

VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

fremstillet ud fra dræbt virus), der gives profylaktisk dag 0, 7 og 28 (ca. 1.800 kr.) [9].

Det omtalte eksempel fra Vestafrika understreger, at langtidsstationerede/rejsende i lande, hvor rabies forekommer endemisk, bør rabiesvaccineres. Den lokale adgang til såvel vaccine som immunoglobulin er ofte begrænset. Da diagnosen af rabies i de fleste ulande er tvivlsom, bør dyrebid i rabiesendemiske lande altid give anledning til postekspositions-vaccination. Det bemærkes, at den psykiske belastning efter mulig eksposition for rabies er betydelig.

Personer, der tager på mere turistprægede rejser, bør orienteres om risikoen for rabies, om forholdsregler ved dyrebid og tilbydes vaccination.

Korrespondance: Anja Poulsen, Egholmvej 57, DK-2720 Vanløse.
E-mail: anja@dadlnet.dk

Antaget: 27. februar 2004
Interessekonflikter: Ingen angivet

Litteratur

1. Plotkin S. Rabies. Clin Inf Dis 2000;30:4-12.
2. Madsen PL. Danger from rabies-infected bats. Lancet 2000;355:934.
3. Christiansen AH. Rabies 2000. EPI-NYT 2001, nr. 40.
4. Christiansen AH. Rabiesprofylakse og undersøgelse af dyr. EPI-NYT 1999, nr. 13.
5. Kitala PM, McDermott JJ, Kyule MN et al JM. Community-based active surveillance for rabies in Machakos District, Kenya. Prev Vet Med 2000;44:73-85.
6. Hojer J, Sjoblom E, Berglund O et al. Forsta rabiesfallet i Sverige på 26 år. Läkartidningen 2001;98:1216-20.
7. Bodewes J. Rabies. http://peteucation.com/cat_dogs/rabies.htm/ aug. 2001.
8. Kitala P, McDermott J, Kyule M et al. Dog ecology and demography information to support the planning of rabies control in Machakos District, Kenya. Acta Trop 2000;78:217-30.
9. Lægemedelkataloget 2001. København: Dansk Lægemedel Information, 2001.

Subakut indsættende nonhereditært lymphoedema praecox

Overlæge Jesper Brandt Andersen & overlæge Kim Brinch

Storstrømmens Sygehus Næstved, Børneafdelingen og
Nuklearmedicinsk Afdeling

Primært lymfødeme er en sjælden sygdom med en incidens på 1,15 pr. 100.000 personer < 20 år [1]. Ca. 80% af patienterne er kvinder [1]. Manglende kendskab til sygdommen giver ofte anledning til mange differentialdiagnostiske overvejelser og undersøgelser. Dette gælder ikke mindst i de sjældne tilfælde, hvor lymfødeme udvikler sig over kort tid som i nedenstående sygehistorie [2].

En tidlig og korrekt diagnose er vigtig af hensyn til behandling og prognose [3].

Sygehistorie

En 11-årig, tidligere rask pige blev henvist til børneafdelingen pga. tiltagende hævelse gennem ca. en måned af fødder, ankler og underben, mest udtalt på venstre side. Hun havde ingen symptomer i øvrigt, og der var ingen arvelige sygdomme i familien. Ved en objektiv undersøgelse fandtes der let ødem af tæer, fødder, ankler og underben, mest udtalt på venstre side (Figur 1). Blodprøver viste følgende normale værdier: rødt og hvidt blodbillede, trombocytter, koagulationsfaktorer, aktiveret partiel tromboplastin-tid, fibrin-D-dimer, elektrolytter, kreatinin, karbamid, albumin, C-reaktivt protein og SR. En ul-

tralyl(UL)-skanning af abdomen fra diaphragma til bækkenbund viste normale forhold, specielt var der ingen rumopfyldende processer. En Doppler-UL-skanning af ingvinae viste normale vener med normal blodgennemstrømning. En røntgenundersøgelse af thorax viste normale forhold.

