

mens tymomresektion i reglen ikke helbreder GS. Femårsoverlevelsen for GS er 70% og dermed dårligere end x-bundet agammaglobulinæmi [2]. Når neutropeni forekommer sammen med GS, er prognosen endnu dårligere. Neutropeni hos tymompatienter er antageligvis immunologisk betinget, og derfor har forskellige former for immunsuppressiv behandling samt plasmaferese været afprøvet. I en tidligere kasuistik beskrev man effekt af azathioprin ved tymomudløst *pure red cell*-aplasi, hvorfor vi valgte dette [3]. Under behandling med kombination af azathioprin, prednisolon og filgrastrim svandt den vedvarende neutropeni hos vores patient, men til gengæld tilkom cyklisk neutropeni. Cyklisk neutropeni er oftest medfødt og resulterer i infektionstendens fra den tidlige barndom [4]. Underliggende medfødt cyklisk neutropeni var usandsynlig hos patienten, da der ikke var øget infektionstendens før diagnosen af GS. Derimod er der tidligere beskrevet tilkomst af cyklisk neutro-

peni under en prednisolonbehandlet immunologisk neutropeni [5]. Modsat nogle tidligere beskrevne forløb af GS med neutropeni er vores patient et eksempel på et mere godartet forløb med lang overlevelse uden svær morbiditet.

KORRESPONDANCE: Tarec Christoffer El-Galaly, Sankt Jørgens Gade 11, 5. tv., 9000 Aalborg. E-mail: tceg@rn.dk

ANTAGET: 12. marts 2010

FØRST PÅ NETTET: 31. maj 2010

INTERESSEKONFLIKTER: Ingen

LITTERATUR

1. Tarr PE, Sneller MC, Mechanic LJ et al. Infections in patients with immunodeficiency with thymoma (Good syndrome). Report of 5 cases and review of the literature. *Medicine* 2001;80:123-33.
2. Kelleher P, Misbah SA. What is Good's syndrome? Immunological abnormalities in patients with thymoma. *J Clin Pathol* 2003;56:12-6.
3. Eridani S, Whitehead S, Sawyer B et al. Pure red cell aplasia and thymoma: demonstration of persisting inhibition of erythropoiesis after thymectomy and resolution after immune suppressive treatment. *Clin Lab Haematol* 1986;8:181-5.
4. Dale DC, Bolyard AA, Aprikyan A. Cyclic neutropenia. *Semin Hematol* 2002;39:89-94.
5. Hirase N, Abe Y, Muta K et al. Autoimmune neutropenia with cyclic oscillation of neutrophil count after steroid administration. *Int J Hematol* 2001;73:346-50

Moyamoya

Rikke Nymark Hansen¹, Graziella Andersen² & Elke Longin¹

Moyamoyasygdom er sjældent forekommende i Europa, men hyppigere i Japan og andre asiatiske lande. Den er karakteriseret ved progredierende okklusion af de cerebrale arterier og sekundær udvikling af patologiske kollaterale kar, der er induceret af kronisk iskæmi. Nedenstående sygehistorie omhandler en patient med nydiagnosticeret moyamoyasygdom. På grund af den sjældne forekomst af sygdommen er formålet med beskrivelsen af sygehistorien at henlede opmærksomheden på denne diagnose med henblik på tidlig diagnosticering af lidelsen.

SYGEHISTORIE

En 11-årig dreng blev henvist til Pædiatrisk Ambulatorium pga. tilfælde med ufrivillige hovedbevægelser og bizarre spontane lyde. Han havde endvidere haft ufrivillige, kortvarige og uspecifikke rykninger i venstre arm og højre fod og var kendt med recidiverende hovedpine siden toårsalderen. Objektivt blev patienten fundet somatisk og neurologisk intakt fraset lidt finmotorisk usikkerhed.

Der blev foretaget elektroencefalografi (EEG) og magnetisk resonans (MR)-skanning af cerebrum. EEG

viste normal vågenkurve, men under hyperventilation sås uregelmæssig 3-4 Hz-aktivitet diffust af høj amplitude og fortsættende i 2-3 Hz med skiftende mest posterior lokalisation. MR af cerebrum viste i første omgang hvid substans-læsioner, hvoraf enkelte indeholdt hæmosiderin som følger efter infarkt og tidligere blødning samt *flow void* (manglende signal pga. blodgennemstrømning) og dilaterede lentiko- og talamostriate grene. MR-angiografi viste skyagtig kollateral kardannelse omkring *circulus Willisii* med stenose af *arteria communicans anterior* og *arteria cerebri anterior*. Fundene var forenelige med moyamoya i svært stadium (Figur 1).

DISKUSSION

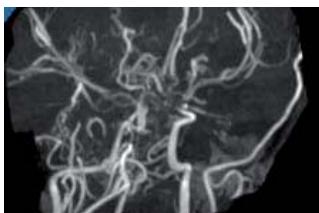
Udtrykket moyamoyasygdom blev første gang anvendt i 1969 [1]. Begrebet moyamoya betyder »røgsky/puff of smoke«, og det afspejler de karakteristiske forandringer, man finder ved MR-angiografi (Figur 1). Incidensen af sygdommen er i Japan under en pr. 100.000. I Europa er pålidelige epidemiologiske data ikke tilgængelige [1, 2]. Der skelnes mellem udtrykket moyamoyasygdom, som kendetegner den idio-

KASUISTIK

1) Pædiatrisk Afdeling, Hjørring Sygehus, Sygehus Vendsyssel, og 2) Radiologisk Afdeling, Aalborg Sygehus


