

VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

er imidlertid ingen grund til at tro, at den selektive screening fungerer bedre andre steder i Danmark, hvor opmærksomheden på HBV-infektion formentlig er mindre. Selv om antallet af HBsAg-positive er lavt, vil det kunne stige i fremtiden på grund af øget globalisering. Forebyggelse af perinatal transmission spiller en vigtig rolle for den globale eliminering af kronisk HBV-infektion. Universel screening blandt gravide, som udføres i en lang række andre lande, ville gøre det muligt helt at undgå perinatal smitteoverførsel. HBV-vaccination som del af børnevaccinationsprogrammet ville minimere risikoen for horisontal smitte, men det ville tage mindst en generation, før den perinatale transmission ville blive reduceret.

Prævalensen af HCV-infektion blandt gravide var meget lav i dette studie, hvilket tyder på, at screening for HCV blandt gravide ikke er nødvendig.

Korrespondance: Lise Jensen, Klinisk Forskningsenhed, H:S Hvidovre Hospital, DK-2650 Hvidovre. E-mail: lise@dadlnet.dk

Antaget: 27. april 2004
Interessekonflikter: Ingen angivet

This article is based on a study first reported in the Scandinavian Journal of Infectious Diseases 2003;35:378-82

Litteratur

1. Kane MA. Global programme for control of hepatitis B infection. *Vaccine* 1995;13 (suppl 1):S47-9.
2. <http://www.who.int/vaccines-surveillance/graphics/htmls/hepbprev.htm/> feb 2003
3. Krogsgaard K, Christiansen CB, Smith E. Akut og kronisk hepatitis B og C infektion, del 1. *EPI-NYT* 2001, nr. 5.
4. Lemcke A, Smith E. Kronisk hepatitis B 2000-2001. *EPI-NYT* 2002, nr. 34.
5. Lemcke A. Akut hepatitis B 2000-2001. *EPI-NYT* 2002, nr. 42.
6. Christenson B, Böttiger M, Grillner L. The prevalence of hepatitis B in Sweden; a statistical serosurvey of 3381 Swedish inhabitants. *Epidemiol Infect* 1997;119:221-5.
7. Yang H-I, Lu S-N, Liaw Y-F et al. Hepatitis Be antigen and the risk of hepatocellular carcinoma. *N Engl J Med* 2002;347:168-74.
8. Beasley RP, Trepo C, Stevens CE et al. The e antigen and vertical transmission of hepatitis B surface antigen. *Am J Epidemiol* 1977;105:94-8.
9. Edmunds WJ, Medley GF, Nokes DJ et al. The influence of age on the development of the hepatitis B carrier state. *Proc R Soc Lond B* 1993;253:197-201.
10. Beasley RP, Hwang L-Y, Lee GC-Y et al. Prevention of perinatally transmitted hepatitis B virus infection with hepatitis B immune globulin and hepatitis B vaccine. *Lancet* 1983;ii:1099-102.
11. Krogsgaard K. Screening for hepatitis B. *Ugeskr Læger* 2002;164:159-62.
12. Dickmeiss E, Christiansen AH, Smith E. Screening af donorblod for virale markører. *Ugeskr Læger* 2001;163:2623-8.
13. Skinhøj P, Olesen H, Cohn J et al. Hepatitis-associated antigen in pregnant women. *Acta Pathol Microbiol Scand Sect B* 1972;80:362-6.
14. Skinhøj P. Epidemiology of hepatitis B and antibody in hospital patients in Copenhagen. *Scand J Infect Dis* 1975;7:85-9.
15. Svangreomsorg. Retningslinier og redegørelse. København: Sundhedsstyrelsen, 1998.
16. Sweet LE, Brown MG, Lee SH et al. Hepatitis B prenatal screening survey, Nova Scotia, 1990-1991. *Can J Public Health* 1993;84:279-82.
17. Boxall E. Screening of pregnant women for hepatitis B. *Vaccine* 1998;16:S30-3.
18. Grosheide PM, Klokman-Houweling JM, Conyn-van Spaendonck MAE. National Hepatitis B Steering Committee. Programme for preventing perinatal hepatitis B infection through screening of pregnant women and immunizing infants of infected mothers in the Netherlands, 1989-1992. *BMJ* 1995;311:1200-2.
19. Krarup HB. A quantitative HCV-PCR test for routine diagnostics. *Scand J Lab Invest* 1998;58:415-22.
20. Juil MN, Weber T, Høgh B. Hepatitis B-screening af gravide kvinder og opfølgende vaccination af HBsAg-positive mødre. *Ugeskr Læger* 2001;163:2482-4.

