

Paralyse af nervus peroneus hos patient med Ehlers-Danlos' syndrom

Zaid Al-Aubaidi & Ole Skov

KASUISTIK

Ortopædkirurgisk
Afdeling, Odense
Universitetshospital

Ehlers-Danlos' syndrom (EDS) eller cutis hyperelastica er en gruppe af heterogene arvelige bindevævs-sygdomme, der er kendetegnet ved en abnorm dannelse af kollagen [1-5]. Syndromet viser sig i form af hypermobile led, øget elasticitet af huden og underliggende skrøbeligt bindevæv [1-5]. Disse forandringer kan medføre habituelle ledluksationer, vaskulære læsioner og neuropatier [4, 5]. En paralyse af nervus peroneus er tidligere beskrevet som en sjældent forekommende komplikation i forbindelse med EDS [1], hvor patogenesen anses for at være overstræk på nerven i forbindelse med hypermobilitet i knæleddet. En vækstspurt i puberteten er ikke tidligere beskrevet som en mulig årsag for at udvikle total paralyse af nervus peroneus. Vi beskriver en patient med EDS, som i forbindelse med vækstspurten udviklede en peroneusparalyse.

SYGEHISTORIE

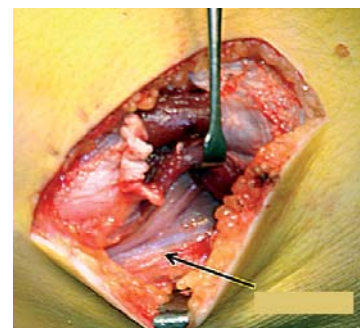
Det følgende omhandler en 13-årig dreng med familiær disposition for EDS. Patienten havde nedsat hørelse og anvendte høreapparat bilateralt. Som seksårig blev han diagnosticeret med epilepsi med god respons på den iværksatte medicinske behandling. Som 12-årig blev han diagnosticeret med svær skoliose og EDS. I ventetiden til en planlagt skolioseoperation og i forbindelse med en vækstspurt henvendte patienten sig med sovende fornemmelse i armene og dropfod på højre underben. Klinisk var der nedsat sensibilitet på højre fodryg og fuldt motorisk tab af den anteriore muskellog og peroneusmusklerne. Elektromyografi (EMG) viste en svært reduceret motorisk ledningshastighed i nervus peroneus ved collum fibulae. Patienten blev opereret med neurolyse af nervus peroneus svarende til collum fibulae (Figur 1). Opfølgende klinisk kontrol efter tre uger viste fuld regenerering af nervefunktionen med normal muskelstyrke over højre ankelled.

DISKUSSION

Symptomatologien ved EDS blev først beskrevet i 1892 af Tschernogobow [5] med hudhyperelasticitet, hypermobile led og molluskoide pseudotumorer på bevægeapparatet. I 1901 blev denne kombination for første gang nævnt som et syndrom af den danske der-

FIGUR 1

Nervus peroneus (pil) efter neurolyse.



matolog *Edvard Lauritz Ehlers*, og i 1908 beskrev den franske dermatolog *Henri-Alexandre Danlos* hudens hyperelasticitet og skrøbelighed som de mest karakteristiske symptomer [5]. Senere er der beskrevet flere typer af EDS, og den senest reviderede klassifikation indeholder seks hovedtyper [4], men cirka 50% af patienterne med kliniske EDS-manifestationer passer dog ikke ind i denne klassifikation, og deres lidelse må derfor betegnes som EDS af uspecificeret type [3].

Perifere neuropatier, der inkluderer plexus brachialis- og plexus sacralis-neuropatier, er beskrevet sporadisk i forbindelse med EDS [1-5]. Den præcise mekanisme, som kan være årsag til neuropatierne, er ikke kendt. Teorier i form af mekaniske og traumatiske årsager har været anført som mulige forklaringer [1-3]. Hypermobile led kan give anledning til sublukationer/luksationer, hvilket kan medføre overstræk på de perifere nerver [2, 3]. I det aktuelle tilfælde må det formodes, at den indsatte vækstspurt har været en medvirkende årsag til skabelsen af et overstræk på nervus peroneus med deraf følgende paralyse.

