

VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

I denne sygehistorie var dosis ens uanset graviditet dvs. 0,5 mg 2-4 gange daglig som vedligeholdelsesbehandling.

Korrespondance: *Anne Duer*, Skovduetien 10, 2. tv., DK-2400 København NV.
E-mail: *anne-duer@dadlnet.dk*

Antaget: 19. april 2004
Interessekonflikter: Ingen angivet

Litteratur

1. Shimoni Y, Shalev E. Pregnancy and complicated familial Mediterranean fever. *Int J Gynecol Obstet* 1990;33:165-9.

2. Ismajovich B, Zemer D, Revach M et al. The causes of sterility in females with familial mediterranean fever. *Fertil steril* 1973;24:844-7.
3. Rabinovitch O, Zemer D, Kukia E et al. Colchicine treatment in conception and pregnancy: Two hundred thirty-one pregnancies in patients with familial Mediterranean fever. *Am J Reprod Immunol* 1992;28:245-6.
4. Cohen M, Levy M, Eliakim M. A cytogenic evaluation of long-term colchicine therapy in the treatment of Familial Mediterranean Fever (FMF). *Am J Med Sci* 1977;274:147-52.
5. Ehrenfeld M, Brzezinski A, Levy M et al. Fertility and obstetric history in patients with familial Mediterranean fever on long-term colchicine therapy. *Br J Obstet Gynaecol* 1987;94:1186-91.

Primær lateralsklerose

Reservelæge Katayoun Elyasvan, afdelingslæge Søren Bak & afdelingslæge Martin Ballegaard

Odense Universitetshospital, Neurologisk Afdeling N, og Amtssygehuset i Glostrup, Neurofysiologisk Afdeling

Primær lateralsklerose (PLS) er en sjælden, neurologisk sygdom med progredierende degeneration af de kortikospinale baner (pyramidebanerne). Ætiologien er ukendt. Sygdommen debuterer som regel med langsomt progredierende spastisk paraparesis inferior eller med pseudobulbære symptomer i form af dysartri og synkebesvær. Senere i forløbet kan der yderligere tilkomme spastiske pareser i overekstremiteterne og emotionel labilitet [1].

Sygehistorie

En 58-årig kvinde uden disposition for neurologisk sygdom blev henvist til en neurologisk afdeling på grund af tiltagende gangusikkerhed gennem knap to år. Patienten havde besvær med at gå på trapper, færdes i ujævn terræn og havde mistet evnen til at løbe og cykle. Der var desuden konstant snurrende paræstesier og dødhedsfølelse i begge ben. Tre år efter symptomdebut havde patienten fortsat gangfunktion med støtte, men der var tilkommet grådlabilitet og besvær med håndskrift.

Objektivt fandt man spastisk paraparesis inferior og lettere spasticitet i overekstremiteterne. Alle dybe reflekser var hyperaktive, og der fandtes bilateralt Babinskis respons. Gangen var tydeligt spastisk. Der fandtes ingen muskelatrofi eller muskelfasciekulationer, og der var kun lettere sensoriske forstyrrelser. Ved en kranierveundersøgelse fandtes normale forhold.

Blodprøver herunder borreliatiter, cobalamin, erythrocytfolat, thyroideastimulerende hormon, syfilisserologi og hiv-

test var alle normale. Undersøgelse af spinalvæsken viste normalt leukocytaltal, ingen oligoklonale bånd og var negativ for borrelia. En magnetisk resonans (MR)-skanning af cerebrum og medulla spinalis viste normale forhold. Ved elektromyografi og nerveledningsundersøgelse fandt man kun diskrete forandringer, mens man ved kortikal magnetstimulation ikke kunne excitere de motoriske baner til benene.

Diskussion

Motorneuronsygdomme er sjældne sygdomme. Amyotrofisk lateralsklerose (ALS) er den hyppigst forekommende og er karakteriseret ved samtidigt tab af første og andet neuron. Det kliniske billede omfatter derfor såvel spasticitet, hyperrefleksi og pseudobulbære symptomer (første neuron) som muskelatrofi og fascikulationer (andet neuron) [2]. I modsætning her til har PLS helt dominerende affektion af første motoriske neuron og ingen eller kun lettere tegn på forhornscelleaffektion [1, 3, 4].

