



Ympärileikatun vauvan sinistely

Eräänä iltana äiti toi perusterveen seitsemän viikon ikäisen poikansa yliopistosairaalan päivystykseen, koska lapsi oli muuttunut siniharmaaksi. Lähi-idästä kotoisin olevien vanhempien mukaan lapselle oli aiemmin päivällä tehty yksityisklinikassa ympärileikkaus paikallispuudutuksen turvin. Vielä ennen toimenpidettä lapsi oli ollut voinniltaan ja väritään normaali. Pian toimenpiteen jälkeen lapsi oli muuttunut itkuiseksi, ja vanhemmat olivat kiinnittäneet huomiota hänen ihonsa poikkeavan harmaaseen väriin. Epäiltyään, että lapsella olisi kipua leikkausalueella, vanhemmat olivat antaneet lapselle painonmukaisen annoksen ibuprofeenia. Iho pysyi harmaana, eikä äidin rintamaitokaan ollut maistunut lapselle samaan tapaan kuin aiemmin.

Päivystyksessä huomio kiinnittyi välittömästi lapsen ihon siniharmaaseen väriin. Tutkittaessa lapsi oli levoton ja itkuinen, hengityksen olivat normaalit, sydäimestä ei kuulunut

sivuaaniä ja reisivaltimoiden sykkeet tuntuivat voimakkaina. Kädestä mitattu veren happikyllästeisyys oli 89–95 %. Lapsen verenpaine oli 111/57 mmHg ja syketaajuus 158/min. Laboratoriotutkimuksissa todettiin lievä hyponatremia ja hyperkalemia, tulehdusarvo oli pieni ja hemoglobiinipitoisuus viitealueella (**TAULUKKO 1**). EKG:ssä tai thoraxröntgenkuvassa ei todettu poikkeavuuksia. Lapsen paino oli lisääntynyt odotetusti.

Hoidoksi aloitettiin lisähappi, ja lapsi otettiin osastoseurantaan. Välittömästi lapsen siirrettyä osastolle päivystävä pediatri sai puhelun lapsen ”huonosta väristä”. Lisäksi happikyllästeisyys oli alkanut pienentyä ja pysyi hädin tuskin 90 %:ssa huolimatta lapselle asetetuista suurivirtauksisista happiviiksistä ja huomattavasta lisähapesta. Pediatripäivystäjä keskusteli tilanteesta päivystävän anestesia-ääkäriin kanssa. Mikä anestesia-ääkäriin ehdottama jatkotutkimus selvitti lapsen diagnoosin? Vastaus on sivulla 162.

TAULUKKO 1. Tulovaiheen laboratorioarvoja.

Laboratoriotutkimus (lyhenne)	Potilaan tulos	Viitealue
Plasman CRP-pitoisuus (kvalitatiivinen) (P-CRP-O)	< 5 mg/l	< 10 mg/l
Veren leukosyyttimäärä (B-Leuk)	10,9 x 10 ⁹ /l	6–17,5 x 10 ⁹ /l
Veren erytrosyyttimäärä (B-Eryt)	3,80 x 10 ¹² /l	3,1–4,3 x 10 ¹² /l
Veren hemoglobiinipitoisuus (B-Hb)	111 g/l	94–130 g/l
Erytrosyyttien keskitilavuus (E-MCV)	85 fl	84–106 fl
Erytrosyyttien hemoglobiinin massa (E-MCH)	29 pg	27–34 pg
Erytrosyyttien hemoglobiinin pitoisuus (E-MCHC)	345 g/l	283–353 g/l
Veren trombosyyttimäärä (B-Trom)	486 x 10 ⁹ /l	200–450 x 10 ⁹ /l
pH-arvo (cB-pH) ¹	7,35	7,35–7,43
Hiilidioksidipitoisuus (cB-pCO ₂) ¹	4,8	4,6–6
Happipitoisuus (cB-pO ₂) ¹	7,3	–
Emäsyylimäärä (cB-BE) ¹	–5,9 mmol/l	–3 – 2 mmol/l
Bikarbonaattipitoisuus (cB-HCO ₃ -St) ¹	20 mmol/l	22–26 mmol/l
Plasman natriumpitoisuus (P-Na) ¹	131 mmol/l	137–145 mmol/l
Plasman kaliumpitoisuus (P-K) ¹	5,4 mmol/l	3,3–5,2 mmol/l
Plasman ionisoituneen kalsiumin pitoisuus (P-Ca-Ion) ¹	1,30 mmol/l	1,16–1,39 mmol/l
Plasman glukoosipitoisuus (P-Gluk) ¹	5,9 mmol/l	3,8–7 mmol/l

¹Kapillaariverinäyte



Ympärileikatun vauvan sinistely

Lapsesta päätettiin ottaa kattavampi verikaasu-analyysi, joka kiikutettiin analysoitavaksi tehosaston verikaasuanalyysilaitteella. Näytettä otettaessa huomio kiinnittyi veren poikkeavan ruskeaan väriin. Verinäytteen oksimetria-arvoissa 19,7 %:n hemoglobiinista todettiin olevan methemoglobiinimuodossa (viitealue 0–2 %). Lapsella todettiin methemoglobinemia. Hänen vointinsa alkoi kohentua, ja seuraavana aamuna veren methemoglobiiniarvo oli jo selvästi pienentynyt (8,1 %). Lapsi päästiin vieroittamaan suurivirtauksisista happiviiksistä ja lisähapesta vajaan vuorokauden kuluttua. Hän kotiutui toisena hoitopäivänä, jolloin veren methemoglobiiniarvo oli normalisoitunut (1,4 %).

