

Ved mistanke om positioneringssvimmelhed bør patienten undersøges med Dix-Hallpikes test og lateral buegangs-test mhp. diagnose af eventuel BPPV.

KORRESPONDANCE: Søren Hansen, Schandorphs Vej 8A, 2800 Lyngby.

E-mail: soerenhansen@gmail.com

ANTAGET: 6. juni 2011

FØRST PÅ NETTET: 4. juli 2011

INTERESSEKONFLIKTER: ingen

LITTERATUR

- Pollak L, Klein C, Rafael S et al. Anxiety in the first attack of vertigo. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2003;128:829-34.
- Kerber KA, Brown DL, Lisabeth LD et al. Stroke among patients with dizziness, vertigo, and imbalance in the emergency department: a population-based study. *Stroke* 2006;37:2484-7.
- Seemungal BM. Neuro-otological emergencies. *Curr Opin Neurol* 2007;20:32-9.
- Kroenke K, Hoffman RM, Einstadter D. How common are various causes of dizziness? *South Med J* 2000;93:160-7.
- Hotson JR, Baloh RW. Acute vestibular syndrome. *N Engl J Med* 1998;339:680-5.
- Drachman DA, Hart CW. An approach to the dizzy patient. *Neurology* 1972;22:323-34.
- Newman-Toker DE, Cannon LM, Stofferahn ME et al. Imprecision in patient reports of dizziness symptom quality: a cross-sectional study conducted in an acute care setting. *Mayo Clin Proc* 2007;82:1329-40.
- Neuhauser HK, von Brevern M, Radtke A et al. Epidemiology of vestibular vertigo: a neurotologic survey of the general population. *Neurology* 2005;65:898-904.
- Hansen S, Karlberg M. Benign paroxysmal positional vertigo – den hyppigste form for otogen vertigo. *Ugeskr Læger* 2007;169:1996-2002.
- Grad A, Baloh RW. Vertigo of vascular origin. *Arch Neurol* 1989;46:281-4.
- Norring B, Magnusson M, Holtas S. Isolated acute vertigo in the elderly; vestibular or vascular disease? *Acta Neurol Scand* 1995;91:43-8.
- Newman-Toker DE, Kattah JC, Alvernia JE et al. Normal head impulse test differentiates acute cerebellar strokes from vestibular neuritis. *Neurology* 2008;70:2378-85.
- Lee H, Sohn SJ, Cho YW et al. Cerebellar infarction presenting. *Neurology* 2006;67:1178-83.
- von Brevern M, Zeise D, Neuhauser H et al. Acute migrainous vertigo: clinical and oculographic findings. *Brain* 2005;128:365-74.
- Lee H, Baloh RW. Sudden deafness in vertebrobasilar ischemia: clinical features, vascular topographical patterns and long-term outcome. *J Neurol Sci* 2005;228:99-104.
- Braverman I, River Y, Rappaport JM et al. Spontaneous vertebral artery dissection mimicking acute vertigo: case report. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1999;108:1170-3.
- Kristensen B, Malm J, Carlberg B et al. Epidemiology and etiology of ischemic stroke in young adults aged 18 to 44 years in northern Sweden. *Stroke* 1997;28:1702-9.
- Malm J, Kristensen B, Carlberg B et al. Clinical features and prognosis in young adults with infratentorial infarcts. *Cerebrovasc Dis* 1999;9:282-9.
- Karlberg M. Akut yra patienter. *Läkartidningen* 2009;106:2134-8.
- Halmagyi GM, Curthoys IS. A clinical sign of canal paresis. *Ann Neurol* 1988;45:737-9.
- Leigh RJ, Rucker JC. Nystagmus and related ocular motility disorders. I: Miller NR, Newman NJ, red. Walsh and Hoyt's clinical neuro-ophthalmology. Baltimore, MD: Lippincott, Williams & Wilkins, 2004.
- Parnes LS, Agrawal SK, Atlas J. Diagnosis and management of benign paroxysmal positional vertigo (BPPV). *CMAJ* 2003;169:681-93.
- Kentala E, Pyrkko I. Vertigo in patients with benign paroxysmal positional vertigo. *Acta Otolaryngol Suppl* 2000;543:20-2.
- Hansen S, Cayé-Thomasen P, Boesen J et al. Neuritis vestibularis. *Ugeskr Læger* 2008;170:1809-15.
- Baloh RW. Clinical practice. Vestibular neuritis. *N Engl J Med* 2003;348:1027-32.
- Zee DS. Perspectives on the pharmacotherapy of vertigo. *Arch Otolaryngol* 1985;111:609-12.
- Hansen S, Thomsen J, Cayé-Thomasen P. Menière's sygdom. *Ugeskr Læger* 2010;172:1130-5.
- Sajjadi H, Paparella MM. Meniere's disease *Lancet* 2008;372:406-14.
- Kattah JC, Talkad AV, Wang DZ et al. Hints to diagnose stroke in the acute vestibular syndrome: three-step bedside oculomotor examination more sensitive than early MRI diffusion-weighted imaging. *Stroke* 2009;40:3504-10.
- Lee H, Yi HA, Cho YW et al. Nodulus infarction mimicking acute peripheral vestibulopathy. *Neurology* 2003;60:1700-2.
- Lee H, Cho YW. A case of isolated nodulus infarction presenting as a vestibular neuritis. *J Neurol Sci* 2004;221:117-9.
- Horii A, Okumura K, Kitahara T et al. Intracranial vertebral artery dissection mimicking acute peripheral vertigo. *Acta Otolaryngol* 2006;126:170-3.
- Moon IS, Kim JS, Choi KD et al. Isolated nodular infarction. *Stroke* 2009;40:487-91.
- Kumral E, Bogousslavsky J, van Melle G et al. Headache at stroke onset: the Lausanne Stroke Registry. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1995;58:490-2.
- Halmagyi GM. Diagnosis and management of vertigo. *Clin Med* 2005;5:159-65.
- Gideon P, Thomsen C. Diffusionsvægtet MR-billeddannelse af hjernen. *Ugeskr Læger* 2001;163:4354-7.
- Dieterich M, Büchele W. MRI findings in lesions at the entry zone of the eighth nerve. *Acta Otolaryngol (Stockh)* 1989;468(suppl):385-9.
- Thömke F, Hopf HC. Pontine lesions mimicking acute peripheral vestibulopathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1999;66:340-9.
- Dieterich M, Brandt T. Episodic vertigo related to migraine (9 cases) vestibular migraine? *J Neurol* 1999;246:883-92.

