

Dermatomyositis som markør for lungecancer

Reservelæge Bibi Petersen & overlæge Anette Bygum

KASUISTIK

Odense Universitetshospital, Hudafdeling I og Allergicentret

Dermatomyositis (DM) er en autoimmun, inflammatorisk sygdom med karakteristiske hudforandringer og muskelsymptomer. DM forekommer med en incidens på 0,6-1:100.000, hyppigst hos voksne i alderen 40-60 år eller hos børn under ti år. Kvinde-mand-ratioen er 2:1. DM ses som et paraneoplastisk fænomen hos voksne i ca. 30% af tilfældene [1].

SYGEHISTORIE

En 76-årig kvinde blev i juni 2007 henvist fra medicinsk afdeling under diagnosen exanthema medicamentale. Patienten var i femstofs medicinsk behandling mod hypertension. I oktober 2006 udviklede hun et rødt, kløende udslæt i ansigtet og på halsen. De følgende måneder tiltog hudkløen, og udslættet bredte sig til ryg og knæ. Hudstansbiopsier, der var foretaget hos hendes praktiserende hudlæge, gav mistanke til lupus erythematosus eller medikamentel reaktion. Præparatskift var uden effekt på hududslættet, og patienten begyndte at klage over træthed og muskel-led-smerter. På forespørgsel havde hun haft nedsat appetit, synkebesvær og et utilsigtet væggtab på fire kg.

Objektivt var der et heliotropt eksantem i ansigt, på bryst og ryg samt rødviolette plaques over knæ og albuer samt erytem over metakarpofalangeale (MCP), proksimal-interfalangeale (PIP)- og distal-interfalangeale (DIP) led. Lateralt på hofter og lår var hudforandringerne erosive. Der var kapillaritis af samtlige neglebånd. Patienten havde dysartri.

Det kliniske billede gav mistanke om DM. Fornyet hudstansbiopsi viste interfasedermatitis

med sparsom superficiel inflammation og mucin i øvre corium, som var forenelig med DM. Biokemisk var der normal kreatinkinase, aldolase og negative myositantistoffer. Afvigende blodprøvesvar var trombocytter 674 ($120-400 \times 10^9/l$), sænkingsreaktion (SR) 80 (1-20 E), myoglobin 70 (< 50 mikrogram/l), alanintransaminase 57 (10-45 E/l) og lavtitre positive antinukleære antistoffer med homogen kernefarvning. Der blev planlagt udredningsprogram med røntgen af thorax, gynækologisk undersøgelse med vaginal ultralydsskanning og muskelbiopsi. Ved otologisk tilsyn konstateredes nervus laryngeus recurrens-paralyse. Røntgen af thorax viste en tumor i venstre lunges overlap, og biopsi viste småcellet lungecancer. Patienten blev sat i behandling med prednisolon 30-50 mg daglig, og hun blev overflyttet til Onkologisk Afdeling mhp. kemoterapi og strålebehandling. Trods intenderet kurativ behandling døde patienten af sin cancersygdom efter seks måneder.

DISKUSSION

Hudsymptomer ved DM er karakteristisk et rødviollet eksantem periorbitalt (heliotropt eksantem) med samtidigt periorbitalt ødem, rødviollet eksantem på hals og øvre bryst (V-tegnet), over skuldre, nakke og øvre ryg (sjaltegnet) samt lateralt over hofter og lår (pistolhylstertegnet). Hårbunden kan være afficeret. Ofte ses et violet erytem lokaliseret over MCP-, PIP-, DIP-, albue- og knæ-led (Gottrons tegn). Når udslættet er infiltreret og papuløst, anvendes betegnelsen Gottrons papler, som er patognomonisk for DM (Fi-

FIGUR 1

Gottrons tegn/papler hos denne patient.



