

VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

testispositionen før operation. Derfor bør HCG-behandling forsøges inden operation.

Konklusion

HCG-behandling har en berettigelse med et behandlingsregimen som det, der anvendes på Urologisk Afdeling H, Amtssygehuset i Gentofte, da der er en succesrate på 34,7%. Den observerede effekt af HCG-behandlingen er ikke aldersafhængig, men afhænger af testisplacering før behandlingen.

Korrespondance: Søren Kjær, Kronborggade 1, 1. tv., DK-2200 København N.
E-mail: kjaer@tiscali.dk

Antaget: 4. september 2005
Interessekonflikter: Ingen angivet

Litteratur

1. Scorer CG. The descent of the testis. Arch Dis Child. 1964; 39: 605-9.
2. Schneck FX, Bellinger MF. Abnormalities of the testis and scrotum and their surgical management. I: Campbell's urology. Philadelphia: Saunders, 2002: 2353-94.
3. Wilkerson ML, Bartone FF, Fox L et al. Fertility potential: a comparison of intra-abdominal and intracanalicular testes by age groups in children. Horm Res 2001;55:18-20.
4. Mandat KM, Wiczorkiewicz B, Gubala-Kacala M et al. Semen analysis of patients who had orchidopexy in childhood. Eur J Pediatr Surg 1994;4:94-7.
5. Taskinen S, Hovatta O, Wikstrom S. Early treatment of cryptorchidism, semen quality and testicular endocrinology. J Urol 1996;156:82-4.
6. Møller H, Prener A, Skakkebaek NE. Testicular cancer, cryptorchidism, inguinal hernia, testicular atrophy, and genital malformations: case-control studies in Denmark. Cancer Causes Control 1996;7:264-74.
7. Potters LM, Brown LM, Hoover RN et al. Testicular cancer risk among young men: role of cryptorchidism and inguinal hernia. J Natl Cancer Inst 1985;74: 377-81.
8. Pyörala S, Huttunen NP, Uhari M. A review and meta-analysis of hormonal treatment of cryptorchidism. J Clin Endocrinol Metab 1995;80:2795-9.
9. Cortes D, Thorup J, Visfeldt J. Hormonal treatment may harm the germ cells in 1 to 3-year-old boys with cryptorchidism. J Urol 2000;163:1290-2.
10. Christiansen P, Müller JR, Buhl SB et al. Kryptorkisme. Ugeskr Læger 1993; 155:3287-90.
11. Henna MR, Del Nero RGM, Sampaio CZS et al. Hormonal cryptorchidism therapy: systematic review with metanalysis of randomized clinical trials. Pediatr Surg Int 2004;20:357-9.
12. Esposito C, De Lucia A, Palmieri A et al. Comparison of five different hormonal treatment protocols for children with cryptorchidism. Scand J Urol Nephrol 2003;37:246-9.
13. Bertelloni S, Baroncelli GI, Ghirri P et al. Hormonal treatment for unilateral inguinal testis: comparison of four different treatments. Horm Res 2001;55: 236-9.
14. Lala R, Matarazzo P, Chiabotto P et al. Early hormonal and surgical treatment of cryptorchidism. J Urol 1997;157:1898-901.
15. Hjertkvist M, Lackgren G, Ploen L et al. Does HCG treatment induce inflammation-like changes in undescended testes in boys? J Pediatr Surg 1993;28: 254-8.
16. Dunkel L, Taskinen S, Hovatta O et al. Germ cell apoptosis after treatment of cryptorchidism with human chorionic gonadotropin is associated with impaired reproductive function in the adult. J Clin Invest 1997;100:2341-6.
17. Heiskanen P, Billig H, Toppari J et al. Apoptotic cell death in the normal and cryptorchid human testis: the effect of human chorionic gonadotropin on testicular cell survival. Pediatr Res 1996;40:351-6.
18. Demirbilek S, Atayurt HF, Celik N et al. Does treatment with human chorionic gonadotropin induce reversible changes in undescended testes in boys? Pediatr Surg Int 1997;12:591-4.
19. Docimo SG. The results of surgical therapy for cryptorchidism: a literature review and analysis. J Urol 1995;154:1148-52.
20. Adamsen S, Borjesson B. Factors affecting the outcome of orchiopexy for undescended testis. Acta Chir Scand 1988;154:529-33.

