

Kasketten blev for lille – en kasuistik om ostitis deformans Paget i kalvariet

Reservelæge Kirsten Holm Jensen & reservelæge Elin Bachmann

Nyborg Sygehus, Medicinsk Afdeling

Lokal ændring af knogle i voksenalderen kan bl.a. skyldes ostitis deformans også kaldet mb. Paget efter *Sir James Paget* (1814-1899). *Pagets* patient kunne ikke passe sin hat, hvilket er et klassisk symptom pga. øget knoglevækst, der medfører tiltagende hovedomfang. Her beskrives et sygdomsforløb, hvor de kliniske symptomer tidligere kunne have ført til korrekt diagnose og rettidig adækvat behandling.

Sygehistorie

En 53-årig mand blev henvist til ambulans udredning af forhøjet knoglerelateret basisk fosfatase. Han havde henvendt sig til sin læge grundet træthed gennem nogle måneder. Han var tidligere overvejende rask, men havde 25 år tidligere haft en spontan fraktur af venstre humerus, da han ved gymnastik hang i en ribbe. Gennem nogen tid havde han haft gener i venstre underekstremitet, som om benet gik udad. Der var tiltagende problemer med hørelsen. Han kunne ikke længere passe sin kasket og havde bemærket et hårdt fremspring i baghovedet. Han var sat i behandling med *non steroid anti-inflammatory drugs* (NSAID) på mistanke om arthritis urica pga. smerter i venstre første tå. Objektivt fandtes der ved palpation tydelig fortykkelse i occiput og grundled på venstre første tå. Der fandtes en let systolisk mislyd, som foranledigede en ekkokardiografi, der viste normale forhold. Biokemisk fandtes forhøjet basisk fosfatase til 2.889 med forhøjet knoglefraktion, mens calcium, fosfat, parathyroideahormon (PTH) og prostata-specifikt antigen (PSA) var normale. Urat var let forhøjet. En røntgenundersøgelse af kraniet viste forandringer som ved mb. Paget. Der var ikke lignende forandringer i de øvrige knogler. Helkropsknoglescintigrafi med specialoptagelse af fødderne viste øget opladning i fødderne ved venstre fodrod, første og anden tå samt intens opladning af venstre hoftekam og hele kraniekassen (**Figur 1**). Patienten blev herefter henvist til endokrinologisk specialafdeling til behandling med bisfosfonat, og han fik høreapparat.

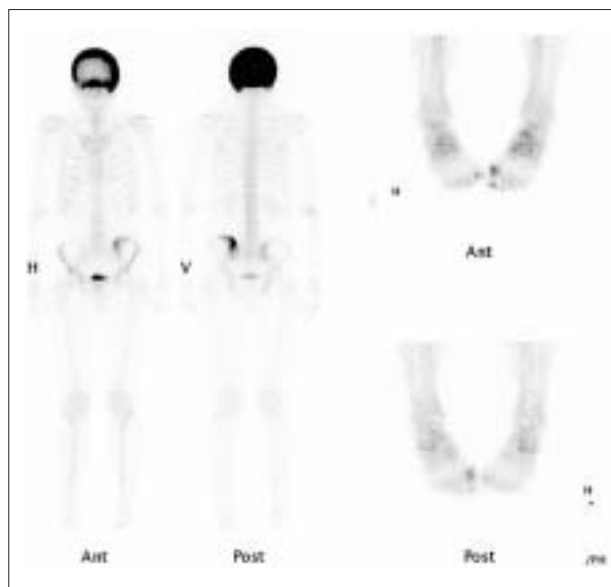
Diskussion

Mb. Paget er karakteriseret ved lokaliserede områder med øget antal abnorme osteoklaster, som medfører øget knogleomsætning og ændret struktur. Osteoklaster dannes fra en monocyt/makrofag-precursor. Denne differentiering er af-

hængig af *receptor activator of nuclear factor kappa B* (RANK)/RANK-ligand (RANKL)/osteoprotegerin (OPG)-systemet. Interaktionen mellem RANKL (udtrykkes bl.a. på osteoblaster) og RANK (udtrykkes på osteoklast-precursors) er nødvendig for differentieringen, mens OPG hæmmer denne interaktion. Differentieringen er desuden afhængig af *macrophage colony stimulating factor* (M-CSF) og påvirkes af forskellige faktorer og hormoner f.eks. PTH, 1,25(OH)D₃, TNFalfa, Il-1 og Il-6 [1].

Patogenesen til mb. Paget er ikke endelig afklaret. I mange år har teorien om en virusbetinget osteoklastsygdom været fremherskende. Ifølge nyere teorier er der evt. tale om en mosaiksygdom med somatiske mutationer i RANK/RANKL/OPG-systemet med ændret ekspresion fokalt bl.a. af RANKL [2]. Årsagen til den øgede osteoklastaktivitet ligger således ikke hos osteoklast-precursor'en, men hos osteoblasten. En øget sensibilitet i systemet over for forskellige faktorer f.eks. Il-6 medvirker evt. [2]. Mosaikteorien kan forklare, hvorfor der ikke tilkommer nye ossøse foci med tiden, og at et focus ikke forsvinder. Patientens tidligere humerusfraktur skyldtes således ikke mb. Paget, idet der ikke på dette sted sås aktivitet på scintigrafien.

