14. Rogers IS, Emmett PM, Golding J. The incidence and duration of breastfeeding. Early Hum Dev 1997;49 (suppl):45-74.
15. Jacobson SW, Jacobson JL. Breastfeeding and intelligence. Lancet 1992; 339:926.
16. Angelsen NK, Vik T, Jacobsen G et al. Breast feeding and cognitive development at age 1 and 5 years. Arch Dis Child 2001;85:183-8.
17. Lucas A, Morley R, Cole TJ. Randomised trial of early diet in preterm babies and later intelligence quotient. BMJ 1998;317:1481-7.
18. Lucas A, Morley R, Cole TJ et al. A randomised multicentre study of human milk versus formula and later development in preterm infants. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 1994;70:F141-6.
19. Lauritzen L, Hansen SH, Jørgensen MH et al. The essentiality of long chain n-3 fatty acids in relation to development and function of the brain and retina. Prog Lipid Res 2001;40:1-94.
20. SanGiovanni JP, Parra-Cabrera S, Colditz GA et al. Meta-analysis of dietary essential fatty acids and long-chain polyunsaturated fatty acids as they relate to visual resolution acuity in healthy preterm infants. Pediatrics 2000;105:1292-8.

Pandysautonomi

Svær autonom dysfunktion ledsagende polyneuropati

KASUISTIK

Ingelise Christiansen & Poul Brodersen

Autonom dysfunktion ledsager i varierende grad polyneuropatier. De ætiologiske faktorer til polyneuropati er talrige. Akut inflammatorisk demyeliniserende polyneuropati (AIDP, Guillain-Barrés syndrom) er en immunologisk betinget polyneuropati, der klinisk defineres ved akut indsættende ascenderende symmetriske pareser, diskrete føleudfald og ophævede senereflekser.

For at henlede opmærksomheden på autonome symptomer ved perifere neuropatier præsenteres her en variant af AIDP, akut pandysautonomi.

Sygehistorie

To uger efter en episode med influenzalignende symptomer og diaré blev en 31-årig tidligere rask kvinde indlagt pga. abdominalsmerter og urinretention. Der blev konstateret hyponatriæmi på 116 mmol/l. En UL-undersøgelse af abdomen inkl. nyrer og urinveje viste normale forhold. Da patienten en uge senere fik akroparæstesier, dyb arefleksi og forhøjet cerebrospinalvæskeprotein på 2,7 g/l, fik man formodning om AIDP. Sygdomsbilledet domineredes dog ikke af kraftnedsættelse, men af både sympatisk og parasympatisk dysfunktion i form af svimmelhed og synkope ved ortostatisk provokation, akkomodationsbesvær, højresidigt Horners syndrom, nedsat svedsekretion, svære abdominalsmerter (tarmparese) og urinretention. Postural ortostatisk takykardisyndrom (POTS) blev påvist ved en vippetest. Motorisk evokerede potentialer var normale, hvorimod sensorisk evokerede potentialer og en nerveledningshastighedsundersøgelse viste diskrete, spredte, perifere, sensoriske abnormiteter. Ved en Holtermonitorering fandt man kontinuerlig sinusrytme (72-138 slag/min), *beat-to-beat*-variation (RR-interval-variation i ekg) og pulsøgning ved ortostatisk provokation. En uge efter behandling med intravenøs immunglobulin og flurocortison opstod der langsom bedring. Ved en followupundersøgelse seks måneder efter symptomdebuten var alle symptomer remitteret fraset de fortsat morfikakrævende abdominalsmerter.

Diskussion

I 1969 rapporteredes om det første tilfælde af komplet autonom paralyse (1). Siden er der blevet publiceret flere kasuistikker, men tilstanden regnes fortsat for yderst sjælden.

Ovennævnte patient opfyldte samtlige diagnostiske kriterier for pandysautonomi, men en kombination af enkelte elementer fra de to dele af det autonome nervesystem kan ses, ligesom rene parasympatiske eller sympatiske former forekommer. Det somatiske nervesystem bliver derimod kun lettere berørt, om overhovedet. Dog klager mange patienter over paræstesier, der er forenelige med lettere sensoriske elektrofysiologiske abnormiteter. Cerebrospinalvæskeprotein ses sjældent eller kun lettere forhøjet, idet radices stort set er uafficerede.

Enkelte individer får, formentlig via stimulation af baroreceptorer, der er udløst af den nedsatte sympatikustonus, excessiv sekretion af antidiuretisk hormon, der er i overensstemmelse med den her omtalte patients hyponatriæmi (2). Den ved ortostatisk provokationstest udløste takykardi kunne repræsentere en sjælden variant: en segmental eller lav torakal og lumbal affektion af sympatikusneuroner, hvorved nervefibre, der forsyner cor, går fri (3). Som ved AIDP remitterer symptomerne fuldstændigt hos de fleste patienter. Enkelte patienter efterlades med gastrointestinal og seksuel dysfunktion.

