

# Kongenit anosmi

Ole Greisen & Karin Lambertsen

Anosmi, ophævet lugtesans, er hyppigt forekommende og findes f.eks. ofte ved forkølelser og sinusitis. Andre årsager er næsepolypyper, kranietraumer med overrivning af fila olfactoria, svære intrakraniale infektioner eller virusinfektioner, f.eks. influenza [1]. En sjældent forekommende, men ofte upåagtet årsag er den medfødte, familiære form for anosmi, som ikke tidligere er beskrevet her i landet.

## Sygehistorie

En kvinde på 72 år blev indlagt af anden årsag. Hun havde aldrig haft nogen lugtesans ligesom en bror og morfaderen. Ingen af patientens tre sønner eller tre børnebørn havde anosmi. Broderen var flyttet til USA, og det vides ikke, om der er efterkommere med anosmi. Patienten var ikke tidligere blevet undersøgt for den manglende lugtesans, som aldrig havde generet hende, da hun ikke havde kendt til at kunne lugte noget. Hun havde ikke haft hovedtraumer, sværere infektionssygdomme eller været eksponeret for toksiske stoffer. Hun havde aldrig røget.

Objektivt fandtes normale forhold ved øre-næse-halsundersøgelsen. Ved rene olfaktorisk-stimuli (kaffe, lavendel, rosenvand og butylalkohol) kunne patienten intet lugte, men reagerede kraftigt på trigeminus-stimuli (salmiakspiritus). Der var normal smagssans og ingen andre kranienerveudfald ved en oto-neurologisk undersøgelse. En MR-skanning viste normale forhold i næse-bihuler, i kraniet og intrakranialt. Der blev taget to relativt store biopsier fra hver side i loftet af cavum nasi, medalt og lateralt ved lokaliseringen af det olfaktoriske epitel. Materialet blev plastindstøbt, der blev fremstillet mange trinsnit og foretaget specialfarvning. Mikroskopisk viste respirationsvejsepitel med varierende grad af planocellulær metaplasi. Intetsteds fandtes sensoriske bipolare olfaktoriske celler. Det må således formodes at dreje sig om et tilfælde af den sjældent forekommende kongenit arveligt betingede anosmi.

## Diskussion

Lugtesansen er lokaliseret til det olfaktoriske epitel i loftet af næsekaviteten. De centrale udløbere, fila olfactoria, går gennem lamina cribrosa i fossa cranii anterior til bulbus olfactorius. De kan overrives ved kranietraumer med eller uden fraktur.

Karakteristisk for akvisit anosmi er, at patienten er klar over, at der er nedsat eller ophævet lugtesans. Subjektivt klager patienten ofte over ikke at kunne smage. Smagssansen er imidlertid intakt, det er lugtesansen, der spiller en afgørende rolle i smagsopfattelsen, som er afficeret [2]. Ved den kongenit anosmi er der ingen klager over den manglende lugte-

sans. Den har aldrig været til stede, og det føles derfor sædvanligvis ikke som noget savn. Den pågældende person bliver ofte gjort opmærksom på tilstanden af andre, som undrer sig over, at vedkommende ikke er i stand til at kunne lugte. Anosmien opdages ofte sent.

Den kongenit anosmi kan findes ved Kallmanns syndrom, i forbindelse med hypogonadotropisme og evt. andre kongenit defekter. Der er manglende udvikling af bulbus olfactorius, mens det olfaktoriske epitel er til stede [3]. Ved den familiære kongenit anosmi findes det olfaktoriske epitel ikke. Det er ikke blevet udviklet eller er under udviklingen blevet erstattet af det normale respiratoriske epitel [4]. CT eller MR-skanning er påkrævet for at udelukke intracerebrale tumorer eller andre intrakraniale abnormiteter. Tilstanden er tidligere beskrevet på Færøerne. I en familie på fire generationer havde 28 ud af 52 medlemmer, 19 kvinder og ni mænd, manglende lugtesans. Der var ingen muligheder for histologisk undersøgelse [5].

Den kongenit anosmi er hyppigst sporadisk forekommende, hvilket måske blot er udtryk for manglende mulighed for at foretage en så grundig familieundersøgelse som i det færøske materiale [4, 6, 7]. I flere tilfælde er der foretaget histologisk undersøgelse af det olfaktoriske område, som bekræfter et manglende eller svært abnormt olfaktorisk epitel.

## Summary

Ole Greisen & Karin Lambertsen:

### Congenital anosmia.

Ugeskr Læger 2003;165:2399-400.

A 72-year-old woman with congenital familiar lack of smell is described. General ENT and otoneurological examination were normal. The ability to smell was totally absent. By MR scan normal conditions were found in the nose, paranasal sinuses, the cribriform plate in the anterior cranial fossa and in the brain especially in the olfactory bulbs. Microscopic examinations of biopsy specimens from the olfactory region showed no signs of olfactory epithelium.

Reprints: *Ole Greisen*, Klostermarken 44, DK-9000 Aalborg.

Antaget den 12. marts 2003.

Aalborg Sygehus, Øre-næse-halsafdelingen.