På mistanke om lymphoedema praecox udførtes der lymfescintigrafi med injektion af Tc-99 i andet tåinterstitis på begge sider. Aktiviteten fulgtes med dynamisk optagelse den følgende time, hvorefter der i yderligere to timer foretoges statiske optagelser. Efter ca. 15 min var der aktivitet på højre femur og begyndende aktivitet i en lymfeknude i højre ingvina, men ingen aktivitet i venstre side. De følgende 40 min var der tiltagende aktivitet i højre ingvina, men fortsat ingen aktivitet i venstre side. På de statiske optagelser var der begyndende aktivitet i de højresidige intraabdominale lymfeknuder, men ingen påviselig aktivitet på venstre side. Resultaterne af scintigrafien var således forenelige med diagnosen lymfødeme.

Diskussion

Primært eller idiopatisk lymfødeme inddeles traditionelt efter debuttidspunkt i lymphoedema congenitum (debut ved fødslen), lymphoedema praecox (debut før det 35. år) og lymphoedema tarda (debut efter det 35. år), som dækker hhv. ca. 10%, 70% og 20% af tilfældene [2]. Sjældne autosomt dominant arvelige, isolerede former for lymphoedema congenitum og lymphoedema praecox benævnes hhv. Milroys og Meiges

VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

sygdom. Fænotypiske varianter af Meiges sygdom har navn efter det dominerende fund ud over lymfødemet, hhv. ptose, gule negle og distichiasis (dobbelte øjenvipper). Primært lymfødem ses også som led i pædiatriske syndromer, f.eks. Turners syndrom, Noonans syndrom og Klippel-Trenaunay-Webers syndrom. Hovedparten af de primære lymfødemer udgøres imidlertid af nonhereditært lymphoedema praecox, som hyppigst ses hos piger omkring puberteten. Ratio af unilateral/ bilateral affektion varierer i større opgørelser fra 1:1 til 3:1 [1]. Bilateral affektion, affektion af hele underekstremiteten (UE) og affektion af overekstremiteterne er hyppigst ved de kongenitte lymfødemer, og halvdelen af patienterne er drenge [1]. Hos nogle familier med ovennævnte hereditære former for primært lymfødem har man fundet mutationer i gener, der vedrører hhv. en vaskulær endotelial vækstfaktor-receptor (VEGFR3) og adipocytmetabolismen (FOXC2) [4]. For de resterende patienter med primært lymfødem, herunder de nonhereditære former, kendes årsagen fortsat ikke med sikkerhed, men antages også her at være en medfødt underudvikling af lymfekarsystemet i form af aplasi, hypoplasi og primær valvulær insufficiens, som under påvirkning af endogene faktorer, herunder østrogenproduktionen, og ekso-gene faktorer, herunder traumer og infektioner, giver anledning til ophobning af væske i det subkutane interstitium [1, 3]. På grund af ødelæggelse af de elastiske fibre og øget aktivitet af keratinocytter, adipocytter og fibroblaster (kollagendannelse) mister huden sin elasticitet og fibroseres og fortykkes [1, 3].

Diagnosen primært lymfødem er først og fremmest klinisk. Gradvis hævelse i proksimal retning fra tæer til knæ i den ene eller begge UE hos en i øvrigt rask pubertetspige gør lymphoedema praecox overvejende sandsynlig.