I nyere serier havde 30-50% af patienterne med PLS et sygdomsforløb, som ved followup havde strakt sig over mere end ti år [1, 3-5]. Til sammenligning er kun 20-25% af patienter med ALS i live fem år efter symptomdebut [6].

PLS er en eksklusionsdiagnose, der kræver afkræftelse af en række differentialdiagnoser bl.a. multipel sklerose, spinalstenose, medullære tumorer, neuroinfektioner og ALS. Undersøgelingsprogrammet bør derfor omfatte blodprøve- og spinalvæskeundersøgelse (til afkræftelse af vitamin B₁₂-mangel, neuroborreliose, tertiær syfilis og hiv-infektion), MR-skanning af cerebrum og medulla spinalis samt neurofysiologisk undersøgelse.

Ved kortikal magnetstimulation kan der således ofte påvises svær central affektion af de motoriske baner. Dette synes at være karakteristisk for PLS, særlig i sygdommens første fase [1, 4]. Ved elektromyografi findes der ingen eller kun lettere tegn på denervation [1, 3, 4]. I nogle studier er der ved MR-

VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

skanning blevet påvist lokaliseret atrofi af gyrus præcentralis. Dette fund har imidlertid ikke kunne reproduceres i andre studier og kan således næppe anvendes som diagnostisk kriterium ved PLS [1, 3-5].

Ved en nyere MR-teknik (*diffusion tensor MR*) kan de-generation af de kortikospinale baner/fibre i capsula interna i en relativt tidlig sygdomsfase erkendes visuelt og kvantificeres [7, 8]. *Diffusion tensor MR* giver en vurdering af banernes de-generation i den hvide substans på basis af vanddiffusionskarakteren. Vanddiffusionen er større i banernes retning end lodret på banerne. Diffusionsretningsgraden kan måles som *fractional anisotropy*, som er omvendt proportional med de-generationens graden af de kortikospinale baner i capsula interna. Ved *diffusion MR* måles en mindre *fractional anisotropy* i capsula interna hos patienter med ALS og PLS [7, 8].

Korrespondance: *Katayoun Elyasvan*, Sdr. Skovvej 21, 3. tv., DK-9000 Aalborg.
E-mail: katielyasvan@hotmail.com

Antaget: 5. juni 2004

Interessekonflikter: Ingen angivet

Litteratur

1. Kuipers-Upmeyer J, de Jager AEJ, Hew JM et al. Primary lateral sclerosis: clinical, neurophysiological, and magnetic resonance findings. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001;71:615-20.
2. Swash M, Desai J. Motor neuron disease: Classification and nomenclature. *ALS* 2000;1:105-12.
3. Pringle CE, Hudson AJ, Munoz DG et al. Primary lateral sclerosis. *Brain* 1992; 115:495-520.
4. Forestier NL, Maisonobe T, Piquard A et al. Does primary lateral sclerosis exist? *Brain* 2001;124:1989-99.
5. Zhai P, Pagan F, Statland J et al. Primary lateral sclerosis. *Neurology* 2003; 60:1258-65.
6. Traynor BJ, Codd MB, Corr B et al. Clinical features of amyotrophic lateral sclerosis according to the El Escorial and Airlie House diagnostic criteria. *Arch Neurol* 2000;57:1171-6.
7. Sach S, Winkler G, Glauche V et al. Diffusion tensor MRI of early upper motor neuron involvement in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain* 2004;127:340-50.
8. Toosy AT, Werring DJ, Orrell RW et al. Diffusion tensor imaging detects corticospinal tract involvement at multiple levels in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003;74:1250-7.

Uforbeholden beklagelse og rettelse i henhold til annonce for TachoSil bragt i Ugeskrift for Læger i uge 48, 49 og 50

Af annoncen fremgår at overlæge *Michael Bau Mortensen* udtaler følgende: »Så har vi hæmostase om få minutter. Hvem tager tid?«. Denne udtalelse skal ikke forbindes med overlæge *Michael Bau Mortensen*, som ikke har forbindelse eller kommerciel interesse i hverken produktet eller Nycomed som firma. Nycomed beklager, at annoncen kan misforstås i den retning og giver derfor overlæge *Michael Bau Mortensen* en uforbeholden undskyldning for dette og stopper med øjeblikkelig virkning udsendelse af denne annonce.

Nycomed Danmark ApS