Patienter med mb. Paget har øget knogleomsætning, der evt. medfører øgede uratværdier og arthritis urica, hvorfor patienten formodentlig har begge lidelser med arthritis urica lokaliseret til venstre fod og mb. Paget lokaliseret til kalvariet og venstre hoftekam.



Figur 1. Helkropsknoglescintigrafi med specialoptagelse af fødder (med tilladelse fra Nuklearmedicinsk Afdeling, Odense Universitetshospital).

VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

Diagnosen stilles hyppigt på baggrund af billeddiagnostiske fund og forhøjet knoglerelateret basisk fosfatase. Sygdomsaktiviteten og evt. behandlingseffekt vurderes ved bestemmelse af basisk fosfatase, en passende biokemisk markør for knogleresorption (typisk et degraderingsprodukt fra type 1-kollagen) og med større mellemrum gentagne knoglescintigrafier og evt. røntgenundersøgelse. Af differentialdiagnostisk årsag kan det være nødvendigt med en knoglebiopsi.

Mb. Paget er en progressiv sygdom, der udvikler sig over mange år. Den er oftest asymptomatisk, men kan kompliceres af deformiteter, øget frakturrisiko, smerter, malign transformation, nervekompression evt. med hørenedsættelse, vaskulære *steal*-fænomener, kardiale komplikationer etc. [3]. Det kan blive nødvendigt at inddrage forskellige specialer. Der findes effektiv behandling med bisfosfonater, som hæmmer knogleresorptionen [4]. Behandlingen dæmper de smerter, der skyldes en øget knogleomsætning, men ikke smerter be-

tinget af sekundær osteoartrose, spondylose eller nervekompression. Tidlig diagnostik og behandling er vigtig, hvorfor sygdommen må have in mente i differentialdiagnostikken af forhøjet knoglerelateret basisk fosfatase og ved fokale skeletale symptomer.

Korrespondance: Kirsten Holm Jensen, Istedvænget 5, 3th., DK-5000 Odense C. E-mail: kholmj@tiscali.dk

Antaget: 17. juni 2004
Interessekonflikter: Ingen angivet

Litteratur

1. Blair HC, Athanasou NA. Recent advances in osteoclast biology and pathological bone resorption. *Histol Histopathol* 2004;19:189-99.
2. Menaa C, Reddy SV, Kurihara N et al. Enhanced RANK ligand expression and responsivity of bone marrow cells in Paget's disease of bone. *J Clin Invest* 2000;105:1833-8.
3. Kelepouris N. Paget's disease of the bone. *UpToDate* 2001;9: no 2.
4. Siris ES. Goals of treatment for Paget's disease of the bone. *J Bone Miner Res* 1999;(suppl 2):49-52.

Akut karpaltunnelsyndrom sekundært til *Staphylococcus aureus*-tendosynovitis

Læge Henrik Bitz Alstrøm

Kolding Sygehus, Ortopædkirurgisk Afdeling

Karpaltunnelsyndrom skyldes øget tryk i karpaltunnelen og er karakteriseret ved kompression af nervus medianus i canalis carpi. Symptomerne er paræstesier og smerter i første, anden, tredje og halvdelen af fjerde finger samt svaghed i thenarmuskulaturen. De hyppigste årsager er synovitis i fleksorsenerne, sequelae efter Colles' fraktur, medfødte anomalier, graviditet, myksødem, amyloidose og muligvis følge af hårdt repetitivt arbejde [1, 2]. Bakteriell infektion i karpaltunnelen er en sjælden tilstand og ses, når den forekommer, langt overvejende efter direkte traume mod hånden [1].

I det følgende beskrives et tilfælde, hvor en primær *Staphylococcus aureus*-infektion i en ligtorv med efterfølgende bakteriami forårsagede infektion i en knæprotese og efterfølgende tendosynovitis i karpaltunnelen med akut karpaltunnelsyndrom til følge.

Sygehistorie

Patienten var født i 1924 og havde haft reumatoid artrit siden 1989. Han havde gennemgået korrigerende operationer i begge fødder, venstre underarm og havde knæprotese bilateralt og højresidig hofteprotese. I september 2002 pådrog pa-

tienten sig under behandling af en ligtorv på højre anden tå infektion i denne. Han blev sat i behandling med dicloxacillin af egen læge. Der blev ikke podet fra infektionsfokus.

Patienten fik en uge herefter tegn på infektion i højre knæ og blev indlagt på en ortopædkirurgisk afdeling. Her blev han efter knæpunktur sat i behandling med dicloxacillin. Knæpunkturen viste ingen vækst, og patienten blev udskrevet efter to uger til konservativ behandling med dicloxacillin i seks uger.

Efter tre måneders observation med svingende infektionstegn og med stadigt forhøjede infektionsparametre blev patienten igen indlagt og en revisionsalloplastik blev planlagt. En ultralydskanning viste en purulent ansamling i knæet, og dyrkning på aspirat herfra viste vækst af *S. aureus*. Patienten blev sat i behandling med cefuroxim.

To dage efter indlæggelsen fik han voldsomme smerter i venstre underarm og hånd. Objektivt blev der fundet rødme og hævelse af den distale underarm med voldsomme smerter ved forsøg på ekstension af samtlige fingre, men der var normale neurovaskulære forhold. Der blev på førlighedstruende indikation foretaget akut operation, hvor operatøren i karpaltunnelen fandt frit flydende pus og synovitis med mere eller mindre sammenvoksning af fleksorsenerne. Der blev foretaget partiel synovektomi og skylning. En podning viste vækst af *S. aureus*.