

overlevelse i de beskrevne 25 tilfælde var begrænset til fire år, hvilket er væsentligt kortere end for subkutane grad II-leiomyosarkomer i øvrigt [5]. Den længste sygdomsfri overlevelsestid var 17 år. Metastasing sker overvejende til lungerne og er den hyppigste dødsårsag. Tumorerne er på excisionstidspunktet i gennemsnit 4,1 cm i diameter.

Behandlingen er kirurgi med lokal excision af tumoren i god afstand af makroskopisk erkendbart patologisk væv inkluderende den underliggende fascie.

Det konkluderes, at LMS i v. saphena magna er en meget sjælden tumor, som kræver vid excision for at sikre den bedste prognose. Tumoren har ofte metastaseret på diagnosetidspunktet, hvilket forringer prognosen, men vurderingen er kun baseret på forløbet hos 25 patienter.

Sarkom bør have i mente hos den lidt ældre patient, som har en subkutan tumor. Denne bør udredes med MR-skanning og biopsi. Ved åben biopsi er grundig hæmostase afgørende for at undgå lokal

spredning af tumoren forud for den endelige excision. Ved excision skal der medtages makroskopisk sundt væv omkring tumoren inkluderende den underliggende fascie.

KORRESPONDANCE: *Diana Mathilde Røpcke*, Plastikkirurgisk Afdeling Z, Aarhus Universitetshospital, Aalborg Sygehus, Sdr. Skovvej 3B, 9000 Aalborg. E-mail: dmr@dadlnet.dk

ANTAGET: 11. oktober 2011

FØRST PÅ NETTET: 9. januar 2012

INTERESSEKONFLIKTER: ingen

TAKSIGELSER: Tak til *Giedrius Salkus*, Patologisk Afdeling, Aarhus Universitetshospital, Aalborg Sygehus, for billedmateriale.

LITTERATUR

1. Van Ree A. Phlebosarcoma racemosum. Ned Tijdschr Geneeskd 1919;63:759-67.
2. Van Marle AGJ, Bronkhorst MW, Brouwers MA. Leiomyosarcoma of the great saphenous vein: a case report and review of the literature. Sarcoma 2004;8:135-9.
3. Song KY, Jang YW et al. Leiomyosarcoma arising in the great saphenous vein – a case report. J Korean Med Sci 1991;6:372-5.
4. Bibbo C, Schroeder M. Review of vascular leiomyosarcoma and report of a case localized to the greater saphenous vein of the ankle. J Foot Ankle Surg 2011;50:329-35.
5. Italiano A, Toulmonde M, Stoeckle E et al. Clinical outcome of leiomyosarcomas of vascular origin: comparison with leiomyosarcomas of other origin. Ann Oncol 2010;21:1915-21.

Cerebral sinustrombose ved Behçets sygdom

Henrik Winther Schytz¹, Marianne Wegener² & Lisbeth Landschoff Lassen¹

Behçets sygdom (BS) er en kronisk recidiverende inflammatorisk sygdom, der har ukendt ætiologi og kan involvere multiple organsystemer. BS er diagnostisk defineret ved orale ulcerationer mindst tre gange på et år og mindst to af følgende fire hovedmanifestationer: genitale ulcerationer, uveitis, hudmanifestationer og positiv pathergy-test [1].

BS forekommer hyppigst i lande omkring den historiske Silkerute fra Østasien til Middelhavsregionen med en incidens på 1-10:10.000, mens incidensen i England kun er 1:1.000.000 [2]. BS kan involvere centralnervesystemet i en nonparenkymatøs og parenkymatøs form. Tilfælde med neuroaffektion er kun beskrevet kasuistisk en gang tidligere i Danmark, hvor patienten havde parenkymatøse læsioner [3]. Inden for det seneste år har vi behandlet tre patienter med BS med neuroaffektion: to med parenkymatøse læsioner og en med nonparenkymatøs læsion. Her beskrives et tilfælde af BS, som debuterede med en cerebral venøs sinustrombose og dermed en nonparenkymatøs læsion i centralnervesystemet (CNS).

SYGEHISTORIE

En tidligere rask 32-årig kvinde af libanesiske herkomst blev henvist til neurologisk afdeling på grund af hovedpine gennem seks måneder og 14 dage varende bilateral synsnedsettelse, intermitterende dobbeltsyn og tinnitus. Ved en objektiv undersøgelse blev der fundet visusnedsettelse til 2/60 på højre øje og til fingertælling på venstre øje, diskret bilateral abducenspåvirkning, forstørrede blinde pletter ved synsfeltundersøgelse og en oftalmoskopisk undersøgelse viste udtalt bilateralt papilødem (**Figur 1**).