Synsnedsettelse ved Wernickes syndrom betinget af nystagmus

Reservelæge Michael E. Lindholt

Holstebro Centralsygehus, Øjenafdelingen

Vitaminet thiamin (B₁) findes især i korn og andre frøkerner samt i magert kød, lever, nyrer og æg. Thiamin er essentiel for glukoseforbrændingen i mitokondrier som koenzym i pyruvatdehydrogenase. Nerveceller er afhængige af glukoseforbrænding og er derfor særligt udsatte ved thiaminmangel. Tærsklen for symptomatisk thiaminmangel er individuel og formentlig genetisk bestemt [1]. I Danmark ses thiaminmangel oftest hos personer, hvis energibehov hovedsagelig dækkes af alkohol. Udløsende faktor for symptomatisk thiaminmangel kan være opkastning eller slankekur. Andre årsager er anorexia nervosa, vedvarende opkastninger ved f.eks. graviditet og fejlnæring.

Sygehistorie

En 42-årig mand med et periodisk overforbrug af alkohol blev indlagt akut grundet væggtab, opkastninger og muskelsmerter i en 2-3 ugers periode. Medicinsk var patienten kronisk medtaget, vågen og klar. Bortset fra synsnedsettelse blev han initialt vurderet til at være neurologisk intakt. Han havde ben-smerter ved gang og foretrak at komme omkring i kørestol. Serologisk kalium var 2,8 mM (3,2-4,6), sænkingsreaktion var 12 arb.enh. (2-25), C-reaktivt protein var 11 mg/l (0,0-9,9), leukocytter $10,3 \times 10^9/l$ (4,0-11,0), basisk fosfatase 151 U/l (80-275) og alanin-aminotransferase 159 U/l (10-35). Grundet synsnedsettelsen blev patienten tilset af en øjnelæge.

Oftalmologisk fandt man nedsat synsstyrke reduceret til fingertælling, men hævet til 0,3 (6/18) ved nedadblink. Patienten havde normale synsfelter for hånd, og pupilreaktion og farvediskrimination var normale. Øjenbevægelserne var derimod påvirkede med fin, hurtig, horisontal og vertikal nystag-

mus i primær position. Nystagmus blev reduceret ved blikretning nedad, og reduktion i synsstyrken var forenelig med fin nystagmus. Desuden var der manglende horisontal *gaze holding*. Neurologisk undersøgelse blev gentaget og afslørede symmetrisk nedsat kraft i knæ og fodled ved bevægelse mod modstand (parese grad 4). Der var afsvækkede patellareflekser og dysæstesi i fødderne, hvilket blev tolket klinisk som symmetrisk perifer neuropati i benene. Ved forflytning fra kørestol til undersøgelsesstol blev patienten støttet og gik med langsomme skridt uden ataksi. Der var ingen faldtendens til den ene side. Kognitivt var patienten fuldt orienteret og kunne redegøre for sygehistorien. Minimal status blev ikke udført. Paraklinisk blev der ikke foretaget computertomografi eller *magnetic resonance imaging* af hjernen.

På klinisk mistanke om Wernickes syndrom blev der påbegyndt behandling med parenteral thiamin med subjektiv normalt syn efter 1-2 dage. Patienten blev undersøgt to uger efter, hvor visus var 1,2 (8/6). Nystagmus og manglende *gaze holding* var helt forsvundet. Neurologisk var der stadig dårlig gangfunktion, der klinisk sås som symmetrisk perifer neuropati i benene.

Diskussion

Thiaminmangel har forskellige kliniske billeder. Ved Wernickes syndrom ses der symptomer fra centralnervesystemet, mens beriberi mere er påvirkning af det perifere nervesystem eller det autonome nervesystem. Beriberi har to former, henholdsvis tør eller våd. Tør beriberi debuterer med akut symmetrisk perifer polyneuropati, først tunge stive ben efterfulgt af dysæstesier, evt. ledsaget af Wernickes syndrom med varierende optalmoplegi og nystagmus. Dette ses i vesten stort set kun hos personer, der får hele deres ernæring fra alkohol. Våd beriberi har et helt andet klinisk forløb, betinget af kardilata-tion, ødem og hjerteinsufficiens. Sidstnævnte ses langt overvejende hos fattige i Asien, der udelukkende ernæres af ris. Ved ubehandlet Wernickes syndrom indtræder døden 10-14 dage efter de initiale symptomer. Det hyppigste fund ved autopsi er hæmoragier i hjernestammens grå substans omkring tredje og fjerde ventrikel og akvædukten. Desuden er der destruktive forandringer i cerebellum, særligt i vermis [2]. Den klassiske triade ved Wernickes syndrom er bevidsthedspåvirkning, ataksi og øjenmuskelpåvirkning.

