

KORRESPONDANCE: Zaid Al-Aubaidi, Ortopædkirurgisk Afdeling, Odense Universitetshospital, DK-5000 Odense C. E-mail: zaubaidi@hotmail.com

ANTAGET: 9. juli 2009

INTERESSEKONFLIKTER: Ingen

LITTERATUR

1. Plasschaert F, Craig C, Bell R et al. Eosinophilic granuloma: a different behavior in children than in adults. *J Bone Joint Surg Br* 2002;84:870-2.

2. Andol A, Haroril M, Hosakal M et al. Eosinophilic granuloma arising from the pelvis in children. *Upsala J Med Sci* 2008;113:209-16.
3. Tan OH, Li MH, Wu CG et al. Percutaneous vertebroplasty for eosinophilic granuloma. *Pediatr Radiol* 2007;37:1053-7.
4. Hoover KB, Rosenthal DI, Mankin H. Langerhans cell histiocytosis. *Skeletal Radiol* 2007;36:95-104.
5. Arouz EM, Saigal G, Rodriguez MM et al. Langerhans' cell histiocytosis: pathology, imaging and treatment of skeletal involvement. *Pediatr Radiol* 2005; 35:103-15.

Neuro-Behçet hos en kaukasid dansk patient

1. reservelæge Ali Karshena & overlæge Nils J. Koch-Hendriksen

Behçets sygdom (BD) er en kronisk og attackvist optrædende inflammatorisk multiorgansygdom af ukendt ætiologi. Den kliniske triade med uveitis samt orale og genitale ulcerationer blev første gang beskrevet i 1937 af den tyrkiske læge *Hulusi Behçet* [1]. Diagnosen forudsætter orale ulcerationer mindst tre gange på et år samt mindst to af følgende fire hovedmanifestationer: genitale ulcerationer, øjensymptomer, hudmanifestationer (erythema nodosum, folliculitis, akneiforme læsioner) og positiv priktest [2]. Sygdommen kan i varierende grad involvere hjerte-kar-systemet, lungerne, mave-tarm-kanalen, nyrerne, slimhinder samt blodkar i hjerte og hjerne. Involvering af centralnervesystemet (CNS) ses hos ca. 5-10% [3], men autopsier tyder på større hyppighed [4]. Sygdommen optræder i 2.-4. dekade og er hyppigere hos mænd end hos kvinder. Behçets sygdom er beskrevet fra de fleste steder i verden, men forekommer hyppigst i de dele, som historisk henføres til silkeruten.

I Tyrkiet angives prævalensen af BD til ca. 420:100.000, i Japan 10:100.000, mens prævalensen i Storbritannien og Nordamerika er 0,1-0,2:100.000. I Danmark er der beskrevet enkelte tilfælde af sygdommen med gastro-intestinale manifestationer [5], men aldrig af neuro-Behçet.

SYGEHISTORIE

En tidligere rask 38-årig kaukasid dansk kvinde blev i januar 2004 indlagt på neurologisk afdeling med bankende hovedpine, dobbeltsyn, kvalme, opkastninger og gangbesvær. Der fandtes hypæstesi og diskret parese af venstresidige ekstremiteter. I cerebrospinalvæske (CSF) var der 110 overvejende mononukleære celler pr. mikroliter og spinalprotein på 0,67 g/l; og ingen antistoffer mod borrelia, syfilis, herpes simplex, varicella zoster eller cytomegalovirus (CMV). Serum-angiotensinkonverterende enzym (ACE) og forskellige autoantistoffer var negative. Magnetisk resonans

(MR)-skanning af cerebrum viste øget signalintensitet i pons og medulla oblongata (**Figur 1**). De neurologiske symptomer forsvandt hurtigt på metylprednisolon 1 g intravenøst i tre dage, og ny MR-skanning viste regression af forandringerne.

Der var symptomrecidiv i juni 2004, hvor der var tilkommet områder med signalintensitet på T₂-vægtede billeder i pons, medulla oblongata og venstre crus cerebri uden kontrastopladdning. Igen fuld remission med metylprednisolon. I august 2005 forekom atter recidiv, denne gang med encefalitisk præg og svær pleocytose > 1.000 celler pr. mikroliter i CSF og venstreforskudt leucocytose i blodet. Atter var der fuld remission efter metylprednisolon.

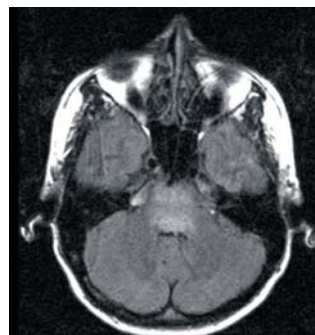
Herefter blev man opmærksom på, at patienten havde haft ulcerationer (aphta) i mundslimhinden, recidiverende gennem nogle år. Biopsi fra mundslimhinden havde vist uspecifik inflammation. Genitale ulcera var, også af patienten selv, blevet tolket som genital herpes. Desuden konstateredes recidiverende erythema-nodosum-lignende elementer på begge crura, men på intet tidspunkt øjensymptomer. Fænomenerne fandtes i overensstemmelse med krite-

KASUISTIK

Aalborg Sygehus,
Neurologisk Afdeling

FIGUR 1

Magnetisk resonansskanning, der viser hyperdensitet i hjernestammen, som det typisk ses ved Behçets sygdom.



rierne for neuro-Behçet [2]. Siden har der været enkelte milde tilbagefald, men nu er sygdommen i ro på prednisolon 30 mg hver anden dag og azathioprin 150 mg daglig.

