

rierne for neuro-Behçet [2]. Siden har der været enkelte milde tilbagefald, men nu er sygdommen i ro på prednison 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 attakvis CNS-involvering. Sygdommen har indtil videre optrådt benignt med god respons på steroidbehandling.

BD er en kronisk multiorgansygdom, der er forårsaget af vaskulitis med attakvist 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

1. Behçet H. Über rezidivierende, aphthöse, durch ein virus verursachte Geschwüre am Mund, am Auge und an den Genitalien. *Derm Wochenschr* 1937;105:1152-7.
2. 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.
3. Serdaroglu P, Yazici H, Ozdemir C et al. Neurologic involvement in Behçet's syndrome. A prospective study. *Arch Neurol* 1989;46:265-9.
4. Laxhanpal 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.
5. Fallborg 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 paræstasier 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 lokalisering. Der var ingen ophthalmople-

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

Over de følgende to dage progredierede hypæstesen over begge distale overekstremiteter. Dybe reflekser var nu bortfaldet, og hoftefleksion 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 facialparese, 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.

Elektroneurografi, der blev gennemført fem dage efter debut, bekræftede sensorimotorisk uspecifik polyneuropati med svært forlænget og delvis bortfaldet F-wave latens, hvilket var foreneligt med radikulopati. Gentaget lumbalpunktur en uge efter debut viste cytoalbuminær dissociation (fem leukocyter, protein 119 mg/dl), hvilket er typisk for et GBS.

Følgende undersøgelser til afgrænsning mod andre akutte polyneuropatier var upåfaldende: porfyriner i urin, hiv- og hepatitisserologi, syfilis- og borreliaantistoffer i spinalvæske og serum, serumangiotensinkonverterende enzym, antineutrofile cytoplasmatiske antistoffer, lupus antikoagulans, paraneoplastiske antistoffer, GQ1b-antistof.

Efter 4-5 dages immunglobulinterapi var venstre pupils lysreaktion restitueret, og diameteren normaliserede sig. Efter fem uger kunne patienten gå igen, var kontinent og respiratorisk stabil, men havde stadig en let parese af begge overekstremiteter samt bilateral facialispåre, som ved undersøgelse efter tre måneder viste tegn til fortsat remission.

DISKUSSION

Ophthalmoplegia interna (uden øjenmuskelpåre) ved GBS er kun i enkelte tilfælde rapporteret [1-5]: Der er beskrevet bilateralt dilaterede, lysstive pupiller [1-4] (selv om en side kan være mere afficeret [4]) med samtidig påre af ekstremiteterne. I en japansk kasuistik nævnes en ensidig ophthalmoplegia interna som første fund ved GBS på samme måde som ved vores patient [5].

Pupildilatation er et kendt symptom ved Miller-Fisher-syndrom (MFS) [1], og Bickerstaff encefalitis (BE), som viser overlap med GBS. Deres væsentlige kendetegn (øjnemuskelpåre, ataksi og – især ved MFS – GQ1b-antistof) samt yderligere tegn på BE (bevidsthedspåvirkning, MR-forandringer) manglede hos vores patient.

FIGUR 1

Dilateret og lysstiv pupil observeret hos en patient, som udviklede Guillain-Barré syndrom.



En ensidig intern oftalmoplegi rejser differentialdiagnostisk mistanke om forhøjet intrakranielt tryk eller en rumopfyldende proces i området af basis cranii (aneurysme, tumor). Klinisk undersøgelse og billeddiagnostik er vejledende. Desuden kan farmakologisk pupilundersøgelse hjælpe til at afsløre en postganglionær læsion ved GBS [1]. Det må også udelukkes, at pupildilatationen skyldes mydriatica, øjentraume, glaukom eller Adie-pupil.

Den udvidede pupil før optræden af GBS-typiske udfald viser, at en dilateret pupil – om end sjældent – findes som debutsymptom ved GBS. Den lysstivhed illustrerer, hvor asymmetrisk de som regel symmetriske udfald ved GBS kan præsentere sig og udvider det kendte symptomspektrum ved GBS.

KORRESPONDANCE: Lydia Royen, Damsbo Vænge 13 st. th., DK-2500 Valby.
E-mail: royen@gmx.de

ANTAGET: 27. juni 2009

INTERESSEKONFLIKTER: Ingen

LITTERATUR

- Williams D, Brust JC, Abrams G et al. Landry-Guillain-Barré syndrome with abnormal pupils and normal eye movements: a case report. *Neurology* 1979;29:1033-40.
- Fuller GN, Jacobs JM, Lewis PD et al. Pseudoaxonal Guillain-Barré syndrome: severe demyelination mimicking axonopathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1992;55:1079-83.
- Anzai T, Uematsu D, Takahashi K et al. Guillain-Barré syndrome with bilateral tonic pupils. *Intern Med* 1994;33:248-51.
- Martínez-Martín P, Estévez E, Rapún JL. Pupillary dysfunction without external ophthalmoplegia in a case of Guillain-Barré syndrome. *Arch Neurol (Madr)* 1986;49:220-4.
- Hakamada S, Watanabe K, Hara K et al. Guillain-Barré syndrome presenting with signs of ophthalmoplegia. *Brain Dev* 1980;2:407-9.

Neisseria meningitidis-arthritis hos 4-årigt barn

Læge Torben Stryhn & overlæge Thomas Haller

Neisseria meningitidis-arthritis er tidligere velbeskrevet. Som regel er dette dog i forbindelse med fulminant meningitidisinfektion. I meget sjældne tilfælde ses primær akut arthritis (PMA) på basis af *Neisseria meningitidis*. PMA er defineret som: akut septisk arthritis uden meningitis eller syndromet meningococce-

mia (defineret som kombinationen af feber, udslæt og hæmodynamisk instabilitet) [1]. Frem til 2002 er der beskrevet 34 tilfælde af primær meningokokarthritis i litteraturen [2]. Efter 2002 har undertegnede ikke undersøgt verdenslitteraturen gennemgående for evt. stigning i incidensen af PMA.

KASUISTIK

Kolding Sygehus,
Ortopædkirurgisk
Afdeling