

VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

rative forløb var ukompliceret, og patienten blev udskrevet i velbefindende efter otte dages indlæggelse.

Diskussion

Hos en patient med akut perikardial ansamling, kendt hypertension og reumatologisk sygdom skal man primært være opmærksom på aortadissektion [1]. Der blev foretaget TEE, som viste en betydende perikardieansamling og hjertetamponade. Dette blev genfundet ved CT af thorax med kontrast. Der var ikke påviselig aortadissektion.

Da sensitiviteten ved de to nævnte undersøgelser ikke er 100% [1], blev der yderligere udført torakal aortografi, uden at man kom diagnosen nærmere. På grund af hjertetamponade og mistanke om dissektion blev patienten opereret gennem en median torakotomi med udrømning af blod og koagler. Der fandtes pågående blødning fra epikardiale kar, muligvis som komplikation til methotrexatinduceret nodulosis (vaskulitis) [2] eller som en sjælden ekstraartikulær manifestation af RA [3]. Perikardiocentese eller anden drænage ville således ikke have været kurativ [4]. Ved hjælp af et nyt hæmostase-

rende middel i form af en selvklæbende kollagen matrix [5] kunne man undgå at foretage suturering, som er vanskelig i indureret væv og indebærer en risiko for aflukning af væsentlige koronarkar. Diagnostik og behandling af akut hæmoperikardium ved RA er ikke tidligere beskrevet.

Korrespondance: Lars Ib Andersen, Thorax-kirurgisk Afdeling T, Odense Universitetshospital, DK-5000 Odense C.
E-mail: Lars.ib.andersen@ouh.fyns-amt.dk

Antaget: 13. august 2004
Interessekonflikter: Ingen angivet

Litteratur

1. Edmunds LH. Cardiac surgery in the adult. New York: McGraw-Hill, 1997.
2. Abu-Shakra M, Nicol P, Urowitz MB. Accelerated nodulosis, pleural effusion and pericardial tamponade during methotrexate therapy. *J Rheumatol* 1994; 21:934-7.
3. Combe B, Didry C, Gutierrez M. Accelerated nodulosis and systemic manifestations during methotrexate therapy for rheumatoid arthritis. *Eur J Med* 1995; 2:153-6.
4. Stabels RH, Campbell S, Ormerod OJ. Haemopericardium in rheumatoid arthritis. *Int J Cardiol* 1989; 23:268-70.
5. Hollans P, Pridun N. The use of TachoComb in thoracic surgery. *J Cardiovasc surg* 1994; 35:(suppl 1):169-70.

Klinefelters syndrom og depression

Klinisk assistent Esben Thyssen Vestergaard,
reservelæge Shelagh Gwendolen Powell &
klinisk assistent Merete Juul Sørensen

Børne- og Ungdomspsykiatrisk Hospital i Risskov

Klinefelters Syndrom (KS) er den hyppigste kønskromosomafvigelse. Den rammer ca. en ud af 600 drenge [1] og skyldes et eller flere overtallige X-kromosomer. I 1942 beskrev *Harry Klinefelter* ni mænd med gynækomasti, infertilitet, hypogonadisme og forøget follikelstimulerende hormon (FSH)-produktion. Han opfattede KS som en endokrinologisk forstyrrelse [2]. I 1959 opdagede man, at KS var en kønskromosomafvigelse [2]. KS udtrykkes fænotypisk ved eunuklignende træk: Øget højde, lange ekstremiteter, lavt *body mass index* (BMI), smal skulderbredde, brede hofter og nedsat sekundær behåring [2]. Mindre kendt er det, at KS kan have stor indflydelse på intelligens, indlæring, opmærksomhedsstyring, udholdenhed, kontaktevne, psykosocial tilpasning og motorik [2, 3].

KS er underdiagnosticeret (26% diagnosticeres i alt, heraf ca. 10% før 14-års-alderen [4]), og da syndromet kan have vidtrækkende psykosociale konsekvenser, er det relevant at øge kendskabet til KS.

Sygehistorie

En 13-årig dreng blev henvist akut af egen læge efter gennem

2 mdr. at have haft nedsat energi og lyst, mindreværdsfølelse, selvmordstanker, have isoleret sig, været opfarende og reageret aggressivt ved ydre krav eller ændrede rutiner. Der var nedsat appetit og koncentrationsevne, søvnforstyrrelser og svært påvirket skolegang. Drengen følte sig ensom og mobbet, forældrene fandt ham nærtagende og passiv.

KS blev fastslået postnatalet efter en kromosomanalyse af navlesnorsblod i forbindelse med deltagelse i et stort prospektivt studie. Der var disposition for depression.

Udviklingsmæssigt var der sene motoriske milepæle og forsinket sprogudvikling. Drengen talte rent i 1. klasse. I børnehaven var der udadreagerende adfærd. Han mistolkede sociale signaler, var genert, konkret opfattende og havde problemer med social kontakt og rollelege. Drengen havde en normal skolegang uden særlig støtte, men gik dog 4. klasse om. Han var velbegavet og omhyggelig, men skolen oplevede, at han mistrivedes, var stille, sårbar, nemt gik i baglås og havde behov for en stram struktur. Han var pga. hypergonadotrop hypogonadisme i behandling med testosteron og kalktilskud, men kompliansen var dårlig.

Objektivt var drengen trist og stille, men apsykotisk. Der var dårlig emotionel, men rimelig formel kontakt. Han var letafledelig, trætbar og havde svært ved at sætte ord på sin sindstilstand. En IQ-test (WISC-III) viste generelle kognitive deficit mod en næsten normal test fire år tidligere. Drengen opfyldte kriterierne for en depressiv adfærdsforstyrrelse.

VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

Efter udredning fik drengen et midlertidigt specialtilbud med to timers daglig eneundervisning med en fast pædagog og samtaler i børnepsykiatrisk regi. Det medførte en hurtig bedring. Han efterspurgte sociale kontakter og tog initiativ til kontakt med jævnaldrende. Han fik så meget indblik, at han kunne konkretisere sine vanskeligheder med overblik, planlægning og modtagelse af kollektive beskeder. Han foreslog selv piktogrammer, dag- og ugeprogrammer! De depressive symptomer forsvandt, kontakten bedredes, og han fremtrådte initiativrig og kreativ. Doseringsæsker øgede compliansen for den medikamentelle behandling.

Under sygemelding af den faste pædagog i fire uger blev drengen igen trist, grådlabil, opgivende og fik tiltagende koncentrationsbesvær. Da den faste pædagog vendte tilbage bedredes tilstanden.

Diskussion

Sygehistorien illustrerer, at KS-drenge kan have behov for støtte ud over endokrinologisk behandling af de fysiske følger af syndromet. Den børnepsykiatriske indsats var tidsmæssigt omfattende, men bestod alene i psykoedukative og støttende samtaler samt information og vejledning til netværket og altså hverken psykofarmakologisk behandling eller psykoterapi. Givet de mulige komplikationer og symptomer er det helt utilfredsstillende, at KS kun diagnosticeres i barndommen i 10% af tilfældene, og at der ikke gøres en større indsats for at opspore drengene.

Læger bør være opmærksomme på de aldersrelaterede mulige, men ikke obligate fund: hypospadi, mikropenis, kryptorkisme, relativt lange ekstremiteter, grov- og finmotoriske

problemer, udviklingsforstyrrelser af sproget, talefejl, dårligere sproglig end handle-mæssig IQ, indlæringsvanskeligheder, *attention deficit disorder* (ADD)-lignende træk (vanskeligheder med koncentration, planlægning og overblik) [5] og adfærdsproblemer. Senere optræder sen eller inkomplet pubertetsudvikling, eunuklignende træk, gynækomasti, små testikler og infertilitet [2, 3].

Udredningen består af kromosomundersøgelse. Behandlingen er en tværfaglig opgave mellem pædiatri og evt. Pædagogisk Psykologisk Rådgivning (PPR), børnepsykiatri, endokrinologi og senere fertilitetsbehandling. Hormonbehandling med testosteron hjælper på udholdenheden, humøret, velfindendet og koncentrationsevnen [3], øger indlæringssevnen [2] og modvirker formentlig visse komplikationer [2], hvis behandlingen følges. Som det ses, kan en målrettet indsats gøre drengene velfungerende.

Korrespondance: *Esben Thyssen Vestergaard*, Østerløkken 88, DK-8381 Tilst.
E-mail: etv@dadlnet.dk

Antaget: 25. juni 2004

Interessekonflikter: Ingen angivet

Litteratur

- Nielsen J, Wohler M. Sex chromosome abnormalities found among 34,910 newborn children: Results from a 13-year incidence study in Århus, Denmark. *Birth Defects Orig Artic Ser* 1990;26:209-23.
- Visootsak J, Aylstock M and Graham JM. Klinefelter syndrome and its variants: An update and review for the primary pediatrician. *Clin Pediatr* 2001;40:639-51.
- Sørensen K. Physical and mental development of adolescent males with Klinefelter syndrome. *Horm Res* 1992;37(suppl 3):55-61.
- Bojesen A, Juul S, Gravholt CH. Prenatal and postnatal prevalence of Klinefelter syndrome: A national registry study. *Endocrinol Metab* 2003;88:622-6.
- Geschwind DH, Boone KB, Miller BL et al. Neurobehavioral phenotype of Klinefelter syndrome. *MRDD Research Reviews* 2000;6:107-16.

Forhøjet karcinoembryonalt antigen – ikke kun markør for ovariecancer, men også for hjerteinsufficiens

1. reservelæge Ulrik Dixen & overlæge Christian Hassager

Amtssygehuset i Gentofte, Kardiologisk Afdeling P

Forhøjet karcinoembryonalt antigen (CA-125) anvendes som markør for malign sygdom, primært ovariecancer [1]. Her beskrives en sygehistorie, hvor en patient med forhøjet CA-125 fik afkræftet mistanken om malign sygdom, men hvor årsagen til CA-125-forhøjelsen var hjertesvigt.

Sygehistorie

En 42-årig kvinde med tabletbehandlet diabetes, adipositas,

statinbehandlet hyperkolesterolemie og kronisk eksem blev indlagt af egen læge til udredning af højresidig pleuraeffusion.

Gennem to-tre måneder havde patienten bemærket tiltagende abdominalomfang, hævelse af benene, åndenød og menostasi. Ingen klager i øvrigt. Egen læge havde påbegyndt thiazidbehandling uden effekt. Der var på et privathospital blevet udført CT af abdomen uden kontrast; skanningen viste normale intraabdominale organer og højresidig pleuraeffusion.

Objektivt fremstod patienten adipøs, let anæmisk og hviledyspnøisk. Blodtrykket var 190/110 mmHg, pulsen 108 og patienten var afebril. Ved lungestetoskopi fandtes dæmpning og svækket respiration basalt på højre side. På ekstremiteterne