

## Kasuistik

# Spontant epiduralt hæmatom hos en pædiatrisk patient med seglcellesygdom

Camilla Dall-Jepsen<sup>1</sup>, Anne Zahrtmann Møller<sup>2</sup>, Louise Tram<sup>3</sup>, Theis Chang Grud Gielstrup<sup>1</sup> & Pia Danstrup-Dinesen<sup>1</sup>

1) Anæstesi og Intensiv, Aalborg Universitetshospital, 2) Børne- og Ungeafdelingen, Aalborg Universitetshospital, 3) Radiologisk Afdeling, Aalborg Universitetshospital

Ugeskr Læger 2024;186:V11230703. doi: 10.61409/V11230703

Epiduralt hæmatom (EDH) er en blodansamling mellem dura mater og kraniet og udløses oftest af et traume [1]. Hos patienter med seglcellesygdom (SCD) kan EDH opstå spontant [1-3]. EDH er en alvorlig tilstand, som kræver hurtig diagnosticering og ofte akut kirurgi. Ved evakuering er prognosen god, mens manglende behandling kan medføre død inden for få timer.

SCD nedarves autosomt recessivt og medfører dannelse af seglcellehæmoglobin S (HbS) i stedet for normal hæmoglobin A. Ved lav iltmætning polymeriserer HbS-molekylerne, hvorved erythrocytterne deformeres til rigide seglceller, som kan aggregere og adhærere til karvæggens endotel [4]. Dette kan føre til makrovaskulær trombose og mikrocirkulatorisk vasookklusiv krise (VOC) med vævsiskæmi til følge. Klinisk viser det sig som recidiverende akutte smerter, ofte lokaliseret til ekstremiteter, thorax og abdomen [4].

SCD er en sjælden sygdom i Danmark, men prævalensen er stigende pga. migration. På verdensplan fødes der årligt mere end 300.000 børn med SCD, og de fleste tilfælde fødes syd for Sahara [4].

## SYGEHISTORIE

En 15-årig pige af vestafrikansk oprindelse med kendt homozygot SCD (HbSS) blev indlagt med svære smerter bilateralt i femur og pelvis uden forudgående traume. Der blev givet i.v. behandling med væske, morphin og cefuroxim samt ilttilskud.

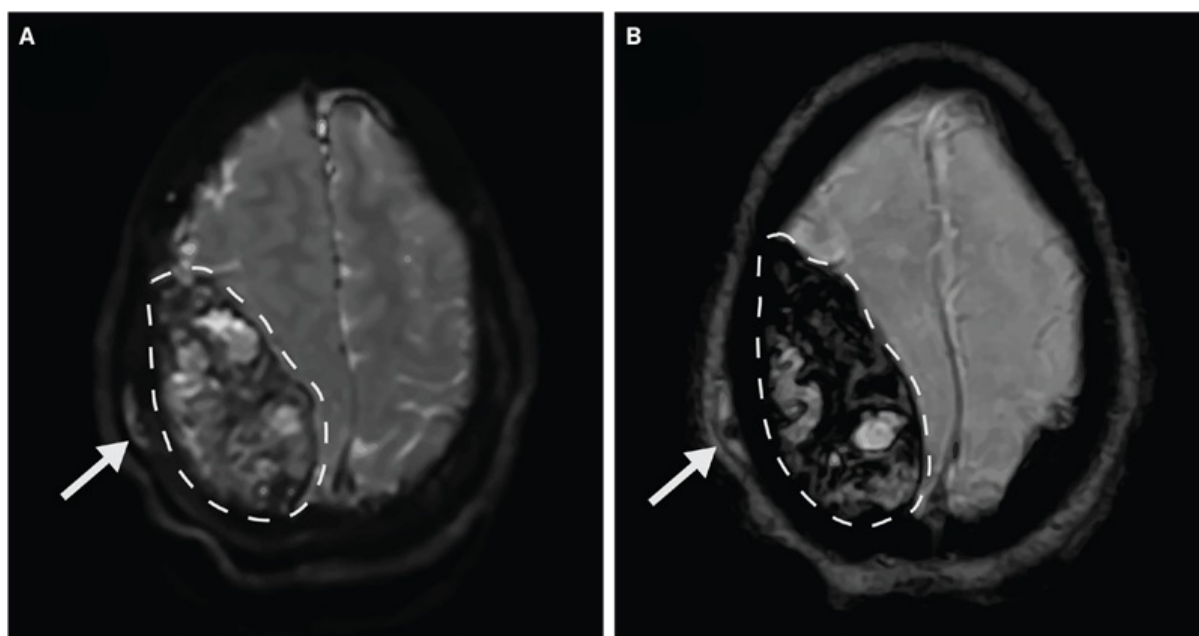
Næste dag tilkom der smerter i den cervikale columna, os occipitale, humerus bilateralt, sternum og abdomen. Ved CT af thorax, abdomen og pelvis inkl. pulmonal angiografi blev tilstedeværelsen af tromber afkræftet, og der blev påvist venstresidig pneumoni. Tilstanden blev tolket som akut VOC. Samme aften tilkom der porterfarvet urin, hvilket blev tolket som hæmoglobinuri.

