

VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

13. Moore EE, Shackford SR, Pachter HL et al. Organ injury scaling. J Trauma 1989;29:1664-6.
14. Sherbeck DJ, Bismuth H. Secondary surgery for liver trauma. Br J Surg 1991;78:1313-7.
15. Calne RY, Wells FC, Forty J. Twenty-six cases of liver trauma. Br J Surg 1982;69:365-8.
16. Krige JEJ, Bornman PC, Terblanche J. Therapeutic perihepatic packing in complex liver trauma. Br J Surg 1992;79:43-6.
17. Talbert S, Trooskin SZ, Scalea T et al. Packing and re-exploration for patients with nonhepatic injuries. J Trauma 1992;33:121-5.
18. Groce MA, Fabian TC, Kudsk KA et al. AAST injury scale: correlation of CT-graded liver injuries and operative findings. J Trauma 1991;31:806-12.
19. Becker CD, Gal I, Baer HU et al. Blunt hepatic trauma in adults: correlation of CT injury with outcome. Radiology 1996;201:215-20.
20. Carrillo EH, Spain DA, Wohltmann CD et al. Interventional techniques are useful adjuncts in nonoperative management of hepatic injuries. J Trauma 1999;46:619-24.

Spasmus nutans hos et ni måneder gammelt spædbarn

Læge Carsten Erik Borg

Viborg Sygehus, Pædiatrisk Afdeling

Spasmus nutans (SN) er en sjælden børneneurologisk tilstand, der i sin klassiske form består af triaden nystagmus, rystende/rokkende hovedbevægelser og skrå hovedholdning.

Tilstanden debuterer oftest i 4-12-måneders-alderen og betragtes generelt som selvlimiterende med fuld remission inden for 3-36 mdr. Årsagen til SN er ukendt, dog ser man i nogle tilfælde SN som symptom på en organisk hjernelidelse, som regel opticusgliomer. Lidelsen er ikke tidligere beskrevet i Ugeskrift for Læger, men bør kendes på grund af relationen til cerebral patologi.

I nærværende kasuistik beskrives klassisk SN hos en 9 mdr. gammel pige.

Sygehistorie

En 9 mdr. gammel pige blev indlagt akut pga. febrilia og rystende bevægelser med hovedet. Graviditeten havde været kompliceret af depression hos moderen og flere antibiotikabehandlede cystitter. Moderen blev forløst to uger før termin efter eget ønske ved sectio i universel anæstesi pga. nervøsitet. Fødslen og neonatalforløbet var ukompliceret. Pigen blev indlagt seks uger gammel med respiratorisk syncytialvirus (RSV)-infektion, og otte måneder gammel blev hun tubuleret bilateralt.

Forud for indlæggelsen havde patienten i tre uger haft periodiske rystende hovedbevægelser og sitrende øjenbevægelser. Hun havde ikke været alment påvirket, men var på indlæggelsesdagen blevet febril, hvilket førte til lægekontakt.

Ved indlæggelsen observeredes intermitterende rystende hovedbevægelser i horisontalplanet, svarende til nej-bevægelser. Frekvensen var 65-70 pr. minut. Ligeledes observerede man bilateral horisontal asymmetrisk nystagmus med højre-

sidig overvægt. Hovedet var kippet mod venstre og drejet let mod højre.

Patienten fandtes i øvrigt psykomotorisk alderssvarende udviklet og neurologisk intakt. Temperaturstigningen skyldtes let catarrhalia. Undersøgelse ved en øjenlæge viste nystagmus, som beskrevet. Der fandtes hypermetropi på +1,75 på højre øje og +2,75 på venstre øje. En oftalmoskopi viste normale papiller. En efterfølgende MR-skanning viste normale intrakraniale forhold, og patienten blev udskrevet til ambulant kontrol. Ved ambulant opfølgning 7 mdr. senere, var der normal hovedholdning og ingen hovedbevægelser, men der var fortsat nystagmus. Den psykomotoriske udvikling var fortsat normal.

Diskussion

SN blev første gang beskrevet af *Raudnitz* i 1897 [1]. Ætiologien er ukendt. Gennem tiden har flere teorier været fremsat, f.eks. teorien om lysdeprivation, da man mente, at mange af patienterne kom fra mørke hjem, og at symptomerne oftest begyndte i de mørke vintermåneder [2]. Andre ætiologiske overvejelser har drejet sig om rakitis, malnutrition, epilepsi, dentition, omsorgssvigt, specielt forstyrrelser i mor-barn-samspillet og moderens alkoholindtagelse under graviditeten [1, 2].

Klassisk SN består af tre komponenter: nystagmus, hovedrysten og skrå hovedholdning, men kun nystagmus er et konstant fund, hovedrysten er oftest til stede, mens skrå hovedholdning er det mest variable fund [1].

Nystagmus kan være uniokulær, men er oftest binokulær og ukoordineret. Øjenbevægelserne er højfrekvente med lille amplitude, så øjnene nærmest fremstår sitrende. Retningen er hyppigst horisontalt pendulerende, men kan være vertikal, rotatorisk eller en blanding af ovennævnte [1-3].

Hovedbevægelserne kan være lateralt rystende, lignende nej-bevægelser, antero-posterior-nikkende bevægelser eller blandet. Frekvensen er 60-120 bevægelser pr. minut. Bevægel-

VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

serne antages ikke at være kompensatoriske i forhold til nystagmus [1-3].