En paralyse af nervus peroneus hos en patient med EDS er tidligere kasuistisk beskrevet i et tilfælde, hvor man valgte at observere. Det tog syv måneder, før patienten igen fik normal peroneusfunktion [1]. Ud over gener, som omfattede et langt forløb med en dropfod, må man formode, at den observerende behandling kan være behæftet med risiko for permanent nerveskade. I vores tilfælde valgte vi ret hurtigt i forløbet at behandle patienten med kirurgisk neuro-

lyse med hurtig regenerering af nervefunktionen til følge. En kirurgisk neurolyse forudgået af en EMG-undersøgelse bør derfor overvejes i behandlingen af denne patientgruppe.

KORRESPONDANCE: Zaid Al-Aubaidi, Ortopædisk Afdeling, Odense Universitets-hospital, 5000 Odense. E-mail: zaubaidi@hotmail.com

ANTAGET: 31. marts 2010.

FØRST PÅ NETTET: 7. juni 2010

INTERESSEKONFLIKTER: Ingen

LITTERATUR

1. Bell MK, Chalmers J. Recurrent common peroneal palsy in association with the Ehlers-Danlos syndrome. *Acta Orthop Scand* 1991;62:612-3.
2. Voermans NC, Drost G, Van Kampen A et al. Recurrent neuropathy associated with Ehlers-Danlos syndrome. *J Neurol* 2006;253:670-1.
3. Galan E, Kousseff B. Peripheral neuropathy in Ehlers-Danlos syndrome. *Pediatr Neurol* 1995;12:242-5.
4. Voermans NC, Vanalfen N, Pillen S et al. Neuromuscular involvement in various types of Ehlers-Danlos syndrome. *Ann Neurol* 2009;65:687-97.
5. Stanitski DF, Nadjarian R, Stanitski CL et al. Orthopaedic manifestations of Ehlers-Danlos syndrome. *Clin Orthop Relat Res* 2000;376:213-21.

HELLP kan ses i andet trimester ved antifosfolipidsyndrom

Bjørn Stæhr Madsen & Troels Havelund

HELLP-syndrom (H: *haemolysis*, EL: *elevated liver enzymes*, LP: *low platelets*) optræder hos 0,01-0,2% af gravide og betragtes som en alvorlig variant af præeklampsi. Sygdommen er forbundet med en betydelig maternal og føtal mortalitet [1, 2]. Ved antifosfolipidsyndrom (APS) er der risiko for HELLP tidligere i graviditeten end ellers. Vi præsenterer et alvorligt tilfælde, der var kompliceret med multiple leverinfarkter og vena portae-trombose i andet trimester hos en patient med APS.

SYGEHISTORIE

En 29-årig kvinde, der var i 21. gestationsuge, blev indlagt på en gynækologisk afdeling med abdomin-
lia og febrilia. Fem dage forinden havde hun haft diarré, kvalme og opkastninger i to døgn. I forbindelse med en dyb venetrombose ni år tidligere havde hun fået diagnosticeret primær APS, hvorfor hun var i profylaktisk behandling med lavmolekylært heparin. Ved indlæggelsen påbegyndte man bredspektret antibiotikabehandling, og patientens heparindosis blev fordoblet. Der blev foretaget medicinsk abort med fødsel af et vækstretarderet foster, og efterfølgende blev der foretaget abrasio på grund af retineret væv. Klinisk og paraklinisk forværredes tilstanden, og patienten blev på tredje indlæggelsesdag overflyttet til en gastroenterologisk specialafdeling. Her blev der ved computertomografi påvist multiple leverinfarkter, vena portae-trombose samt bilaterale pleuraeksudater. Der var ikke tegn på Budd-Chiaris syndrom (Figur 1). Gennem de parakliniske fund bekræftede man HELLP-syndrom. Der sås hæmolyse med laktat-

dehydrogenase over 2.500 U/l, forhøjede levertal med alanintransaminase på over 5.000 U/l, samt trombocytopeni på $22 \times 10^9/l$. Desuden sås der tegn på begyndende leversvigt i form af fald i koagulationsfaktoren (2, 7, 10) til 0,32 internationale enheder (IE) (Tabel 1). Der blev startet infusion med magnesiumsulfat. På fjerde indlæggelsesdag blev højdosissteroid initieret, og i det sjette døgn blev der substitueret med antitrombin. Herefter bedredes tilstanden, og patienten blev udskrevet en måned senere med normale levertal. Koagulationsfaktoren (2, 7, 10) for-

KASUISTIK

Medicinsk Gastroenterologisk Afdeling S, Odense Universitetshospital

FIGUR 1

Computertomografi af abdomen. A. Ved indlæggelse: multiple infarkter i både højre og venstre leverlap. B. Et år efter udskrivelse: sequelae efter infarkt i segment syv.

