

Okronotisk spondylartropati

Reservelæge Mette Bjørndal Harr,
overlæge Karen-Lisbeth Dirksen, overlæge Hanne Slott Jensen &
overlæge Ole Rintek Madsen

Gentofte Hospital, Reumatologisk Funktion,
Medicinsk Afdeling C, og
Hillerød Hospital, Billeddiagnostisk Enhed

Resume

En 53-årig kvinde med rygsmerter og -stivhed samt radiologiske forandringer i sacroiliacaleddene blev henvist til reumatologisk ambulatorium på mistanke om ankyloserende spondylitis (AS). Ørebrusken var gråsort pigmenteret. Røntgenundersøgelse viste udtalte forkalkninger af disci og *bamboo-spine*-konfiguration. Der var småerosive forandringer i åbentstående sacroiliacaled. Diagnosen okronose kunne verificeres ved påvisning af homogentisinsyre i urinen. Okronotisk spondylartropati er sjælden, men lidelsen er en differentialdiagnose til AS og andre spondylartropatier.

Okronose er en sjælden arvelig autosomal recessiv sygdom. En defekt i enzymet homogentisinsyreoxidase medfører, at homogentisinsyre ikke omdannes til maleylacetoacetinsyre og i stedet aflejres som pigment i brusk og kollagenrigt bindevæv (okronose). Sygdommen opdages som regel i 20-30-årsalderen, hvor der tilkommer gråsort misfarvning af ører, sclerae og næsebrusk. Pigmentet udskilles desuden i urinen (alkaptonuri), der bliver mørk efter henstand [1]. De afficerede væv mister elasticitet og modstand mod mekanisk stress. Den væsentligste komplikation er artropati, der primært afficerer columna og de store vægtbærende led, mens andre led sjældent involveres [1-5].

Symptomerne er smerter og stivhed i led og ryg. Ved røntgenundersøgelse af de vægtbærende led ses degenerative forandringer med afsmalnede ledspalter og subkondral sklerosering (okronotisk artropati). Ved okronotisk spondylartropati (OSpA) er columna afficeret, særlig toracolumbalt. Der ses svære discusdegenerationer ofte med ossifikation af nucleipulposus samt andre degenerative forandringer. Kombineret discusdegeneration og -resorption fører til ankylose. Sekundær knogledannelse med udvikling af intervertebrale knoglebroer kan give et *bamboo-spine*-lignende billede. Ved involvering af sacroiliacaleddene (SI-leddene) ses subkondral sklerosering, men aldrig aflukning af leddene. Symfyser kan også være sæde for forandringer. Forandringerne i det aksiale skelet kan til forveksling ligne dem, man ser ved andre spondylartropatier, herunder AS, spondylose og diffus idiopatisk skeletal hyperostose (DISH). Værdien af magnetisk resonansskanning er uafklaret. Sjældent optræder calcifikation af aortaklapperne. Nyre-, galde- og prostatasten er beskrevet.

Ekstraskeletale manifestationer i form af entesopati, uveit, hud- og slimhindeforandringer forekommer ikke. Påvisning af homogentisinsyre i serum og urin er diagnostisk for alkaptonuri. Biokemien er i øvrigt normal. Behandlingen er symptomatisk [1-5].

Sygehistorie

En 53-årig kvinde blev på mistanke om AS henvist til reumatologisk ambulatorium. Problemet var tiltagende smerter og stivhed i ryggen samt radiologiske forandringer i SI-leddene. Smerterne var uden inflammatorisk præg (ingen morgenstivhed og ingen bedring ved aktivitet). Hun rapporterede misfarvning af urin og sved. Patienten var i øvrigt rask. Tyve år tidligere var hun blevet kolecystektomeret på grund af recidiverende galdestensanfald. Klinisk fandt man svært nedsat bevægelighed i columna thoracolumbalis og tegn på artrose i knæleddene. Ørebrusken var gråsort pigmenteret, mens sclerae var upåfaldende. Der var normal hjertestetoskopi. Røntgenundersøgelse af columna og pelvis viste udbredt højereduktion og udtalte forkalkninger af disci, sklerosering af tilstødende terminalplader af corpora og *bamboo-spine*-konfiguration lumbalt (**Figur 1**). Der var sklerosering og småerosive forandringer omkring åbentstående SI-led bilateralt, og i symfyser var der afsmalnet ledspalte, små subkondrale cyster og subkondral sklerosering. Hofteleddene var uden artrose. Røntgenundersøgelse af knæleddene viste udtalt artrose femorapatellart og -tibialt. En urinprøve blev ikke med sikkerhed misfarvet efter henstand. Almindelig blodprøvescreening viste normale forhold. Der kunne påvises homogentisinsyre i urinen. Patienten fik stillet diagnosen okronose og blev afsluttet med paracetamol og ibuprofen.



Figur 1. Røntgenundersøgelse der viser forkalkede disci og *bamboo-spine*-konfiguration hos patient med okronotisk spondylartropati.

Diskussion

Hos vores patient havde rygmerter og -stivhed samt radiologiske SI-forandringer umiddelbart givet mistanke om AS. Kombinationen af et noninflammatorisk smertepræg, pigmentforandringer, svære discusdegenerationer med forkalkninger, åbne SI-led og normale fasereaktanter pegede imidlertid på diagnosen okronose, hvilket kunne verificeres ved en urinprøve med påvisning af homogentisinsyre. Vi anbefaler, at man har okronose in mente hos patienter med led- eller rygmerter og specielt som differentialdiagnose til AS og andre spondylartropatier.