POEMS-syndrom

Reservelæge Laima Sadauskiene & overlæge Jørgen Lindholm

Holstebro Centralsygehus, Medicinsk Afdeling

Polyneuropati, organomegali, endokrinopati, M-komponent, *skin disorder* (POEMS)-syndrom er et karakteristisk sygdomsbillede, først beskrevet i 1956 [1]. Det er ikke tidligere omtalt i dansk litteratur, hvorfor der her gives en kort oversigt på basis af en sygehistorie.

Sygehistorie

En 50-årig kvinde fik omkring 1995 symptomer på motorisk og sensorisk polyneuropati. En elektromyografi bekræftede tilstedeværelsen af en demyeliniserende neuropati. Spinalproteinkoncentrationen var forhøjet (1,53 g/l) uden pleocytose. Årsagen kunne ikke fastslås. Behandling med carbamazepin,

amitriptylin, plasmaferese, glukokortikoid, gabapentin og immunoglobulin blev forsøgt uden virkning.

Cirka fire år efter sygdommens debut blev der på en medicinsk afdeling konstateret pleuraeksudat, perifere ødemer og hepatosplenomegali. Plasmakoncentrationen af thyroideastimulerende hormon var forhøjet, og plasmakoncentrationen af frit-T4 var nedsat. Patienten blev udskrevet med levothyroxin.

Nogle måneder senere blev patienten indlagt her i kummerlig tilstand med minutter varende spastiske kramper, bevidsthedstab, urinafgang og apnø. Blodtrykket var omkring 80/60 mmHg. Huden var af læderagtig konsistens, mørkpigmenteret med akrocyanose. Elektroencefalogram (eeg), CT og MR-skanning af cerebrum viste normale forhold. Biokemisk forelå der hyponatriæmi (126 mmol/l). Diagnosen Addisons sygdom kunne bekræftes ved en kort adrenokortikotrop hormon (ACTH)-test og en høj spontan plasmakoncentration

VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

af ACTH. Herudover fandt man en primær hypoparathyroidisme. Hypofysefunktionen kunne kun i begrænset omfang vurderes (patienten blev behandlet med et østrogen-gestagen-præparat). Koncentrationen i plasma af IGF-1 var svært nedsat - hvilket er i overensstemmelse med nedsat sekretion af væksthormon. Efter ophør med kønshormonbehandlingen fandt man subnormale værdier for follikelstimulerende hormon og luteiniserende hormon i plasma. Glukosekoncentrationen i blodet var normal. Yderligere blev der påvist en cirkulerende M-komponent (IgA lambda). Der kunne ikke påvises nogle knoglelæsioner, og knoglemarven var normal.

Der blev påbegyndt behandling med hydrocortison og alfacalcidol. Levothyroxinbehandlingen blev midlertidigt afbrudt. Almentilstanden rettede sig betydeligt. De omtalte anfald svandt. Patienten var kørestolsbunden og havde konstant voldsomme, brændende paræstesier i benene trods liberal medicinering med morfika. Elektrodeimplantering i medulla og konstant intraspinal morfikaapplikation blev forsøgt uden held.