Methemoglobiniemiassa osa veren hemoglobiinista on hapettuneena happea sitomattomaan ferrimuotoon (Fe^{3+}) normaalin ferromuodon (Fe^{2+}) sijaan. Lisäksi yksikin ferrimuodossa oleva hemi hemoglobiinitetra-meerissä aiheuttaa hapen dissosiaatiokäyrän siirtymisen vasemmalle, jolloin hemoglobiinitetra-meerin jäljellä olevat ferromuotoiset hemit

sitovat happea normaalia voimakkaammalla affiniteetilla ja hapen vapautuminen hemoglobiinista kudoksiin heikkenee entisestään (1). Veren methemoglobiiniarvo määrittää oireiden vakavuuden (**TAULUKKO 2**).

Methemoglobinia voi aiheutua synnynäistä tai ulkoisista syistä. Yleisimpiä synnynäisiä syitä ovat autosomissa peittyvästi periytyvät *CYBSR3*-geenin mutaatiot (2). Useat lääkeaineet, kuten puuduteaine prilokaiini, voivat laukaista methemoglobinemian (1). Tapauksessamme methemoglobinia mitä todennäköisimmin oli ympärileikkauksessa käytetyn prilokaiini-felypressiiniyhdistelmäpuudutteen aiheuttama. Hoitona voidaan käyttää laskimoon annettavaa metyleenisiniä, joka pelkistää ferrihemoglobiinin takaisin ferromuotoon (1). Metyleenisinihoitoakin yöllä pohdittiin, mutta sitä ei potilaamme methemoglobiiniarvon osalta tarvittu (**TAULUKKO 2**) (3).

Tulovaiheessa ensimmäinen verikaasu- ja elektrolyyttianalyysi otettiin kapillaariverestä. Kyseinen tutkimus ei kata veren methemoglobiinosuutta, joten se täytyi määrittää uudes-

TAULUKKO 2. Eri methemoglobiinimäärien (MetHb) aiheuttamia löydöksiä ja oireita (1,3).

MetHb-arvo	Löydökset	Kliiniset oireet	Todennäköinen syy
< 10 %	Hieman pienentynyt happikylläisyys, syanoosi (tai ihon harmaus)	Ei oireita	Hankinnainen
10–30 %	Syanoosi, veri tummanruskeaa	Ei oireita tai heikentynyt yleistila (sekavuus), (oireisten metyleenisinihoitoa suositellaan, kun MetHb-arvo on 20–30 %)	Perinnöllinen, HbM-variantti, hankinnainen
30–50 %	Edellisten lisäksi dyspnea, huimaus, synkopee	Sekavuus, rintakipu, palpitaatio, päänsärky, väsymys (metyleenisinihoitoa suositellaan, kun MetHb-arvo on > 30 %)	Hankinnainen +/- perinnöllinen
50–70 %	Takypnea, metabolinen asidoosi, arytmiat, kouristukset, delirium, kooma	Sekavuus, rintakipu, palpitaatio, päänsärky, väsymys	Hankinnainen +/- perinnöllinen
> 70 %	Vakava hypoksemia, kuolema	–	Hankinnainen +/- perinnöllinen

ta verinäytteestä siihen soveltuvalla laitteella. Alkuvaiheen hyperkalemia saattoi olla hemolyyysin aiheuttama artefakti, mikä on tavallista kapillaarinäytteelle. Potilaan vanhemmat olivat ennen päivystykseen lähtöä soittaneet ympärileikkauksen tehneelle lääkärille. Lääkäri olikin maininnut vanhemmille methemoglobinemian mahdollisuudesta, mutta päivystyksessä tähän tietoon ei osattu heti tarttua. Tapauksemme osoittaa jälleen, että potilaan vanhempia kannattaa kuunnella. ■

JUHA GRÖNHOLM, LT, lastentauteihin erikoistuva lääkäri, Suomen Akatemian kliininen tutkija
HUS, Uusi lastensairaala ja Helsingin yliopisto,
Translationaalisen immunologian tutkimusohjelma

ANTTI KONTTURI, LT, lastentauteihin erikoistuva lääkäri
HUS, Uusi lastensairaala

EERO RAHIALA, LL, lastentautien erikoislääkäri
HUS, Uusi lastensairaala

TAPIO KOSKI, LL, anestesiologyan ja tehohoidon erikoislääkäri
HUS, Uusi lastensairaala

KIRJALLISUUTTA

1. Iolascon A, Bianchi P, Andolfo I, ym. Recommendations for diagnosis and treatment of methemoglobinemia. *Am J Hematol* 2021;96:1666–78.
2. Percy MJ, Lappin TR. Recessive congenital methaemoglobinemia: Cytochrome b(5) reductase deficiency. *Br J Haematol* 2008;141:298–308.
3. Prchal JT. Methemoglobinemia. *UpToDate* 2022 [päivitetty 8.11.2022]. <https://www.uptodate.com/contents/methemoglobinemia#H3369318112>