

Georg Mynarek (f. 1961)

er spesialist i indremedisin og i radiologi. Han er overlege ved Avdeling for radiologi og nukleærmedisin, Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet, har de siste årene jobbet med CT og lungeproblemstillinger og har ansvar for CT-intervensjon.

Ingen oppgitte interessekonflikter.

Svend Aakhus (f. 1958)

er dr.med. og spesialist i indremedisin og hjertesykdommer. Han overlege og seksjonsleder for Seksjon for hjerteultral lyd, kardiologisk avdeling, Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet og professor II ved Norges teknisk-naturvitenskapelige universitet.

Ingen oppgitte interessekonflikter.

Kirsten Muri Boberg (f. 1953)

er dr.med. og spesialist i anesthesiologi og i indremedisin og fordøyelsesykdommer. Hun er overlege ved Avdeling for organtransplantasjon, fordøyelses- og nyresykdommer, Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet.

Ingen oppgitte interessekonflikter.

Ingvild Nordøy (f. 1960)

er dr.med. og spesialist i indremedisin og infeksjonssykdommer og i medisinsk mikrobiologi. Hun er overlege ved Seksjon for klinisk immunologi og infeksjonssykdommer, Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet.

Oppgitte interessekonflikter: Har fått foredragshonorar fra GlaxoSmithKline og dekning av kostnader til konferanse fra MSD og Gilead.

Litteratur

- Bjørntuft O, Geiran O. Lungetransplantasjon – etablert behandling, udekket behov. Tidsskr Nor Lægeforen 2003; 123: 3206–9.
- Ebert EC, Kierson M, Hagspiel KD. Gastrointestinal and hepatic manifestations of sarcoidosis. Am J Gastroenterol 2008; 103: 3184–92, quiz 3193.
- Agarwal S, Cunningham-Rundles C. Autoimmunity in common variable immunodeficiency. Curr Allergy Asthma Rep 2009; 9: 347–52.
- Wang J, Cunningham-Rundles C. Treatment and outcome of autoimmune hematologic disease in common variable immunodeficiency (CVID). J Autoimmun 2005; 25: 57–62.
- Fasano MB, Sullivan KE, Sarpong SB et al. Sarcoidosis and common variable immunodeficiency. Report of 8 cases and review of the literature. Medicine (Baltimore) 1996; 75: 251–61.
- Malamut G, Ziol M, Suarez F et al. Nodular regenerative hyperplasia: the main liver disease in patients with primary hypogammaglobulinemia and hepatic abnormalities. J Hepatol 2008; 48: 74–82.
- Bjørø K, Haaland T, Skaug K et al. The spectrum of hepatobiliary disease in primary hypogammaglobulinemia. J Intern Med 1999; 245: 517–24.
- Nanthakumar K, Graham AT, Robinson TI et al. Contrast echocardiography for detection of pulmonary arteriovenous malformations. Am Heart J 2001; 141: 243–6.
- Poterucha JJ, Krowka MJ, Dickson ER et al. Failure of hepatopulmonary syndrome to resolve after liver transplantation and successful treatment with embolotherapy. Hepatology 1995; 21: 96–100.
- Rodríguez-Roisin R, Krowka MJ, Hervé P et al. Pulmonary-Hepatic vascular Disorders (PHD). Eur Respir J 2004; 24: 861–80.
- Krowka MJ, Cortese DA. Hepatopulmonary syndrome. Current concepts in diagnostic and therapeutic considerations. Chest 1994; 105: 1528–37.
- Schenk P, Schöniger-Hekele M, Fuhrmann V et al. Prognostic significance of the hepatopulmonary syndrome in patients with cirrhosis. Gastroenterology 2003; 125: 1042–52.
- Krowka MJ, Tajik AJ, Dickson ER et al. Intrapulmonary vascular dilatations (IPVD) in liver transplant candidates. Screening by two-dimensional contrast-enhanced echocardiography. Chest 1990; 97: 1165–70.
- Hopkins WE, Waggoner AD, Barzilai B. Frequency and significance of intrapulmonary right-to-left shunting in end-stage hepatic disease. Am J Cardiol 1992; 70: 516–9.
- Arguedas MR, Singh H, Faulk DK et al. Utility of pulse oximetry screening for hepatopulmonary syndrome. Clin Gastroenterol Hepatol 2007; 5: 749–54.
- Rodríguez-Roisin R, Roca J, Agusti AG et al. Gas exchange and pulmonary vascular reactivity in patients with liver cirrhosis. Am Rev Respir Dis 1987; 135: 1085–92.
- Fallon MB, Abrams GA. Hepatopulmonary syndrome. Curr Gastroenterol Rep 2000; 2: 40–5.
- Zhang HY, Han DW, Zhao ZF et al. Multiple pathogenic factor-induced complications of cirrhosis in rats: a new model of hepatopulmonary syndrome with intestinal endotoxemia. World J Gastroenterol 2007; 13: 3500–7.
- Mullighan CG, Fanning GC, Chapel HM et al. TNF and lymphotoxin-alpha polymorphisms associated with common variable immunodeficiency: role in the pathogenesis of granulomatous disease. J Immunol 1997; 159: 6236–41.
- Schenk P, Madl C, Rezaie-Majd S et al. Methylene blue improves the hepatopulmonary syndrome. Ann Intern Med 2000; 133: 701–6.
- Castro M, Krowka MJ. Hepatopulmonary syndrome. A pulmonary vascular complication of liver disease. Clin Chest Med 1996; 17: 35–48.
- Swanson KL, Wiesner RH, Krowka MJ. Natural history of hepatopulmonary syndrome: Impact of liver transplantation. Hepatology 2005; 41: 1122–9.
- Collis EA, Nourmand H, Fraiman MH et al. Retrospective analysis of the results of liver transplantation for adults with severe hepatopulmonary syndrome. Liver Transpl 2002; 8: 925–31.
- Taillé C, Cadranet J, Bellocq A et al. Liver transplantation for hepatopulmonary syndrome: a ten-year experience in Paris, France. Transplantation 2003; 75: 1482–9, discussion 1446–7.
- Deberaldini M, Arcanjo AB, Melo E et al. Hepatopulmonary syndrome: morbidity and survival after liver transplantation. Transplant Proc 2008; 40: 3512–6.
- Gupta S, Castel H, Rao RV et al. Improved survival after liver transplantation in patients with hepatopulmonary syndrome. Am J Transplant 2010; 10: 354–63.
- Swanson KL. Should we screen for hepatopulmonary syndrome in liver transplant candidates? Liver Transpl 2007; 13: 183–4.