Seks måneder tidligere var forebyggende behandling med hydroxycarbamid pauseret på mistanke om mukokutane bivirkninger, da patienten havde tiltagende svær vernal keratokonjunktivitis med markant synsnedsettelse, atopisk eksem og lichen sclerosus. Behandling med hydroxycarbamid blev nu genoptaget, og der blev påbegyndt behandling med profylaktisk tinzaparin 3.500 IE.

Næste morgen blev patienten ukontaktbar, kastede op og fik et selvlimiterende generaliseret tonisk-klonisk anfald uden relevant opvågning, hvorefter hun blev intuberet. Pupilforholdene kunne ikke vurderes pga. øjensygdommen. Resultaterne fra blodprøver var forenelige med hæmolyse og viste et hæmoglobin-fald til 3,8 mmol/l fra 5,2 mmol/l aftenen forinden. Koagulationstillene var normale.

På mistanke om apopleksi blev der foretaget en akut MR-angiografi af cerebrum, som viste et stort højresidigt parito-occipitalt EDH med udtalt masseeffekt (**Figur 1**). Patienten fik foretaget akut kraniotomi med evakuering af EDH.

**FIGUR 1** MR-skanning i to sekvenser. Der ses et stort højresidigt parito-occipitalt epiduralt hæmatom med masseeffekt og midtlinjeforskydning sekundært til akut forværring i seglcellesygdom med vasookklusiv krise. **A.** Diffusionsvægtet sekvens, der viser diffusionshæmning i både selve hæmatomet og en lille subkortikal forandring. **B.** Susceptibility-weighted angiografisekvens, der viser betydelige hæmosiderinaflejringer i både selve hæmatomet og den lille subkortikale forandring. Pil: subkortikal forandring. Stiplet linje: epiduralt hæmatom.



I efterforløbet på intensivafdelingen var hun i en kritisk tilstand med hyperhæmolysesyndrom, hyperinflammation og dissemineret intravaskulær koagulation. Hun overlevede forløbet og blev udskrevet til hjemmet en måned senere uden neurologiske sequelae.

## DISKUSSION

Iskæmisk apopleksi er den hyppigste neurologiske komplikation til SCD, mens spontant EDH er yderst sjældent [3]. MR-angiografi af cerebrum er derfor førstevalg hos patienter med SCD og neurologiske symptomer. I international litteratur er der beskrevet 38 patienter med SCD og spontant EDH. Til vores kendskab er dette det første tilfælde i Danmark.

