

# Trigeminalt trofisk syndrom – en diagnostisk nød at knække

Læge Mette Wanschér Kjærskov & overlæge Anette Bygum

Odense Universitetshospital, Center for Sårheling, Plastikkirurgisk Afdeling Z og Dermato-venereologisk Afdeling I

## Resume

Trigeminalt trofisk syndrom (TTS) er et sjældent men velbeskrevet syndrom bestående af triaden: paræstesi, analgesi og sårdannelse, der oftest er lokaliseret til ala nasi. Vi beskriver en 62-årig kvinde, som udviklede TTS efter operativ fjernelse af acusticusneurinom. Hun blev i et langt udredningsforløb set af forskellige speciallæger og fik taget flere biopsier, hvoraf ingen var diagnostiske. Tidligere skade på n. trigeminus kombineret med førnævnte triade førte til diagnostik af TTS.

Trigeminalt trofisk syndrom (TTS) er et velbeskrevet men sjældent syndrom, der er karakteriseret ved triaden: paræstesi, analgesi og sårdannelse, der er opstået på baggrund af skade på ganglion trigemini. Tilstanden blev beskrevet første gang i 1933, og der er siden beskrevet godt 120 tilfælde i litteraturen. Nedenstående patient synes at være det første TTS-tilfælde, der er beskrevet i Danmark.

## Sygehistorie

En 62-årig kvinde med kendt neurofibromatosis Recklinghausen type II blev i 1981 bilateralt opereret for acusticusneurinom. Hun fik postoperative sequelae i form af døvhed og venstresidig facialisparesse. Ved reoperation af acusticusneurinom i 2003 opstod skade på venstre nervus trigeminus med paræstesier, sensitivitetsudfald svarende til anden trigeminusgren og jagende smerter i venstre side af ansigtet. Behandlingsforsøg med carbamazepin, oxcarbazepin og pregabalin var uden effekt.

I 2004 fremkom sår ved venstre ala nasi, foran venstre øretragus samt i hårbunden. Patienten beskrev en kriblende fornemmelse i huden, hvilket foranledigede kradsning og gnubning af områderne efterhånden med udvikling af flere sår-dannelser, som på næsen udviklede sig med stort substanstab (**Figur 1**). Patienten konsulterede egen læge, praktiserende dermatologer, øre-næse-hals-læge pga. blodigt næseflåd, øjenlæge pga. mistanke om lidelse i tårekanalen, onkolog pga. mistanke om basocellulært karcinom samt neurolog mhp. smertebehandling. Patienten blev senest henvist til plastikkirurgisk og dermatologisk afdeling sideløbende, og diagnosen TTS blev foreslået. Der blev i forløbet taget otte stanse- eller excisionsbiopsier, som viste kronisk ulceration og reaktive

forandringer med epitelhyperplasi og fibrose i corium svarende til lichen simplex chronicus. Efter et mislykket behandlingsforsøg med pimozid blev patienten behandlet konservativt med okkluderende bandage, hvilket havde beskedent effekt. Adjuverende medicinsk behandling for at dæmpe paræstesier og patientens trang til at bearbejde sårene overvejes aktuelt i kombination med kirurgisk rekonstruktion.

## Diskussion

Det typiske kliniske billede ved TTS er et unilateralt, halvmåneformet sår lokaliseret til ala nasi, men der kan også være sår-dannelser i hårbund, pande, på kinder, ører eller ganen [1, 2]. Sårene optræder sekundært til læsion af n. trigeminus, som fører til et analgetisk område med brændende, kløende eller kriblende paræstesier. Den nedsatte sensibilitet kan give en fejlagtig fornemmelse af nasal kongestion, hvilket måske er medvirkende til den massive manipulation omkring næsen [3]. Det analgetiske område danner basis for atrofiske sår-dannelser samt vedligeholdelse af disse. De fleste patienter erkender den selvmutilerende adfærd, selvom den foregår mere eller mindre ubevidst. På trods af patientens indsigt i sårgenesen bliver sårene ofte kroniske og kan persistere i årtier [2].