Mottatt 21.1. 2011, første revisjon innsendt 31.3. 2011, godkjent 14.4. 2011. Medisinsk redaktør Lars Frich.

Kommentar

Levertransplantasjon i stedet for lungetransplantasjon

Denne kasuistikken omhandler en 60 år gammel mann der man ser en 20 år gammel sarkoidosediagnose mot en mer sannsynlig diagnose, nemlig immunglobulinmangel (vanlig variabel immunsvikt; common variable immune deficiency, CVID). Og i kasuistikken konkluderer man med indikasjon for levertransplantasjon der henvisningsdiagnosen var «indikasjon for lungetransplantasjon?». Vi snakker om en relativt sjelden fugl, hepatopulmonalt syndrom. Til tross for avansert leversykdom med portal hypertensjon, finnes det i de aktuelle tilfellene beskjedne utfall i biokjemiske leverprøver, med normal albumin og INR og kun lett forhøyet ALP, LD og bilirubin. Kasuistikken er meget illustrativ og godt diskutert og til glede for klinikere med sans for patofysiologiske mekanismer.

Kasuistikken er også et eksempel på hva en årvåken kliniker kanskje kunne erkjent tidligere hvis anamnesen og observasjonen hadde vært mer inngående. Her kommer det frem opplysninger om både platypné (dyspné i sittende/stående som forsvinner i horisontalt leie) og ortodeoksi (redusert oksygenmetning i stående som bedres i horisontalt leie), eller som denne pasienten forklarer det: «Jeg bruker langtidsbehandling med oksygen bare på dagtid». Så kunne kanskje også en årvåken radiolog oppdaget en åpentstående umbilikalvene på en tidligere CT-undersøkelse.

