

## VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

tialdiagnostiske overvejelser skal foreligge, før diagnosen KSVLS kan stilles. Således skal nefrotisk syndrom, protein-tabende enteropati, kroniske leversygdomme og inkompen-seret hjertesygdom udelukkes. Også angioødem relateret til C1-esterase-inhibitor-mangel skal udelukkes.

Patogenesen ved SVLS er ukendt, men et lignende klinisk billede er observeret hos patienter med hæmatologiske lidelser og under immunterapi med interleukin 2 (IL-2), som kan medføre vaskulær lækage af vekslende varighed og ofte et kronisk forløb [3]. Der er flere hypoteser til forklaring af den vaskulære skade, der er observeret ved SVLS. Øget cytokinproduktion på grund af virusinfektion eller immunologisk reaktion, herunder tumornekrosefaktor alfa (TNF- $\alpha$ ) og IL-2, er beskrevet [5]. Effekten af steroidbehandling kan være be-tinget af kontrol af cytokinfrigørelse. Man har også postuleret, at tilstedeværelse af M-komponent kan medføre vaskulær skade. I en opgørelse af 13 tilfælde [3] blev der fundet mono-klonal gammopati hos alle. I det her beskrevne tilfælde fandt vi en reduktion i CD4/CD8-ratio, hvilket ikke tidligere er be-skrevet, men støtter tilstedeværelsen af en immunologisk re-aktion. I enkelte tilfælde er der fundet ophobning af CD8<sup>+</sup>-cel-ler omkring beskadigede endotelceller [6]. Efter behandling med klinisk god effekt normaliseredes denne ratio i det aktu-elle tilfælde, og CD4/CD8-ratio kan derfor muligvis bruges som biologisk markør for sygdommens aktivitet.

Behandlingen af SVLS er, fraset behandling af grundsyg-

dommen, empirisk baseret og udgøres af beta-stimulerende medikamina, glukokortikoider og teofyllin. Den kliniske monitorering er den væsentligste til vurdering af behandlings-responset. Der mangler overbevisende data, for at man kan anbefale måling af CD4/CD8-ratio i diagnostisk øjemed, men det kunne være relevant som et supplement hos de patienter, hvor der er overvægt af CD8<sup>+</sup>-celler i perifert blod. Nogle til-fælde af SVLS kan forudgå malign sygdom (e.g. myelomatose eller leukæmi), og derfor anbefales det at følge disse patienter.

Korrespondance: Knud Bonnet Yderstræde, Medicinsk Endokrinologisk Afdeling M, Odense Universitetshospital, DK-5000 Odense C.  
E-mail: knud.yderstraede@ouh.fyns-amt.dk

Antaget: 10. juni 2004  
Interessekonflikter: Ingen angivet

## Litteratur

1. Assaly R, Olson D, Hammersley J et al. Initial evidence of endothelial cell apoptosis as a mechanism of systemic capillary leak syndrome. *Chest* 2001; 120:1301-8.
2. Airaghi L, Montori D, Santambrogio L et al. Chronic systemic capillary leak syndrome. *J Intern Med* 2000;247:731-5.
3. Amoura Z, Papo T, Ninet J et al. Systemic capillary leak syndrome: report of 13 patients with special focus on course and treatment. *Am J Med* 1997;103: 514-9.
4. Clarkson B, Thomson D, Horwith M et al. Cyclical edema and shock due to increased capillary permeability. *Am J Med* 1960;29:193-216.
5. Hoffmann U, Fontana A, Steurer J et al. Idiopathic oedema with increased cytokine production: a pathogenetic link? *J Intern Med* 1998;244:179-82.
6. Cicardi M, Berti E, Caputo V et al. Idiopathic capillary leak syndrome: Evidence of CD8-positive lymphocytes surrounding damaged endothelial cells. *J Allergy Clin Immunol* 1997;99:417-9.