Den skrå hovedholdning ses i alle planer, er det mest in-konstante fund ved SN og findes aldrig som eneste manifestation [1].

Symptomerne fremkommer ikke i fast rækkefølge, men ofte er hovedbevægelserne det første forældrene bemærker. Tilstanden debutterer hyppigst i 4-12-måneders-alderen, hvorefter børnene remitterer spontant i løbet af 4-36 mdr. Tilstanden kan persistere gennem længere tid, op til otte år er set. Drengene og piger afficeres lige hyppigt [1-3].

SN er oftest selvlimiterende og uden kendt ætiologi. Siden 1970 har det imidlertid været kendt, at SN, eller en SN-lignende tilstand, kan være relateret til intrakraniale tumorer, oftest opticusgliomer, eller tredje ventrikel-tumorer [1-5].

Flere har forsøgt at adskille SN med og uden intrakraniale gliomer ud fra kliniske fund, for dermed at afklare behovet for billeddiagnostik. De fleste konkluderer dog, at der ikke findes valide adskillende træk, hvorfor alle børn med SN bør MR-

skannes [3, 5]. Differentialdiagnostiske overvejelser drejer sig især om kongenit nystagmus, som oftest er bilateral og symmetrisk og desuden relateret til synsdefekt [2]. Alle børn med SN bør derfor også undersøges af en øjenlæge.

Korrespondance: Carsten Erik Borg, Brejnholtvej 3, Tvis, DK-7500 Holstebro. E-mail: carsten.borg@mail.dk

Antaget: 26. marts 2004
Interessekonflikter: Ingen angivet

Litteratur

1. Aung T, Yap SK, Yap EY et al. Spasmus nutans. Ann Acad Med Singapore. 1996;25:596-8.
2. Jan JE, Groeneweld M, Connolly MB. Head shaking by visually impaired children: a voluntary neurovisual adaption which can be confused with spasmus nutans. Dev Med Child Neurol 1990;32:1061-6.
3. Shaw FS, Kriss A, Russel-Eggritt I et al. Diagnosing children presenting with asymmetric pendular nystagmus. Dev Med Child Neurol 2001;43:622-7.
4. Arnoldi KA, Tychsen L. Prevalence of intracranial lesions in children initially diagnosed with disconjugate nystagmus (spasmus nutans). J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1995;32:296-301.
5. Albright AL, Sciallasi RJ, Slomovits TL et al. Spasmus nutans associated with optic gliomas in infants. J Pediatr 1984;105:778-80.

Meloreostose hos en tiårig pige

Reservelæge Anne Margrethe Nørgaard &
overlæge Finn Kristian Mathiesen

Vejle Sygehus, Røntgenafdelingen

Meloreostose er en sjælden, nonfamiliær, skleroserende knogledysplasi beskrevet første gang af de franske neurologer Lèri og Joanny i 1922. Tilstanden repræsenterer en mesodermal dysplasi, hvor både knogler og tilstødende bløddele afficeres. Den er karakteriseret ved en langsomt progredierende lineær hyperostose, subkutan fibrose, kontrakturer, bevægeindskrænkning og smerte. Estimeret minimumsincidens er 0,9 pr. million. Der er ingen kønsforskel [1, 2].

Sygehistorie

En tiårig pige blev henvist fra egen læge til røntgen af højre 1. fingerstråle på mistanke om fraktursequelae. Hun var faldet ca. et år forinden og havde taget for sig med højre hånd, men søgte ikke skadestue. Efterfølgende havde hun tilbagevendende smerter og hævelse af 1. fingers grundled ved overanstrengelse, f.eks. langvarig skrivning. Desuden var der let strækkedefekt i tommelens yderled.

Objektivt blev der fundet sklerodermiforandringer med fortykket hud og let kontraktur i tenarregionen. Der var hævelse over metacarpofalangeal (MCP)-leddet, og den distale phalanx var lettere fejlstillet. Der var en ekstensionsdefekt på

ca. 20 grader i interfalangealleddet og i mindre udtalt grad i MCP-leddet.

Røntgen af højre 1. fingerstråle viste endostal, lineær sklerosering i såvel distale som proksimale phalanx inkl. epifysekerne, størstedelen af metacarpen inkl. epifysekerne samt sklerosering af os trapezoideum og os scafoideum (Figur 1).

Supplerende røntgenbilleder af højre overekstremitet viste ligeledes endostal hyperostose med lineær udbredelse til den proksimale halvdel af radiusdiaphysen og den radiale del af humerus. Der var skleroserende ø-dannelser lateralt på humerus epifysen og et lokaliseret sklerotisk område proksimalt for scapula på acromion, processus coracoideus og margo superior.

En supplerende MR-skanning af hele højre overekstremitet viste tilsvarende sklerotiske forandringer uden bløddelskomponent, og der var ingen malignitetssuspicio.

Diskussion

Ætiologien og patogenesen for meloreostose er ukendt. Infektios proces, neurogen påvirkning, vaskulær forstyrrelse og intrauterin skade eller insult på ekstremitetsanlæg under udvikling har været foreslået. Sidstnævnte hypotese synes at være rimelig, idet meloreostose er observeret hos nyfødte.

Murray & McCredie foreslog, at meloreostose er en abnormalitet med sklerotomal udbredelse forårsaget af skade på