Vanlig variabel immunsvikt kan manifestere seg på svært forskjellige måter, som antydnet ved ordet «variabel». De fleste har hatt symptomer i mange år før diagnosen stilles. Typisk er en person i alderen 20–40 år. Til-

standen har høy prevalens i Nord-Europa (1). Det vanligste er:

- tilbakevendende infeksjoner (særlig øvre og nedre luftveier, med økt risiko for utvikling av bronkiektasier (hos opptil 50%))
- autoimmune tilstander (hos nærmere 25%, særlig hemolytisk anemi og trombocytopeni, revmatoid artritt og pernisiøs anemi)
- gastrointestinale tilstander (vanligste symptom er diaré, som oftest inflammatorisk tarmsykdom og leveraffeksjon)
- økt risiko for malignitet (oftest lymfom)

Det er rapportert funn av ikke-nekrotiserende granulomater hos opptil 20% av personer med immunglobulinmangel (2). Avgrensningen til sarkoidose kan dermed være utfordrende. I en undersøkelse har man funnet immunglobulinmangel hos hele 10% av personer med dia-

agnostisert sarkoidose (3). Tilstanden defineres ved redusert IgG i kombinasjon med lave nivåer av IgA og/eller IgM og manglende eller dårlig respons på immunisering ved fravær av andre immunsvikttilstander (1).

Hepatopulmonalt syndrom har en interessant patofysiologi som inkluderer ventilasjon-perfusjon-ubalanse, intrapulmonal shunting og redusert oksygendiffusjon. I alvorlige tilfeller dominerer en betydelig høyre-venstreshunt, da særlig ved diffus dilatasjon av lungekarsengen pga. manglende pulmonal vasokonstriksjon ved hypoksi. Dyremodeller er særlig rettet mot nitrogenoksids (NO) rolle i patofysiologien, noe som stemmer godt med observasjonen av økte konsentrasjoner av NO i ekshalert luft hos denne pasientgruppen (4). Økt NO-produksjon i lungekretsløpet kan muligens forklares ved økte konsentrasjoner av endotoksin i blodet fordi en sviktende lever ikke nøytraliserer intestinalt endotoksin pga. portalsystemisk shunting i lever og/eller fordi redusert retikuloendotelial cellefunksjon i lever er redusert ved cirrhose (5).

Essensen blir derfor:

- Vær årvåken ved dyspnéutvikling hos personer med kjent langvarig leveraffeksjon. Det kan være hepatopulmonalt syndrom.
- I utredningen av sarkoidose må man huske på å bestille kvantitering av immunglobuliner. Det kan være vanlig variabel immunsvikt.

Frode Gallefoss

frode.gallefoss@sshf.no

Lungeseksjonen

Medisinsk avdeling

Sørlandet Sykehus Kristiansand

Frode Gallefoss (f. 1956) er seksjonsoverlege ved Lungeseksjonen, Sørlandet Sykehus Kristiansand og professor ved Institutt for indremedisin ved Universitetet i Bergen. Han har drevet klinisk forskning særlig innen lungemedisin (astma og kols, lungekreft) og røykeavvenning.

Ingen oppgitte interessekonflikter.

Litteratur

1. Lange PA, Stoller JK. Hepatopulmonary syndrome. UpToDate versjon 19.1.2011. <http://uptodate.com/contents/hepatopulmonary-syndrome?> (10.6.2011).
2. Wehr C, Kivioja T, Schmitt C et al. The EUROclass trial: defining subgroups in common variable immunodeficiency. *Blood* 2008; 111: 77–85.
3. Fasano MB, Sullivan KE, Sarpong SB et al. Sarkoidose and common variable immunodeficiency. Report of 8 cases and review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 1996; 75: 251–61.
4. Cremona G, Higenbottam TW, Mayoral V et al. Elevated exhaled nitric oxide in patients with hepatopulmonary syndrome. *Eur Respir J* 1995; 8: 1883–5.
5. Zhang HY, Han DW, Zhao ZF et al. Multiple pathogenic factor-induced complications of cirrhosis in rats: a new model of hepatopulmonary syndrome with intestinal endotoxemia. *World J Gastroenterol* 2007; 13: 3500–7.

Mottatt 7.6. 2011 og godkjent 13.6. 2011. Medisinsk redaktør Erlend Hem.