gur 1). Periungvalt findes ofte kapillaritis [2]. Der kan ses poikiloderma. Særligt hos børn kan der optræde subkutan calcinose. Hudstansbiopsi vil typisk vise dermalt ødem, mucinaflejring, lymfocytinfiltration, hyperkeratose og papillomatose. Histopatologien kan imitere kutan lupus erythematosus [3]. Myositkomponenten kan optræde før, samtidig med eller efter hudsymptomernes debut, og den manifesterer sig som symmetrisk kraftnedsættelse af den proksimale muskulatur. Myalgi er sjælden. Dysfagi kan ses ved affektion af den tværstribede muskulatur i pharynx og øsofagus [3]. Biokemisk kan der være forhøjede inflammationsparametre, herunder SR og specifikke autoantistoffer kan være positive. Myositis kan give forhøjet kreatinkinase, myoglobin og levertransaminaser. Myositspecifikke antistoffer kan være positive, men var ikke til stede hos aktuelle patient. Muskelbiopsi og elektromyografi (EMG) kan støtte diagnosen. Vores patient havde et klassisk tilfælde af DM, men ifølge de diagnostiske DM-kriterier, der er fremsat af Peter & Bohan i 1975 [4], opfyldte hun kun kriterierne for en sandsynlig DM, idet hun ikke fik foretaget muskelbiopsi eller EMG.

Klinisk kan man ikke skelne mellem benign og paraneoplastisk DM, så patienten bør grundigt udredes med relevante undersøgelser. Der sy-

nes specielt at være en overhyppighed af gynækologisk cancer, lungecancer og gastrointestinal cancer. Cancerincidensen er størst omkring diagnose-tidspunktet, hvorefter den aftager efter 2-3 år. Ofte er den associerede cancer avanceret/metastaseret og har dermed en dårlig prognose som i vores tilfælde.

Førstevalgsbehandling er systemisk glukokortikoid. Hudmanifestationer behandles med solprofylakse, lokalsteroid og evt. hydroksyklorokin. Det kan blive nødvendigt at supplere med methotrexat, azathioprin eller intravenøs immunglobulin. Ved samtidig cancersygdom vil behandling af denne ofte medføre bedring af DM [5].

KORRESPONDANCE: Bibi Petersen, Dermatologisk Afdeling Q, Roskilde Sygehus, DK-4000 Roskilde. E-mail: petersenbibi@hotmail.com

ANTAGET: 10. december 2008

INTERESSEKONFLIKTER: Ingen

LITTERATUR

1. András C, Ponyi A, Constantin T et al. Dermatomyositis and polymyositis associated with malignancy: a 21-year retrospective study. *J Rheumatol* 2008;35:438-44.
2. Santmyre-Rosenberger B, Dugan EM. Skin involvement in dermatomyositis. *Curr Opin Rheumatol* 2003;15:714-22.
3. Goodfield MJD, Jones SK, Veale DJ. The »connective tissue diseases« I: Burns T, Breathnach S, Cox N et al, red. *Rook's textbook of dermatology*. Oxford: Blackwell Science Ltd, 2004:127-137.
4. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis. *N Engl J Med* 1975;292:344-7.
5. Iorizzo LJ 3rd, Jorizzo JL. The treatment and prognosis of dermatomyositis: an updated review. *J Am Acad Dermatol* 2008;59:99-112.

Purulent coxitis hos 8-årig dreng forårsaget af *Salmonella enteritidis*

Afdelingslæge Vilhelm Engell, overlæge Arne Bach, overlæge Michael Davidsen & professor Bjarne Møller-Madsen

En 8-årig dreng blev indlagt. Han var tiltagende alment påvirket med forhøjet temperatur (39-40 °C) og opkastninger gennem knap et døgn. Anamnestisk havde familien en måned før været på en uges sommerferie på Rhodos, hvor de nød lokal mad inklusive kød- og kyllingeretter. Tre uger efter ferien fik drengen som den eneste i familien gastroenteritis-symptomer med hyppige vandtynde afføringer og almen utilpashed i fire dage.

Efterfølgende var han symptomfri i fem døgn, dog udløste et mindre vridtraume højresidige hofte-smerter. I løbet af aftenen blev han tiltagende alment påvirket med forhøjet temperatur (39-40 °C) og op-

kastninger, og han blev derfor indlagt på regionshospitalet.

Ved ankomsten noteredes temperaturforhøjelsen, højresidige hofte-smerter med indskrænket bevægelighed samt C-reaktivt protein (CRP) 188 (ref. < 5) og leukocytter 21,9 (ref. 4,5-13,5). Ultralydsundersøgelse (UL) påviste ansamling i højre hofte. Leddet blev aspireret. Behandling blev initieret med ceftriaxon 3,7 g intravenøst × 1 og gentamycin 185 mg intravenøst × 1.

Fra aspiratet blev der dyrket *Salmonella enteritidis*. Efter yderligere to døgn blev han atter aspireret efter UL-påvist ansamling i højre hofteled (**Figur**

KASUISTIK

Århus Universitets-hospital,
Ortopædkirurgisk
Afdeling