Kronisk lymfødem adskiller sig fra venøst ødem ved manglende dannelse af en trykkavitet (*pitting edema*) ved palpation og ved aftagende ødem ved elevation. Med lymfescintigrafi kan man med en sensitivitet på 92% og en specificitet på 100% skelne lymfødem fra andre årsager til hævede ekstremiteter, herunder venøst ødem. Lymfescintigrafi kan anvendes til præoperativ selektion og postoperativ vurdering af patienter med lymfødem [3, 5]. På trods af visse karakteristiske scintigrafiske træk ved hhv. primært og sekundært lymfødem kan man ved undersøgelsen dog ikke endegyldigt skelne disse fra hinanden [3, 5]. Sekundært lymfødem og venøs stase som følge af ekstern afklemning fra intraabdominale rumopfyldende processer, herunder neoplasmer, kan sædvanligvis udelukkes ved skanningsundersøgelser og ses sjældent hos yngre personer. Lymfødem forårsaget af *Filaria*-arter eller andre sjældnere tropiske parasitter er kun relevant, hvis patienten har været i tropenerne, og obstruktiv lymfangit forårsaget af hæmolytiske streptokokker eller stafylokokker kan sædvanligvis let udelukkes. Venetrombose er lidet sandsynlig, hvis fibrin-D-dimer er normal, og kan udelukkes ved en Doppler-UL-undersøgelse.

Primært lymfødem behandles først og fremmest konservativt med kompressionsbandager og elevation af UE. Grundig



Figur 1. Patienten på tidspunktet for henvisningen til børneafdelingen. Der ses hævelse af begge underekstremiteter til knæniveau, mest udtalt på venstre side, hvor der er tydeligt trykmærke efter strømpekanten. Det var ikke muligt at frembringe en trykkavitet (*pitting edema*) ved tryk med en finger på venstre fodryg (den blege cirkel).

hudpleje og forebyggelse af traumer er vigtigt for at undgå eksemdannelse, sår og rifter med sekundær infektion til følge. Lymphangitis og cellulitis, som er hyppige komplikationer, bør behandles tidligst muligt med antibiotika. Hos nogle patienter med svært lymfødem og utilstrækkelig effekt af konservativ behandling kan kirurgisk behandling i form af lymfovenøse anastomoser, lymfeybypassoperationer eller fjernelse af ødematøst væv ved excisionsplastikker være indiceret [1, 2]. Nyere dyreeksperimentelle undersøgelser har givet håb om, at man i fremtiden kan anvende genterapi i behandlingen af primært lymfødem [6].

Selv om hovedparten af patienter med nonhereditært lymphoedema praecox efter få år opnår en stationær tilstand uden yderligere progression af ødemet, er der tale om en kronisk invaliderende sygdom, som ud over ovennævnte komplikationer giver daglige gener i form af tyngdefornemmelse, indskrænkning af fysiske aktiviteter og praktiske problemer med fodtøj og benklæder [1, 2]. Hertil kommer kosmetiske gener, som kan virke stigmatiserende og reducere patientens selvværdsfølelse, ikke mindst hos pubertetspiger. Psykologisk støtte bør derfor være en væsentlig del af behandlingen [1, 2].

VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

Korrespondance: *Jesper Brandt Andersen*, Iselingen 3, DK-4760 Vordingborg.
E-mail: jesperbrandt@dadlnet.dk

Antaget: 28. januar 2004
Interessekonflikter: Ingen angivet

Litteratur

1. Smeltzer DM, Stickler GB, Schirger A. Primary lymphedema in children and adolescents: a follow-up study and review. *Pediatrics* 1985;76:206-18.
2. Lewis JM, Wald ER. Lymphedema praecox. *J Pediatr* 1984;104:641-8.
3. Szuba A, Shin W, Strauss W et al. The third circulation: radionuclide lymphoscintigraphy in the evaluation of lymphedema. *J Nucl Med* 2003;44:43-57.
4. Finegold DN, Kimak MA, Lawrence EC et al. Truncating mutations in FOXC2 cause multiple lymphedema syndromes. *Hum Mol Genet* 2001;10:1185-9.
5. Gloviczki P, Calcagno D, Schirger A et al. Noninvasive evaluation of the swollen extremity: experiences with 190 lymphoscintigraphic examinations. *J Vasc Surg* 1989;9:683-9.
6. Yoon Y, Myrayama T, Gravereaux E et al. VEGF-C gene therapy augments post-natal lymphangiogenesis and ameliorates secondary lymphedema. *J Clin Invest* 2003;111:717-25.