Patienten fik tiltagende anasarca med ødemer af ansigt og ekstremiteter samt ascites. Hjertet var betydelig forstørret med lungestase og pleuraeksudater. En ekkokardiografi afslørede hypertrofi og dilatation af højre ventrikel med tricuspidualinsufficiens (pulmonal hypertension). En CT viste nu monstrøs hepato-splenomegali og store lymfeglandler langs aorta. En forstørret, aksillær lymfeknude blev fjernet. Histologisk fandt man diffus, lymfoid hyperplasi.

Terminalt fik patienten nyresvigt med tiltagende azotæmi. Nyrebiopsi eller autopsi blev ikke foretaget.

Diskussion

Patienten havde således typiske symptomer på POEMS-syndrom. Der blev ikke påvist nogle knoglelæsioner, skønt myelomatotiske knoglelæsioner forekommer med stor hyppighed ved POEMS-syndrom. Det drejer sig ofte om den usædvanlige osteosklerotiske type eller blandet sklerotisk-lytisk [2, 3]. Den foreliggende M-komponent må derfor rubriceres som en ikkemalign, monoklonal gammapati. De hormonale forstyrrelser kan omfatte de fleste endokrine organer inklusive pancreas (diabetes mellitus). Hudforandringerne minder ofte om sklerodermi. Ødemer, pleuraeksudater og ascites er almindelig; polycytæmi, trombocytose og nyrepåvirkning er mindre hyppige. Pulmonal hypertension er en kendt komplikation [4, 5]. Hyperplasi af det lymfoide væv ses ofte og kan udvikle sig til egentlig angiofollikulær hyperplasia (Castelmans syndrom).

POEMS-syndrom blev oprindeligt beskrevet hos japanere. Det angives, at lidelsen forekommer hyppigst blandt asiater. Det er dog påfaldende, at i de centre i USA og Frankrig, hvor man har interesseret sig for sygdommen, har man fundet en relativ høj forekomst. Årsagen er ukendt. Forekomsten er lidt højere hos mænd end hos kvinder. Sygdommen debuterer ofte i 40-50-års-alderen.

Behandlingen af en række af de forekommende komponenter (endokrine forstyrrelser, ødemer og nyrelidelse) giver ikke anledning til specifikke overvejelser. Myelomer anbefales behandlet aggressivt med radio- og/eller kemoterapi. Den mediane overlevelse ved POEMS-syndrom fandtes for nylig at være 165 måneder [3], kortere ved pulmonal hypertension og/eller ødemer.

Anfald som de her beskrevne med bevidsthedstab og apnø er ikke tidligere beskrevet ved POEMS-syndrom. De ophørte umiddelbart efter hormonal substitutionsbehandling blev indledt og lignede klinisk ikke tetani. Vi er usikre på årsagen. I ældre litteratur er tilsvarende symptomer beskrevet hos patienter med hypoparatyrose.

Korrespondance: *Laima Sadauskiene*, Medicinsk Afdeling, Holstebro Centralsygehus, DK-7500 Holstebro. E-mail: laimasad@hotmail.com

Antaget: 13. februar 2004

Interessekonflikter: Ingen angivet

Litteratur

1. Crow RS. Peripheral neuritis in myelomatosis. *BMJ* 1956;2:802-4.
2. Soubrier MJ, Dubost J-J, Sauvezie BJM and the French Study Group on POEMS Syndrome. POEMS syndrome: a study of 25 cases and a review of the literature. *Am J Med* 1994;97:543-53.
3. Dispenzieri A, Kyle RA, Lacy MQ et al. POEMS syndrome: definitions and long-term outcome. *Blood* 2003;101:2496-506.
4. Ribadeau-Dumas S, Tillie-Leblond I, Rose C et al. Pulmonary hypertension associated with POEMS syndrome. *Eur Respir J* 1996;9:1760-2.
5. Lesprit P, Godeau B, Authier J-F et al. Pulmonary hypertension in POEMS syndrome. *Am J Respir Crit Care Med* 1998;157:907-11.