## Litteratur

1. Greisen O, Jepsen O. Neuro-otologi. 2. udg. København: Fadh's forlag, 1994: 25-31.
2. Leopold DA. Olfactory function and disorders. I: Byron, Bailey, eds. Head and neck surgery-otolaryngology. Philadelphia: Lippincott, 1993:250-61.
3. Schwob JE, Szumowski KEM, Leopold DA et al. Histopathology of olfactory mucosa in Kallmann's syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1993;102:117-22.

- Jafek BW, Gordon ASD, Moran DT et al. Congenital anosmia. *Ear Nose Throat J* 1990;69:331-7.
- Lygonis CS. Familial absence of olfaction. *Hereditas* 1969;61:413-6.
- Vowles RH, Bleach NR, Rowe-Jones JM. Congenital anosmia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1997;41:207-14.
- Leopold DA, Hornung DE, Schwob JE. Congenital lack of olfactory ability. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1992;101:229-36.

## Fytofotodermatitis forårsaget af Moses' brændende busk

Ann-Birgitte Langkilde Gregersen, Kristian Thestrup-Pedersen & Evy Paulsen

Fytofotodermatitis er en toksisk plante-sol-induceret dermatitis. Dermatitten opstår i hud, der har været i kontakt med fotosensibiliserende plantestoffer og derefter er blevet udsat for sollys [1]. Diagnosen stilles som regel på baggrund af sygehistorien og de karakteristiske polymorfe hudlæsioner i form af erytem, vesikler og evt. bullae, der opstår kort tid efter lyseksponeringen. Fytofotodermatitis heler med efterfølgende hyperpigmentering af huden.

### Sygehistorie

En 59-årig tidligere hudrask kvinde blev akut henvist med et rødt blæret udslæt på flere lyseksponerede områder af over- og underekstremiteterne. Tre dage forinden havde hun arbejdet i sin have, hvor hun havde rensset i et staudebed. Vejret havde været varmt og solrigt, og hun var iført kortærmet bluse og korte bukser. Under arbejdet havde hun derfor haft hudkontakt med en plante, som hun medbragte i klinikken. 12-24 timer efter kontakten fik hun et akut eksem med rødme, vesikler og bullae på venstre overarm, femur og crus (**Fig. 1**). Den mest sandsynlige diagnose var phytophotodermatitis acuta. Hun blev primærbehandlet med cetirizin p.o. og hydrocortison-creme, men uden effekt. Efterfølgende blev der foretaget punktur af de største bullae og behandlet med clobetasol-creme under okklusion i fem timer og efterfølgende hydrocortison-creme to gange dagligt til ophealing. Huden helede med let hyperpigmentering og senere afblegning samt lette cicatricer. Planten viste sig at være *Dictamnus alba* (**Fig. 2**).

### Diskussion

*Dictamnus alba*, på dansk gasplante, tilhører rudefamilien *Rutaceae*. Den stammer fra landene omkring den østlige del af Middelhavet, hvor den gror vildt. Den er også populær som havestaude i Nordeuropa [2, 3]. Der er tale om en 90-120 cm høj staude med mørkegrønne blade, der afgiver en intens ci-

tronduft når de nulres mellem fingrene. Den blomster i juni og juli med hvide eller rosa blomster. Planten kaldes også Moses' brændende busk, fordi den efter blomstringen udvikler frøstande, der indeholder æteriske olier, som kan antændes [2]. Sætter man en tændstik til en frøkapsel kommer der en lille flamme, og man mener derfor, at det er den plante, som omtales i Biblen, da Moses så Guds engel som en flammende ild fra en busk, der stod i lys lue uden at brænde op [2-4].

Planter og essentielle olier, der indeholder furokumariner (hvoraf de vigtigste er psoralen, 8-methoxypsoralen, 5-methoxypsoralen og 4,5,8-trimetylpsoralen), kan forårsage fototoksiske reaktioner [1]. Risikoen for fototoksiske reaktioner er størst i mid- og sensommermånederne, hvor psoralenindholdet i planterne er højest. Skærmblostmfamilien (*Apiaceae* = *Umbelliferae*), der bl.a. omfatter bjørneklo, persille, fennikel, selleri og gulerod, er den hyppigste årsag til fototoksisk plantedermatitis i Danmark, mens morbærfamilien (*Moraceae*) med figen formentlig kun giver anledning til sporadiske tilfælde her i landet [1, 5].

*Dictamnus alba* skadelige effekt blev beskrevet første gang i 1929 [2]. Man har siden hen vist, at det er indholdet af 5- og 8-methoxypsoralen i plantens olier, der ved kontakt med huden og efterfølgende UVA-belysning forårsager den toksiske reaktion [2, 6]. Fugtig hud, sved og varme øger det fototoksiske respons [5, 6].

Fytofototoksiske reaktioner udvikles oftest inden for 24-48 timer efter, at huden er blevet eksponeret. De starter i reglen med erytem, ødem og brændende fornemmelser. Senere tilkommer vesikler og evt. bullae. Det inflammatoriske respons er størst omkring 72 timer efter eksponeringen. Dermatitten begrænser sig til de lyseksponerede områder på kroppen. Standardbehandlingen er potent lokalsteroid. Hyperpigmentering kan forekomme og være til stede i måneder til år, men forsvinder dog ofte med tiden [6, 7].