Korrespondance: Ole Rintek Madsen, Reumatologisk Funktion, Medicinsk Afdeling C, Gentofte Hospital, DK-2900 Hellerup. E-mail: rintek@dadlnet.dk

Antaget: 10. december 2007
Interessekonflikter: Ingen

Litteratur

1. Hamdi M, Cooke TDV, Hassan B. Ochronotic arthropathy: case report and review of the literature. *Int Orthop* 1999;23:122-5.
2. Keller JM, Macaulay W, Nercessian OA et al. New developments in ochronosis: review of the literature. *Rheumatol Int* 2005;25:81-5.
3. Balaban B, Taskaynatan M, Yasar E et al. Ochronotic spondyloarthropathy: spinal involvement resembling ankylosing spondylitis. *Clin Rheumatol* 2006;25:598-601.
4. Fisher AA, Davis MW. Alkaptonuric ochronosis with aortic valve and joint replacements and femoral fracture. *Clin Med Res* 2004;2:209-15.
5. Friis J. Ochronotisk artropati. *Ugeskr Læger* 1973;135:2681-3.

Feberkræmper behandlet præhospitalt af Akutlægebil – Region Hovedstaden

Læge Ulf Gøttrup Pedersen, overlæge Astrid Listor Lindekær & overlæge Søren Loumann Nielsen

Hovedbrandstationen, Afsnit 1553,
Akutlægebil Region Hovedstaden

Resume

Introduktion: Kvalitetssikringsundersøgelse af Akutlægebil – Region Hovedstaden ved alarmmeldingen feberkræmper med fokus på præhospitalt behandling, overensstemmelse mellem indlæggelses og udskrivningsdiagnoser samt forældrenes opfattelse af barnets feberkræmper og indsatsen fra Akutlægebilen.

Materiale og metode: Fra 1. marts 2004 til 31. marts 2005 blev alle børn med feberkræmper eller udvalgte differentialdiagnoser søgt inkluderet. Børnene blev ekskluderet, hvis de tidligere havde indgået i undersøgelsen, var uden dansk adresse, eller hvis forældrene ikke havde besvaret spørgeskemaet efter udsendelse af en påmindelse.

Resultater: Der var 333 børn, der opfyldte inklusionskriterierne, 290 spørgeskemaer blev sendt ud og 235 returneret, hvilket svarer til en responsrate på 81%. Medianalderen var 1 år (0-7år). Forældrene var generelt tilfredse med den præhospitale behandling. Nogle gennemgående årsager til utilfredshed beskrives nærmere i artiklen. De fleste børn (76%) blev indlagt uden lægeledsagelse. Hos 37 børn (16%) blev der givet diazepam, heraf fik 15 (6%) intravenøs diazepam. Der var hos 90% af børnene overensstemmelse mellem akutlægerne og hospitallægerne diagnoser.

Konklusion: Forældrene værdsætter i høj grad (96%) behandlingen fra Akutlægebil – Region Hovedstaden. Hvor forældrene alligevel udtrykker utilfredshed, er der påpeget nogle gennemgående årsager. Akutlægerne har i flere tilfælde påbegyndt intravenøs antikonvulsiv behandling præhospitalt, men det diskuteres om Akutlægebilen fortsat skal alarmeres primært til feberkræmper.

Feberkræmper forekommer hos 3% af alle børn mellem et halvt og tre år, men ses også hos større børn [1]. Feberkræmper er årsag til stor bekymring hos forældrene, men har næsten altid en god langtidsprognose. Langvarige kræmper er potentielt skadelige for centralnervesystemet, og omkring to procent udvikler senere epilepsi [2].

Differentialdiagnostisk skal meningitis udelukkes, hvorfor Akutlægebil – Region Hovedstaden (tidl. H:S Lægeambulance) medsendes på Alarmcentralens melding om feberkræmper.

En søgning i Medline-databasen med søgeordene *febrile convulsion* eller *febrile seizures* i kombination med et af følgende søgeord: *prehospital, ambulance, out-of-hospital, interview, satisfaction, questionnaire* eller *parents* gav ingen resultater i form af brugerundersøgelser i det præhospitale miljø.

Formålet med undersøgelsen var prospektivt at registrere forløbet for de børn, der indlægges med feberkræmper og sammenholde de præhospitale diagnoser med hospitalernes udskrivningsdiagnoser. Herudover at beskrive forældrenes opfattelse af barnets feberkræmper og belyse deres indtryk af indsatsen fra Akutlægebilen.

Materiale og metode

Undersøgelsen blev gennemført som et kvalitetssikringsprojekt i form af en registerbaseret undersøgelse, der var suppleret med en spørgeskemaundersøgelse. Spørgeskemaer blev udsendt til forældre med børn, der var blevet behandlet i perioden 1. marts 2004 til 31. marts 2005.

Alle børn, 0-7 år, som af akutlægen fik stillet en af følgende diagnoser: feberkræmper, epilepsi, andre former for kræmper, fremmedlegeme i luftveje, meningitis eller meningoencepha-