og nefrotisk syndrom samt etter nevrokirurgi eller organtransplantasjon (4).

Vi vil med denne kasuistikken gjøre oppmerksom på at pasienter med binyrebarksvikt kan ha vage og milde symptomer som utvikler seg over tid. Ved stress som sykehusinnleggelse eller infeksjon kan disse pasientene utvikle en akutt forverring. Tilstanden er en viktig differensialdiagnose ved uforklarlig hyponatremi hos sirkulatorisk påvirkede pasienter.

Pasienten og foresatte har gitt samtykke til at artikkelen blir publisert.

Artikkelen er fagfellevurdert.

REFERENCES

1. Martin-Grace J, Dineen R, Sherlock M et al. Adrenal insufficiency: Physiology, clinical presentation and diagnostic challenges. *Clin Chim Acta* 2020; 505: 78–91. [PubMed][CrossRef]
2. Bowden SA, Henry R. Pediatric Adrenal Insufficiency: Diagnosis, Management, and New Therapies. *Int J Pediatr* 2018; 2018: 1739831. [PubMed][CrossRef]
3. Rushworth RL, Torpy DJ, Stratakis CA et al. Adrenal Crises in Children: Perspectives and Research Directions. *Horm Res Paediatr* 2018; 89: 341–51. [PubMed][CrossRef]

4. Miller BS, Spencer SP, Geffner ME et al. Emergency management of adrenal insufficiency in children: advocating for treatment options in outpatient and field settings. *J Investig Med* 2020; 68: 16–25. [PubMed] [CrossRef]

5. Helsebiblioteket. 2.12 Binyrebarksvikt.

<https://www.helsebiblioteket.no/innhold/retningslinjer/pediatri/generell-veileder-i-pediatri/2.endokrinologi-metabolisme-og-genetikk/2.12-binyrebarksvikt> Lest 5.5.2022.

Publisert: 19. januar 2023. Tidsskr Nor Legeforen. DOI: 10.4045/tidsskr.22.0354

Mottatt 14.5.2022, første revisjon innsendt 30.10.2022, godkjent 21.11.2022.

Publisert under åpen tilgang CC BY-ND. Lastet ned fra tidsskriftet.no 2. juli 2026.