FIGUR 1

Magnetisk resonansangiografi der viser kollateral kardannelse centralt omkring *circulus Willisii* samt multiple arteriestenoser.



patiske form af arteriopati, og moyamoyasyndrom, som betegner de tilfælde, hvor de karakteristiske angiografiske forandringer findes i forbindelse med anden patologi (f.eks. Downs syndrom, neurofibromatose og seglcelleanæmi) [1]. Sygdommen forekommer hyppigst hos kvinder. Debut af moyamoyasygdom i den asiatiske befolkning er bimodal med et tidligt højdepunkt i de første ti år af livet og et andet højdepunkt omkring 40-årsalderen. Den adulte form viser sig ofte i form af intracerebrale blødninger [1, 2], mens den juvenile form bl.a. manifesterer sig ved hovedpine, recidiverende transitoriske iskæmiske episoder med neurologiske udfald, bevægelsesforstyrrelser eller tilfælde med krampeanfald. Symptomerne opstår på baggrund af progredierende okklusion af de cerebrale arterier, som medfører kronisk iskæmi og leder til sekundær udvikling af kollaterale kar (Figur 1). Ætiologien er ukendt, men den progredierende okklusion af blodkar opstår som følge af en fibrotisk omdannelse af karrenes intima, som begynder i den distale del af arteria carotis med udbredelse til *circulus arteriosus Willisii*. Dette fører til progredierende stenosing af det vaskulære lumen. I ca. 10% af tilfældene begynder sygdommen unilateralt, og efter tre år har 75% bilaterale anfald [1].

Specielt hos børn med moyamoyasygdom påvises karakteristiske EEG-forandringer, som består af højspændings-*slow waves* 20 til 60 sekunder efter afslutning af hyperventilation. Dette betegnes som *re-build-up*-fænomen og tolkes som et tegn på sekundær reduktion i hjerneperfusionen med hypoksæmi efter hyperventilation [1].

I ovennævnte sygehistorie havde patienten symptomer i form af hovedpine gennem mange år og tilfælde med ufrivillige bevægelser og lyde. Diagnosen blev stillet ved hjælp af karakteristiske forandringer ved MR-angiografi og EEG. Udredning og behandling af sygdommen skal foregå i centre med særlig ekspertise i cerebrovaskulære sygdomme. Behandlingen er neurokirurgisk. Princippet er at forbedre den cerebrale blodgennemstrømning superior for de okkluderede arterier. Dette kan ske via direkte anastomose mellem ekstra- og intrakranielle arterier og/eller ved

en indirekte metode, hvor vaskulariseret væv tilføres den cerebrale cortex med henblik på at fremme dannelsen af kollaterale kar mellem det velvaskulariserede væv og det iskæmiske hjernevæv [3, 4]. Tidlig diagnose og efterfølgende neurokirurgisk intervention kan bidrage til at mindske risikoen for komplikationer i form af varige neurologiske deficit.

KORRESPONDANCE: Rikke Nymark Hansen, Mjels Brovej 23, 9230 Svenstrup J. E-mail: rnh81@hotmail.com

ANTAGET: 29. marts 2010

FØRST PÅ NETTET: 31. maj 2010

INTERESSEKONFLIKTER: Ingen

LITTERATUR

1. Smith JL. Understanding and treating moyamoya disease in children. *Neurosurg Focus* 2009;26:E4.
2. Burke GM, Burke AM, Sherma AK et al. Moyamoya disease: a summary. *Neurosurg Focus* 2009;26:E11.
3. Baaj AA, Agazzi S, Sayed ZA et al. Surgical management of moyamoya disease: a review. *Neurosurg Focus* 2009;26:E7.
4. Kuroda S, Houkin K. Moyamoya disease: current concepts and future perspectives. *Lancet Neurol* 2008;7:1056-66.



LÆGEMIDDELSTYRELSEN

TILSKUD TIL LÆGEMIDLER

Lægemiddelstyrelsen meddeler, at der pr. 10. januar 2011 ydes generelt tilskud efter sundhedslovens § 144 til følgende lægemidler:

- (D-07-AB-02) Locoid Crelo kutanemulsion*, 2care4 ApS
 (A-10-BD-07) Janumet tabletter*, 2care4 ApS
 (N-03-AX-15) Zonegran kapsler*, 2care4 ApS

gruppe uden klausulering over for bestemte sygdomme.

- (C-08-CA-13) Lercanidipinhydrochlorid »2care4« tabletter*, 2care4 ApS

gruppe klausuleret til personer, der opfylder følgende sygdomsklausul:

Patienter med behandlingskrævende hypertension eller anden form for hjerte-karsygdom, hvor behandling med dihydropyridin-calcium-antagonister med generelt tilskud uden klausulering ikke tolereres, eller i helt særlige tilfælde – efter lægens samlede kliniske vurdering af patientens tilstand – ikke er hensigtsmæssig. En betingelse for at opnå tilskud er, at lægen har skrevet »tilskud« på recepten.

- (N-06-AX-21) Xeristar enterokapsler*, Paranova Danmark A/S

gruppe klausuleret til personer, der opfylder følgende sygdomsklausul:

Moderat til svær depression og/eller generaliseret angst. En betingelse for at opnå tilskud er, at lægen har skrevet »tilskud« på recepten.

Denne bestemmelse trådte i kraft den 10. januar 2011.

*) Omfattet af tilskudsprissystemet.