De hyppigste årsager til beskadigelse af ganglion trigemini er apopleksi, trigeminal rhizotomi eller alkoholinjektion som led i behandlingen af trigeminus neuralgi. Mindre hyppige årsager er traumer, herpesinfektioner, acusticusneurinom eller følger efter kraniotomi [1, 3]. Sårene optræder fra to uger til 30 år efter nervebeskadigelsen, hyppigst hos ældre kvinder [1-3]. Differentialdiagnostisk skal karcinom, Wegeners granulomatose, vaskulitis, infektion og dermatitis artefacta udelukkes. Behandling af TTS er vanskelig og multidisciplinær. Primært skal patienten selv erkende sin rolle og acceptere adfærdssædrende behandling. Paræstesier og kompulsive handlinger

Figur 1. Halvmåneformet udstanset sår ved ala nasi



kan forsøges dæmpet med carbamazepin, amitriptylin, pimizid, diazepam og chlorpromazin [4]. Der er beskrevet succes med okklusion af sårene med beskyttende proteser. En pædiatrisk patient blev behandlet med okklusion af sårene samt hjælp til adfærdsændring, men behandlingseffekten var først komplet, da man fikserede patientens arme i nattetimerne [4]. Kirurgisk behandling kan komme på tale ved store substans-tab. Det er af afgørende vigtighed, at ala nasi rekonstrueres med en lap med bevaret innervation. Der er beskrevet gode og varige resultater med kontralaterale pandelapper samt lapper fra den kontralaterale side af næsen [5].

Patienter med TTS vil ofte konsultere flere speciallæger og få taget flere biopsier, der i værste fald gør ondt værre. Ved forekomst af triaden paræstesier, analgesi og sårdannelse samt en relevant neurologisk anamnese bør opmærksomheden rettes mod TTS. Vi håber med denne sygehistorie at kunne udbrede kendskabet til sygdomsbilledet, så diagnosen stilles, og relevant behandling institueres hurtigst muligt.

### Summary

Mette Wanscher Kjærskov & Anette Bygum:

#### **Trigeminal trophic syndrome – a tough diagnostic nut to crack**

Ugeskr Læger 2009;171(6):437

Trigeminal trophic syndrome (TTS) is a rare but well-described syndrome consisting of the triad: paraesthesia, anaesthesia and crescent-shaped ulceration of the ala nasi. We report a case of a 62-year-old woman presenting with TTS after operative excision of an acoustic neurinoma. She attended several different specialized physicians and multiple biopsies were performed before attention was brought to the syndrome due to a history of trigeminal nerve damage combined with the aforementioned triad.

---

Korrespondance: *Anette Bygum*, Dermato-venerologisk Afdeling I, Odense Universitetshospital, DK-5000 Odense.

E-mail: [Anette.bygum@OUH.regionsyddanmark.dk](mailto:Anette.bygum@OUH.regionsyddanmark.dk)

Antaget: 6. oktober 2007

Interessekonflikter: Ingen

### Litteratur

1. Sadeghi P, Papay FA, Vidimos AT. Trigeminal trophic syndrome – report of four cases and review of the literature. *Dermatol Surg* 2004;30:807-12.
2. Dicken CH. Trigeminal trophic syndrome. *Mayo Clin Proc* 1997;72:543-5.
3. Weintraub E, Soltani K, Hekmatpanah J et al. Trigeminal trophic syndrome. A case and review. *J Am Acad Dermatol* 1982;6:52-7.
4. Tee RG, Sharma V, Christen-Zach S et al. Trigeminal trophic syndrome: a pediatric case. *Arch Dermatol* 2006;142:941-2.
5. Munnoch DA, Morris AM. Trigeminal neuralgia, trophic ulceration and the plastic surgeon. *J R Coll Surg Edinb* 1998;43:185-8.