DISKUSSION

Diagnosen er i dette tilfælde baseret på recidiverende orale og genitale ulcerationer, erythema nodosum og synkront hermed attackvis CNS-involvering. Sygdommen har indtil videre optrådt benignt med god respons på steroidbehandling.

BD er en kronisk multiorgansygdom, der er forårsaget af vaskulitis med attackvist forløb. Årsagen til BD er ukendt, men antages at være en autoimmun reaktion, der er provokeret af ukendte miljøfaktorer, f.eks. infektion, hos genetisk disponerede.

De forskellige symptomer kan debutere på forskellige tidspunkter i sygdomsforløbet. Diagnosen er udelukkende klinisk. Neurologiske manifestationer er, når de optræder, væsentlige morbiditets- og mortalitetsfaktorer. Der er to mønstre af CNS-involvering: Den parenkymatøse form, der er vaskulitisbettinget, og som typisk er lokaliseret til hjernestammen, som det var tilfældet med den præsenterede patient, og den vaskulære form med sinustrombose og, sjældent, arterielle okklusioner. Behandlingen er immun-

suppressiv med forskellige valgmuligheder, f.eks. azathioprin, cyclofosfamid, metotrexat eller, som i det aktuelle tilfælde, blot lavdosis-steroidbehandling administreret hver anden dag.

Med denne kasuistik ønsker vi at gøre opmærksom på, at neuro-Behçet kan forekomme i Danmark hos personer af kaukasid afstamning. Det er nærliggende at antage, at den med større sandsynlighed også vil kunne findes i Danmark hos personer af mellemøstlig eller asiatisk oprindelse. Pga. de alvorlige skader, sygdommen kan medføre, hvis den ikke behandles, er det vigtigt at stille diagnosen tidligt.

KORRESPONDANCE: Ali Karshena, Sankt Jørgensgade 11, DK-9000 Ålborg.

E-mail: akarshena@yahoo.com

ANTAGET: 10. april 2009

INTERESSEKONFLIKTER: Ingen

LITTERATUR

- Behçet H. Über rezidivierende, aphthöse, durch ein virus verursachte Geschwüre am Mund, am Auge und an den Genitalien. *Derm Wochenschr* 1937;105:1152-7.
- Evaluation of diagnostic ('classification') criteria in Behçet's disease – towards internationally agreed criteria. The International Study Group for Behçet's Disease. *Br J Rheumatol* 1992;31:299-308.
- Serdaroglu P, Yazici H, Ozdemir C et al. Neurologic involvement in Behçet's syndrome. A prospective study. *Arch Neurol* 1989;46:265-9.
- Lakhanpal S, Tani K, Lie JT et al. Pathologic features of Behçet's syndrome: a review of Japanese autopsy registry data. *Hum Pathol* 1985;16:790-5.
- Fallingborg J, Laustsen J. Colitis of Behçet's syndrome. *Acta Med Scand* 1984;215:397-9.

Dilateret og lysstiv pupil ved Guillain-Barrés syndrom

Reservelæge Lydia Royen & overlæge Niels Kjær Olsen

KASUISTIK

Århus Universitetshospital, Aalborg Sygehus, Neurologisk Afdeling

I akut idiopatisk polyradiculoneuritis (Guillain-Barrés syndrom, GBS) er dilaterede, lysstive pupiller en sjælden manifestation [1-2], der skyldes parasympatisk dysfunktion af ciliarisnerverne. Vi præsenterer en patient med dilateret og lysstiv pupil, som udviklede et GBS.

SYGEHISTORIE

En 38-årig mand, som havde diarre to uger før, vågnede om morgenen med paræstesier i højre arm og dilateret venstre pupil. Ved indlæggelse om aftenen den samme dag var venstre pupil under lys 6 mm dilateret, hverken direkte eller konsensual lysreagerende og uden konstriktion ved nærblik. Den højre pupil viste normale forhold (**Figur 1**). I højre distale overekstremitet blev der fundet områder med let hypæstesi og hypalgesi uden entydig segmental eller perifer lokaliserbarhed. Der var ingen ophthalmople-

gia externa, ingen ataksi, ingen parese; refleksforholdene var normale. Spinalvæske viste normalt leukocytaltal og proteinkoncentration. Magnetisk resonans (MR)-skanning af cerebrum var upåfaldende.

Over de følgende to dage progredierede hypæstesien over begge distale overekstremiteter. Dybe reflekser var nu bortfaldet, og hofteflexion var let paretisk bilateralt. A-punktur viste let hypoksi. På baggrund af postinfektios optræden af hastigt progredierende autonome, sensoriske og perifere motoriske udfald stilledes diagnosen GBS, og intravenøs immunglobulinbehandling (0,4 g/kg/dag i fem dage) blev iværksat. Den følgende dag fandtes en moderat tetraparese, bilateral facialispåre, hypæstesi og hypalgesi i alle ekstremiteter samt truncus med øvre grænse Th 10 og urinretention. Senere på dagen blev patienten respiratorisk insuffICIENT og blev ventileret i respirator i fire uger, der var sinustakykardi og hypertension.