## Borrelialymfocytom i mamma

Reservelæge Kristina Strålman, overlæge John Hørby & reservelæge Lene Dissing Sjø

Hørsholm Sygehus, Brystkirurgisk Klinik, og Hillerød Sygehus, Patologisk Afdeling

Kasuistikken beskriver et tilfælde af tumor i mamma, opstået efter bid af skovflåt.

### Sygehistorie

En 44-årig kvinde blev henvist til Brystkirurgisk Klinik af praktiserende læge på grund af en fladeformet proces under højre papil/areolaregion. Der forelå ingen anamnesticke oplysninger om tidligere bid af skovflåt (*Ixodes ricinus*), ligesom der ikke var observeret erythema migrans i højre papil/areola-regionen.

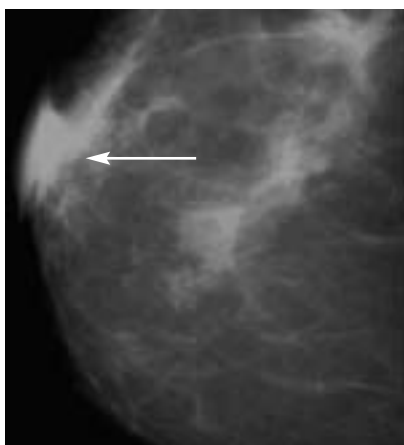
Ved den kliniske undersøgelse fandtes en 30 mm  $\times$  30 mm  $\times$  3 mm skiveformet proces profund for højre areola. Forhol-

dene ved højre papil/areola region vurderedes iøvrigt normale, specielt var huden intakt, uden misfarvning eller sår-dannelser. Der fandtes ingen andre isolerede tumores i højre mamma eller patologiske lymfeknuder i aksiller, hverken in-fra- eller supraklavikulært.

Parakliniske undersøgelser: En mammografi viste let for-tykkelse af areola i overensstemmelse med palpationsfundet. (Figur 1). Forandringerne var derimod ikke synlige på den samtidigt foretagne ultralydsscanning. Processen blev biop-te-ret med stansebiopsi. En histologisk undersøgelse viste pseu-dolymfom, og på anbefaling fra patologisk afdeling blev der foretaget måling af *Borrelia*-antistof. Der påvistes en forhøjet *Borrelia burgdorferi*-antistof IgG-titer på 497 (ref. <6 U pr. ml), og patienten påbegyndte behandling med tablet phenoxy-methylpenicillin 1,5 MIE  $\times$  3 i ti dage. Ved klinisk kontrol på Brystkirurgisk Klinik seks uger senere målte den skiveformede fortætning 8 mm  $\times$  8 mm  $\times$  2 mm og var således formindsket til en tredjedel af den oprindelige diameter. Der fandtes ikke indikation for kirurgisk intervention. Ved afsluttende kontrol

## VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

Figur 1. Mammografi af højre mamma viser let fortykkelse af areola, svarende til palpationsfund (markeret med pil).



en måned efter penicillinbehandlingen, kunne processen ikke genfindes.

### Diskussion

Den hyppigste vektorbårne infektion i Europa og Nordamerika p.t. er *Lyme*-borreliose, der forårsages af spirokæten *Borrelia burgdorferi*, der kan overføres gennem bid af skovflåt. Der skønnes at være 2.500 mennesker, der påføres infektionen i Danmark om året. Flåten skal have suget blod i mindst 24 timer, for at der er risiko for smitte med *Borrelia burgdorferi* [1].

Sygdommen kan inddeles i flere stadier. Stadium 1 viser sig som erythema migrans, som er et ringformet udslæt ved bidstedet og kan være ledsaget af influenzalignende symptomer.

Stadium 2 indtræder efter få uger til måneder fra smitetidspunktet og er karakteriseret ved, at infektionen har spredt sig til andre organer, såsom centralnervesystemet, hjertet, led og øjne.

I stadium 3 er der kronisk organpåvirkning, som kan ses i form af acrodermatitis chronica atrophicans og polyneuropatia chronica [2].