Cogans syndrom – en tværdisciplinær diagnostisk udfordring

Nina Munk Lyhne¹ & Malene Vejby Mortensen²

Cogans syndrom er en sjælden, kronisk inflammatorisk multiorgansygdom, som i typiske tilfælde viser sig ved progredierende nonreversibelt sensorineuralt høretab, vestibulær dysfunktion samt interstitiel keratitis med debut af henholdsvis okulære og audiovestibulære symptomer inden for to år [1].

Vi beskriver et tilfælde af atypisk Cogans syndrom [2], hvor patientens øjensymptomer opstod fire år efter det første audiovestibulære symptom, og hvor der forekom episkleritis og ikke interstitiel keratitis.

SYGGEHISTORIE

En 39-årig kvinde uden kendt disposition for hørelidelse mistede over fire år hørelsen ved en række migrænelignende anfald, der var ledsaget af kvalme og svimmelhed. Hun havde også vedvarende tinnitus. Fordi høretabet var asymmetrisk, blev der initielt foretaget computertomografi af cerebrum, inklusive tindingebenet, for at udelukke tumor eller anden intrakraniell lidelse. Man fandt ingen forklaring på høretabet.

KASUISTIK

1) Audiologisk Afdeling, Aarhus Universitetshospital, Aarhus Sygehus
2) Center for Funktionelt Integrativ Neurovidenskab, Aarhus Universitetshospital/Aarhus Universitet

Cogans syndrom er ofte forbundet med døvhed. Et cochlea-implantat kan afhjælpe denne.

A. Coil. B. Processor.



Patienten blev som 43-årig henvist til audiologisk vurdering med henblik på høremæssig rehabilitering med et cochlea-implantat (CI). Hørelsen var nu helt væk, og al kommunikation foregik skriftligt.

To måneder før henvisningen til CI fik patienten intermitterende smerter i det højre øje, der også blev rødt. Hun blev af en praktiserende øjenlæge sat i behandling med kombineret binyrebarkhormon og antibiotikum. Behandlingen var uden effekt. På grund af vedvarende øjengener op til CI-operationen blev patienten henvist til en øjenafdeling, hvor man fandt episcleritis oris dxt. Patienten fik at vide, at hun havde en forbigående »gigreaktion« i øjet, og der blev smertebehandlet med diclofenac.