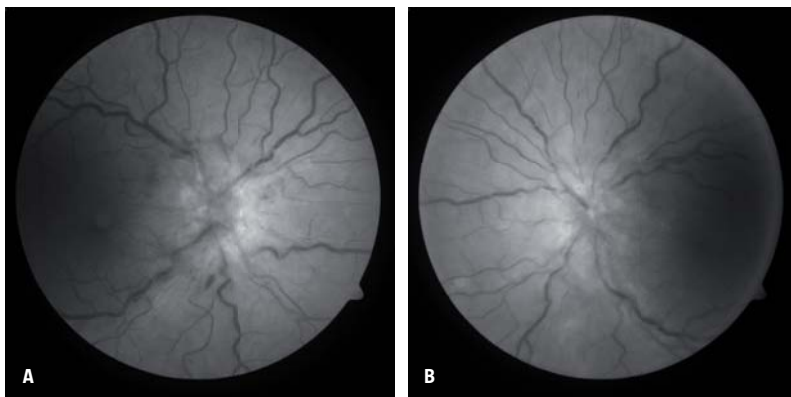
På mistanke om forhøjet intrakranielt tryk med stasepapiller blev der foretaget computertomografi (CT) med angiosekvens af cerebrum; denne viste trombose af sinus sagittalis superior og højre sinus transversus. Der var ikke tegn på infektion, patienten brugte ikke antikonception, og trombofiliudredning gav negativt resultat. Hun blev sat i tryksænkende behandling med acetazolamid 2 g dagligt og antikoagulerende behandling med warfarin. Efter fire uger blev hun udskrevet i velbefindende tilstand med nærnor-

KASUISTIK

- 1) Neurologisk Afdeling, Glostrup Hospital
- 2) Øjenafdelingen, Glostrup Hospital


FIGUR 1

Nethindefoto af **A.** højre og **B.** venstre øje viser bilateralt papilødem. Papillernes afgrænsning er slørede med peripapillære nethindeblødninger samt slyngede og breddeøgede retinale venoler (de mørkeste kar). Papilødemet strækker sig helt ind mod nethindens gule plet, som er sæde for centralsynet og her forårsager synsnedtættelse.



malisering af synet, let aftagende papilødemer og periorbitale hovedpine.

Ved en fornyet øjenundersøgelse fem uger efter den primære indlæggelse blev der konstateret bilateral uveitis (vitritis), hvilket rejste mistanke om en inflammatorisk komponent. Ved en fluorescein-angiografisk undersøgelse af nethindens kar kunne der ikke påvises retinal vaskulitis. En magnetisk resonans-skanning af cerebrum med angiosekvenser viste normale forhold, fraset persisterende sinustrømbose.

Efterfølgende blev det afdækket, at patienten gennem et år havde haft recidiverende store smertefulde sår i den bløde gane, labia majores og vagina. Sårddannelserne varede ca. 14 dage, hvorefter de spontant forsvandt, dog havde enkelte sår medført ardannelse. Hun havde konsulteret egen læge angående de genitale sår, men der blev ikke fundet nogen mikrobiologisk eller anden årsag. Under diagnosen BS med neuroaffektion blev behandlingen suppleret med peroral prednisolon 1 mg/kg og peroral azathioprin 2 mg/kg via en reumatologisk afdeling. Et halvt år efter indlæggelsen var hun klinisk i bedring med fuld normalisering af syn og papiller, og en kontrol-CT viste resttrombe med rekanalisation.

DISKUSSION

Omkring 9% af patienterne med BS har neuroaffektion, hvilket oftere rammer mænd end kvinder [4]. Nonparenkymatøse læsioner er den mindst hyppige form og ses i et ud af fem tilfælde med neuroaffektion [4]. Kun hver fjerde patient har forværring af deres systemiske BS-symptomer samtidig med de nonparenkymatøse læsioner [5]. Systemiske symptomer og CNS-symptomer kan således forekomme asynkront,

hvilket vanskeliggør diagnosen. Før diagnosen BS med neuroaffektion stilles, bør anden sygdom udelukkes gennem et grundigt udredningsprogram. Den her omtalte sygehistorie illustrerer, at patientoplysninger, som giver mistanke om BS, ikke altid fremkommer i den initiale udredning, hvilket kan forsinke korrekt behandling af sygdommen. Således kan sygdommen være underdiagnosticeret i Danmark. BS kan afficere flere organsystemer, og derfor vil både neurologer, oftalmologer, dermatologer, reumatologer, gynækologer og urologer kunne møde patienter med BS. BS med nonparenkymatøse læsioner er således en vigtig diagnose at have in mente under udredningen af cerebral sinustrømbose, især hos patienter fra lande, hvor der er en høj incidens af BS.

KORRESPONDANCE: Henrik Winther Schytz, Neurologisk Afdeling, Glostrup Hospital, Nordre Ringvej 57, 2600 Glostrup. E-mail: henrikschytz@hotmail.com

ANTAGET: 25. oktober 2011

FØRST PÅ NETTET: 9. januar 2012

INTERESSEKONFLIKTER: ingen

LITTERATUR

1. International Study Group for Behçet's Disease. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. *Lancet* 1990;335:1078-80.
2. Suzuki KM, Suzuki N. Behçet's disease. *Clin Exp Med* 2004;4:10-20.
3. Karshena A, Koch-Hendriksen NJ. Neuro-Behçet hos en kaukasid dansk patient. *Ugeskr Læger* 2010;172:631-2.
4. Al-Araji A, Kidd DP. Neuro-Behçet's disease: epidemiology, clinical characteristics, and management. *Lancet Neurol* 2009;8:192-204.
5. Wechsler B, Vidailhet M, Piette JC et al. Cerebral venous thrombosis in Behçet's disease: clinical study and long-term follow-up of 25 cases. *Neurology* 1992;42:614-8.