Borrelialymfocytom ses typisk som et blå/rødt infiltrat i huden. Hos børn kan dette ses på øret og hos voksne under areola mamma [1]. Hos patienter med kronisk B-celle-lymfatisk leukæmi (CLL) kan også ses hudmanifestationer lokaliseret blandt andet ved areola og øret [3]. Borrelialymfocytom observeres hyppigst i andet stadium af infektionen, men kan forekomme i alle stadier.

Patienter, der er blevet inficerede med *Borrelia burgdorferi*, kan, hvis de ikke behandles i tide, udvikle acrodermatitis chronica atrophicans eller neuroborreliosis chronica [1].

I andet stadium af sygdommen er 70-90% af patienterne IgG-positive [2].

Patienter med mammatumor bør primært undersøges med henblik på at udelukke malign lidelse.

Hvis der hos en patient klinisk findes en tumor under areola, bør der som differentialdiagnose til mammacancer, undersøges for B-celle-CLL eller *Borrelia*-infektion.

Den diagnostiske sensitivitet mod *Borrelia* varierer dels i re-

lation til sygdommens stadiet, dels med de anvendte immunoassaymetoder. Spændvidde fra 50% til 100%, idet de laveste værdier ses i sygdommens tidlige stadier. Den diagnostiske specificitet spænder fra 84% til 98% [4]. Andre diagnostiske muligheder er dyrkning af væv for *Borrelia burgdorferi* eller urin-polymerasekædereaktionsmålinger [5].

Da den *Borrelia*-betingede tumor i denne kasuistik alene kunne erkendes visuelt på mammografi, kan det måske i udvalgte tilfælde være nødvendigt at supplere med mammografiundersøgelse hos en yngre kvinde med en retroareolær tumor. Mammografi som primærundersøgelse betragtes dog almindeligvis ikke som indiceret hos kvinder under 30 år. Yderligere er en omhyggelig anamnese vigtig.

Voksne personer med tidlige infektionstegn som erythema migrans eller erythema migrans med generaliserede infektionssymptomer behandles med tablet phenoxymethylpenicillin 1,5 MIE  $\times$  3 i ti dage. Ved penicillinallergi gives i stedet for tablet doxycyclin 100 mg  $\times$  2 i det første døgn. Herefter 100 mg  $\times$  1 daglig til i alt ti dages behandling.

I henhold til Lægeforeningens Medicinfortegnelse, 25. udgave, 2002/2003, behandles disseminerede infektioner hos voksne med injektion benzylpenicillin 5 MIE intravenøst  $\times$  4 daglig i ti dage. Alternativt kan behandles med injektion ceftriaxon 2 g intravenøst  $\times$  1 daglig i ti dage. Ved upåvirket almen tilstand kan peroral behandling med tablet doxycyclin 200 mg  $\times$  2 daglig i et døgn, efterfulgt af 100 mg  $\times$  2 daglig i i alt 14 dage.

Hvis patienten har en *Borrelia*-infektion, der viser sig som Borrelialymfocytom, vil tumoren forsvinde fuldstændigt på penicillinbehandling.

Korrespondance: John Hørby, Søndervej 48 C, DK-2830 Virum.  
E-mail: jhoerby@dadl.dk

Antaget: 1. juni 2004  
Interessekonflikter: Ingen angivet

### Litteratur

1. Lebec AM. Den farlige flåt. Læge-Helse 2002;10:10-11.
2. Phister H-W, Wilske B, Weber K. Lyme Borreliosis: basic science and clinical aspects. Lancet 1994;343:1013-6.
3. Cerroni L, Höfler G, Back B et al. Specific cutaneous infiltrates of B-cell lymphocytic leukemia (B-CLL) at sites typical for *Borrelia burgdorferi* infection. J Cutan Pathol 2002;29:142-7.
4. Lim LC, Fiordalisi MN, Schmitz JL et al. Evaluation of three commercial Lyme disease assay kits for detection of antibodies against *Borrelia burgdorferi*. Clinical Immunology Newsletter 1996;7-8:115.
5. Neubert U. Diagnostic procedures in Borrelia infection. J Eur Academy Derm Ven 1997;(suppl 1):92-3.