Pandysautonomien menes at være immunologisk betinget forudgået af virale infektioner (Epstein Barr virus, rubella, herpes zoster) og evt. *Campylobacter jejuni/Campylobacter coli.* I mange studier foreslår man en involvering af flere grene af det immunologiske respons: En initial T-celleaktivering menes at nedbryde blod-hjerne-barrieren og starte inflammationen, hvorefter et antistofrespons bidrager til skade på myelinskede og axon. Ved AIDP foreslås *Campylobacter jejuni* således at udløse en krydsreaktion mellem *Campylobacter*-lipopolysaccarider og nervernes myelinske-

der med sekundær aksonal degeneration (4). Ved dysautonomi opstår affektionen på det postganglionære niveau, hvor nervefibrene er umyeliniserede, men det udelukker ikke aksonal skade.

I det her omtalte tilfælde fandtes ingen af ovennævnte vira eller bakterier impliceret.

Summary

Ingelise Christiansen & Poul Brodersen: Pandysautonomia. Severe autonomic dysfunction accompanying polyneuropathy.

Ugeskr Læger 2003;165:1366-7.

The case of a young woman with complete autonomic paralysis following an event of respiratory and gastrointestinal infections is described. The diagnosis was based upon clinical, neurophysiological, and laboratory findings. In view of the occurrence of identical – although less pronounced – autonomic disturbances in some cases of Guillain-Barré syndrome and the high incidence of minor degrees of weakness, paresthesias, reflex loss, and CSF protein elevation in dysautonomic polyneuropathy, it seems likely that the latter disorder is also an immune polyneuropathy affecting the autonomic fibers within the peripheral nerves.

Reprints: *Ingelise Christiansen,* Neurologisk Afdeling 2082, H:S Rigshospitalet, DK-2100 København Ø.

Antaget den 8. januar 2003.
H:S Rigshospitalet, Neurologisk Afdeling.

Litteratur

1. Young RR, Asbury AK, Corbett JL, Adams RD. Pure pandysautonomia with recovery – discription and discussion of diagnostic criteria. Brain 1975;98: 613-36.
2. Pfeiffer G. Dysautonomi im Guillain-Barré Syndrom. Nervenartz 1999;70: 136-48.
3. Hoeldtke RD, Dworkin GE, Gaspar SR, Israel BC. Sympathotonic orthostatic hypotension: a case report of 4 cases. Neurology 1989;38:34.
4. Yuki N, Taki T, Inagaki F. A bacterium lipopolysaccharide that elicits Guillain-Barré syndrome has a GM 1 ganglioside-like structure. J Exp Med 1993;178:1771-5.

Lymphoedema praecox med usædvanlig lokalisation

KASUISTIK

Mette Madsen & Mogens Fjord Christensen

Primært lymfødem er sjældent hos børn og unge med en forekomst på 1,15 per 100.000 personer under 20 år (1). Lymfødem kan afhængigt af debuttidspunktet inddeles i lymphoedema congenita, lymphoedema praecox og lymphoedema tarda (1, 2).

Lymphoedema praecox (LP) viser sig hyppigst som en ødemagtig hævelse af ankel og fod, enkelte gange med samtidig hævelse af arm og hånd (3). Ved gennemgang af litteraturen er der kun beskrevet ét tilfælde af LP, der var isoleret til en arm (4).

Et nyt tilfælde med LP i en hånd omtales for at gøre opmærksom på denne lokalisationsmulighed.

Sygehistorie

En 13 år og ti måneder gammel pige blev henvist for hævelse af venstre hånd. Der var ingen kendte allergier eller nældefeberlignende episoder, ingen disposition til lymfødem eller gigtlidelser. Hun havde i det væsentlige været rask tidligere. Henvisningsårsagen var en otte måneder varende vekslende hævelse af venstre håndryg. Hævelsen var mest udtalt om morgenen. Der var ingen kendt udløsende årsag. Der havde ikke været og var ikke rødme, ømhed, feber, udslæt, led- eller almensymptomer. En måned før det ambulante besøg opstod der tillige let hævelse af højre håndryg. Denne hævelse svandt igen.

Patientens højde var 168,5 cm, vægten 63,1 kg. Der var normale pubertetsprægede proportioner. Venstre håndryg var let diffust hævet, der var ikke tale om pittingødem. Højre håndryg var normal. Der var normal bevægelighed i håndled og fingre på begge sider, ingen hævelse af benene, ingen palpabel lymfeknudesvulst. Den øvrige objektive undersøgelse inkl. huden gav ikke anledning til anmærkninger.

Paraklinisk fandtes der normale hæmatologiske kvantiteter, differentialtælling og SR. Der var normale S-værdier af Na, K, albumin, kreatinin og kolesterol. IgM-rheumafaktor og ANA var ikke forhøjede.

En UL-scanning af hånden viste lymfødem, og røntgenundersøgelsen viste ingen ossøse forandringer. Lymfescintigrafien viste relativ hurtig drænage af det injicerede 37 MBq 99mTc-nanocoll til lymfeknuder i begge aksiller, hvorfor et væsentlig kompromitteret lymfeafløb kunne udelukkes. På venstre overekstremitet fandtes der imidlertid ingen optagelse af sporstoffet i lymfeknuder i fossa cubiti samt dårlig fremstilling af lymfekarrene i underarmen.

Diskussion

Lymfødem med ophobning af lymfe i det interstitielle væv kan optræde primært og sekundært.

De fleste forskere er enige om, at en medfødt fejludvikling af lymfesystemet er grundlæggende for alle former for