Patienten fik et venstresidigt CI. Præoperativt var der let forhøjet sænkingsreaktion og C-reaktivt protein-niveau samt let anæmi. Patienten opnåede god talegenkendelse, og et halvt år efter operationen kunne hun igen kommunikere mundtligt.

Tre måneder postoperativt opstod der perifer facialisparesi i højre side. Patienten havde fortsat natlige smerter i højre øje og nu også bilateralt over mastoidet. Svimmelhedsgenerne var tiltagende. Hun blev derfor henvist til en neurologisk vurdering. Klinisk fandt man faldtendens, patienten kunne ikke hinke eller gå linegang, og Rombergs prøve var positiv. Man fandt ingen forklaring på symptomerne. Facialisparesen remitterede totalt.

Et år postoperativt var der tilkommet støjoverfølsomhed og hypertension. Ved en audiologisk kontrol fik man mistanke om Cogans syndrom og henviste patienten til en reumatologisk vurdering. Her fandt man, at hendes symptomer var forenelige med Cogans syndrom. Ved angiografi udelukkede man nyrearteriestenose som årsag til hypertensionen.

Patienten blev sat i behandling med prednisolon og azathioprin med bedring i almentilstanden til følge, ligesom de natlige øjensmerter forsvandt, og blodtrykket faldt. Svimmelhed og højresidig anakusi persisterede.

Patienten, der før sygdommen var i fuld beskæftigelse, blev førtidspensionist.

DISKUSSION

David Cogan beskrev Cogans syndrom i 1945 [1], og i 1980 opsatte Haynes *et al* kriterier for atypisk Cogans syndrom [2].

I litteraturen er der samlet beskrevet ca. 250 tilfælde, men den egentlige incidens kendes ikke [3].

Cogans syndrom er en udelukkelsesdiagnose [3]. Sygdommen beskrives ofte som »autoimmun«, da kortikosteroid har effekt i behandlingen, og koeksisterende systemisk vaskulitis ses hos ca. 20% af patienterne, men den præcise ætiologi og patogenese er ukendt. Der kan ses kardiovaskulære, muskuloskeletale, neurologiske og gastrointestinale symptomer [3-5]. Der findes ingen specifik diagnostisk test [4]. Der er mange differentialdiagnoser herunder mb. Ménière og Wegeners granulomatose.

Sygdommen er forbundet med høj morbiditet, og forløbet afhænger af tidlig diagnose og behandling. Øjensymptomer og systemiske symptomer er modtagelige for immunsuppression, mens høretabet menes at være irreversibelt efter sygdommens helt initiale fase [3]. 50% af patienterne bliver døve [3, 4].

Ved atypisk Cogans syndrom, hvor debut af øjensymptomer og audiovestibulære symptomer har tidsmæssig stor afstand, og/eller hvor der forekommer et andet irritativt øjensymptom end interstitiel keratitis, ses gennemsnitligt en forsinkelse på 34 måneder mellem symptomdebut og diagnosetidspunkt. Samme forsinkelse er på ti måneder for typisk Cogans syndrom [5].

Den beskrevne sygehistorie afspejler, at Cogans syndrom medfører kontakt til mange forskellige specialer. Diagnosen er derfor vigtig at have in mente, når man præsenteres for yngre mennesker, hvis sygdomsforløb er debuteret med pludseligt opstået, uforklarligt høretab.

KORRESPONDANCE: Nina Munk Lyhne, Marselisborg Allé 17, 1., 8000 Aarhus C. E-mail: ninamunklyhne@gmail.com

ANTAGET: 22. februar 2011

FØRST PÅ NETTET: 18. april 2011

INTERESSEKONFLIKTER: ingen

LITTERATUR

1. Cogan DS. Syndrome of nonsyphilitic interstitial keratitis and vestibuloauditory symptoms. *Arch Ophthalmol* 1945;33:144-9.
2. Haynes BF, Kaiser-Kupfer MI, Mason P *et al*. Cogans syndrome. *Medicine* 1980;59:426-41.
3. Mazlumzadeh M, Matteson EL. Cogan's syndrome. *Rheum Dis Clin N Am* 2007;33:855-74.
4. Murphy G, Sullivan MO, Shanahan F. Cogan's syndrome. *Rheumatol Int* 2009;29:1117-21.
5. Grasland A, Pouchot J, Hachulla E *et al*. Typical and atypical Cogan's syndrome. *Rheumatology* 2004;43:1007-15.