
Neonatal hemokromatose

ARTIKKEL

SIGURDSSON L

HANSEN TWR

Sammendrag

Neonatal hemokromatose er en sykdom som affiserer fostre og nyfødte. Den karakteriseres av leversvikt, og er oftesymptomgivende fra første levedag med koagulopati, hypoalbuminemi, hypoglykemi og icterus. Spontan helbredelse er beskrevet, men de fleste affiserte fostre og barn dør, og diagnosen ble tidligere ofte først stilt ved obduksjon. Gjennom økt kjennskap til tilstanden og bruk av magnettomografi og spyttkjertelbiopsi stilles nå diagnosen oftetidligere, og vellykkede levertransplantasjoner er beskrevet. I den senere tid er det også beskrevet tilsynelatende vellykket behandling med et antioksiderende og jernreduserende flerkomponentpreparat bestående av selen, vitamin E, N-acetylcystein, deferoksamin og prostaglandin E. Vi beskriver to pasienter med neonatal hemokromatose som begge ble behandlet med antioksidantregime. Den ene døde fem dager gammel, mens den andre lever etter å ha fått transplantert enlever da hun var 21/2 måned gammel. Patologisk finner man levercirrhose med kjempecelletransformasjon samt siderose i andre vev. Prognosen er dårlig, og antioksidantbehandling har for oss gitt skuffende resultater. Levertransplantasjon kan være kurativ, men det er mangel på donororganer, og mange av pasientene er for små til å være kandidater for slik behandling.

Publisert: 28. februar 1998. Tidsskr Nor Legeforen.

© Tidsskrift for Den norske legeforening 2026. Lastet ned fra tidsskriftet.no 21. februar 2026.