Nystagmus er det mest konstante fund og kan være det eneste øjensymptom. Patienten oplever, at omgivelserne bevæger sig – som om han står inde i en stor tromle. Dette kaldes oscillopsi. Nystagmus kan både være horisontal og vertikal. Særlig den fine hurtige horisontale eller vertikale overses nemt ved første øjekast. Dæmpes belysningen i lokalet, vil den fine nystagmus være mere udtalt, da patienten ikke længere kan kompensere ved at fikser. Fænomenet ses tydeligst tæt på og eventuelt først ved oftalmoskopi med en spaltem-lampe, hvor lysspalten flakker på retina. Den grove opadrettede nystagmus har sin hurtige fase opad. Den er til stede i

primær position og øger sin amplitude ved blikretning opad. Ud over Wernickes syndrom ses opadrettet nystagmus ved tumorer i hjernestamme og vermis [3].

Oftalmoplegi kan være symmetrisk såvel som asymmetrisk. Påvirkningen af øjenbevægelserne er formentlig mere diffus som påvirkning af hjernens vestibulo-cerebellare system. Abducensparese er dog hyppigst, men horisontal, vertikal eller komplet oftalmoplegi ses. Ved manglende *gaze holding* er øjenakserne parallelle i alle retninger. Imidlertid kan blikretningen ikke opretholdes i yderposition og glider umiddelbart tilbage til primærposition. Til forskel fra nystagmus sker bevægelsen langsommere og ikke repetitivt. Ved partiel abducensparese kan øjet ikke opnå fuld abduktion, men glider ikke umiddelbart tilbage til primærposition. De horisontale øjenbevægelser genereres i pontine paramediane formation reticularis lokaliseret under fjerde ventrikels gulv. Men er afhængige af de vestibulære kerner og deres cerebellare forbindelser [3]. Diffus metabolisk påvirkning af hjernestammen og cerebellum kan derfor forklare manglende *gaze holding* ved Wernickes encefalopati. Øjnenes følgebevægelser og sakkader er intakte, da cerebrum i tidlige stadier er upåvirkede.

Pupilreaktionen er oftest normal og til tider træg. Lysstive pupiller ses udelukkede i komatøse stadier af Wernickes syndrom.

I denne sygehistorie skal andre årsager til synsnedsættelse overvejes. Klinisk er det svært at udelukke opticusneuropati, da patienten ikke havde synsstyrke nok til at udføre en Ishihara-farvesynstest eller en computerstyret perimetri. Oftalmoskopisk var papillen normal med veldefineret rosafarvet neurovæv, men det udelukker ikke retrobulbær neuritis. Farvediskriminationen mellem grønt og rødt lys var ikke påfaldende, men det er kun en grov test af farvesynet. Toksisk opticus tobaks-alkohol-amblyopi var derfor en mulighed, som blev afkræftet, da synsstyrken normaliseres efter thiaminbehandling. Ifølge litteraturen ses opticuspåvirkning først ved sene stadier af Wernickes syndrom i form af stasepapiller. Patienten har altså haft en nedsat synsstyrke pga. diffus påvirket okulomotorfunktion i hjernestammen.

Korrespondance: Michael E. Lindholt, Lollandsgade 30, 1. tv, DK-8000 Århus C. E-mail: michael.lindholt@dadlnet.dk

Antaget: 6. maj
Interessekonflikter: Ingen angivet

Taksigelse: Overlæge Jesper E. Eriksen, Øjenafdelingen, Holstebro Sygehus, takkes for kritisk gennemlæsning.

Litteratur

1. Kumar P, red. Clinical Medicine. Third ed. London: Baillière Tindall, 1995.
2. Walsh FB, red. Clinical Neuro-Ophthalmology. Third ed: London: Williams & Wilkins, 1982.
3. Bynke HG. Neuro-oftalmologi. 3. udg. Lund: Studentlitteratur, 1996.