Patofysiologien ved spontant EDH hos patienter med SCD er ikke klarlagt, men smerter forenelige med VOC forud for EDH er beskrevet hos cirka halvdelen [2]. Mulige årsager til EDH inkluderer følgende tre mekanismer [1-3]: 1) Vasookklusion af kar, som forsyner kranieknogler, kan resultere i proksimal trykstigning samt distalt knogleinfarkt medførende lækage af blod til det epidurale rum. 2) Øget hæmatopoiese, eventuelt forudgået af hæmoglobinfall, kan medføre udvidelse af kranieknoglemarven og dermed give mikrofrakturer i den tynde kortikale knogle, hvilket kan føre til lækage af blod. 3) Hyperviskositet og ændret venøst tilbageløb kan forårsage karruptur og blødning.

Patienten i denne sygehistorie havde VOC og occipitale smerter samt hæmoglobinfall forud for verificeret EDH. Sekvenser af MR-skanningen af cerebrum viste i tillæg diffusionshæmning i et lille subkortikalt område med hæmosiderinaflejrning (Figur 1). Dette radiologiske fund indikerer blødning [5], potentielt sekundært til et knogleinfarkt, der har medført proksimal trykstigning og lækage af blod.

CT er den foretrukne billeddiagnostik ved EDH, da den fremstiller forandringerne hurtigere og oftest mere præcist end MR-skanning [1], men dette skal opvejes imod risikoen for at overse hyppigere forekommende cerebrale infarkter, som fremstilles tydeligere med MR-skanning [3].

Denne kasuistik har til formål at belyse, at spontant EDH er sjældent, men kan forekomme hos patienter med SCD, hvorfor tidlig billeddiagnostik ved relevant symptomatologi bør overvejes hos denne patientgruppe.

**Korrespondance** Camilla Dall-Jepsen. E-mail: [c.dalljepsen@rn.dk](mailto:c.dalljepsen@rn.dk)

**Antaget** 15. januar 2024

**Publiceret på ugeskriftet.dk** 11. marts 2024

**Interessekonflikter** ingen. Forfatternes ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på ugeskriftet.dk

**Referencer** findes i artiklen publiceret på ugeskriftet.dk

**Artikelreference** Ugeskr Læger 2024;186:V11230703.

**doi** 10.61409/V11230703

**Open Access** under Creative Commons License [CC BY-NC-ND 4.0](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/)

## SUMMARY

### Spontaneous epidural haematoma in a paediatric patient with sickle cell disease

Spontaneous epidural haematoma (SEDH) is a rare complication of sickle cell disease (SCD). To our knowledge, 38 cases of patients with SEDH associated with SCD have been reported in the literature. In this case report we describe the first Danish paediatric case with SCD and SEDH. The pathophysiology of this association is not fully understood, but skull bone infarction, haemopoietic marrow expansion or compromised blood flow due to hyper viscosity might contribute to this rare complication. In patients with SCD presenting with relevant symptoms, early imaging could be considered.

## REFERENCER

1. De Souza JF, Medeiros LEDC, Pereira CU. Nontraumatic intracranial epidural hematoma: systematic review of the literature. *Arq Bras Neurocirurg: Brazilian Neurosurg.* 2023;42(01):e52-e65. doi:10.1055/s-0042-1756140.
2. Saha B, Saha A. Spontaneous epidural hemorrhage in sickle cell disease, are they all the same? *Case Rep Hematol.* 2019;2019:8974580. doi:10.1155/2019/8974580.
3. Debaun MR, Kirkham FJ. Central nervous system complications and management in sickle cell disease. *Blood.* 2016;127(7):829-838.
4. Kato GJ, Piel FB, Reid CD et al. Sickle cell disease. *Nat Rev Dis Primers.* 2018;4:18010. doi:10.1038/nrdp.2018.10.
5. Barbosa JHO, Santos AC, Salmon CEG. Susceptibility weighted imaging: differentiating between calcification and hemosiderin. *Radiol Bras.* 2015;48(2):93-100. doi:10.1590/0100-3984.2014.0010.