

# Akut Addisonkrise hos en patient med systemisk lupus erythematosus og sekundært antifosfolipidsyndrom

Stud.med. Anna Svarre Jakobsen,  
reservelæge Veronica Basile Cvitanich &  
overlæge Bent Carsten Kirkegaard

Nordsjællands Hospital i Hillerød, Endokrinologisk Klinik E,  
Medicinsk Funktionsenhed 1 og Billeddiagnostisk Afdeling

Der findes et antal artikler i litteraturen, som beskriver forbindelsen mellem bilaterale binyreblødninger, systemisk lupus erythematosus (SLE) og antifosfolipidsyndromet (APS) [1-5]. Der ses stort set ingen forbindelse mellem bilaterale binyreblødninger og SLE-diagnosen alene, hvorfor denne komplikation formodes hovedsageligt at have relation til APS, såvel det primære som det sekundære [4].

De diagnostiske kriterier for APS er baseret på kliniske og laboratoriemæssige data. Klinisk skal patienten have haft vaskulære trombotiser eller graviditetskomplikationer, og laboratoriemæssigt skal patienten have antikardiolipin immunglobulin G (IgG)- eller immunglobulin M (IgM)-antistoffer eller lupus antikoagulantantistoffer af IgG- eller IgM-type målt i blodet ved mere end to lejligheder og med mindst seks ugers mellemrum [3]. En forlænget aktiveret partiel tromboplastintid er en god koagulationsscreening ved mistanke om APS, idet den ofte forekommer forlænget [3].

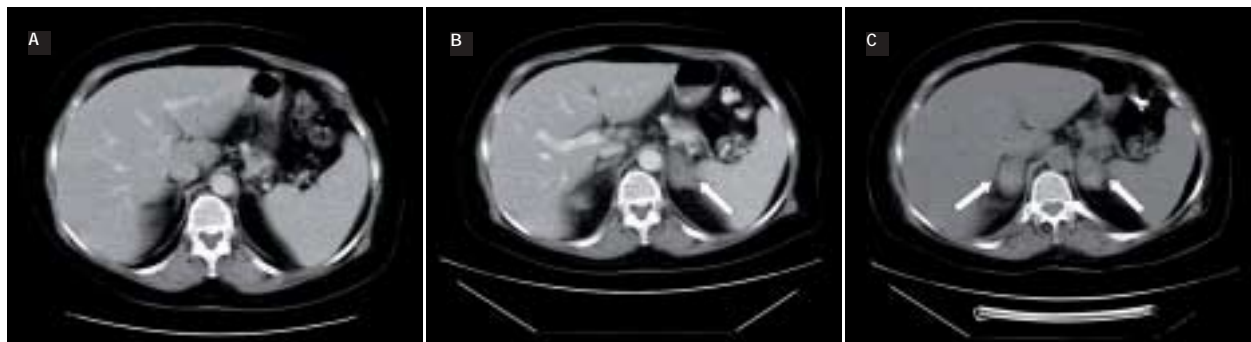
Vi omtaler her en patient med SLE og sekundært APS, som fik en akut Addisonkrise på grund af blødninger i begge binyrer. Denne komplikation i forbindelse med APS blev i dette tilfælde visualiseret ved en computertomografi (CT) og er ifølge *Espinosa et al* [4] ikke en sjælden komplikation hos

patienter med APS, idet den kan ses med en frekvens på helt op til 26% ved såkaldt *catastrophic APS* og tilmed kan være syndromets første kliniske manifestation. *Catastrophic APS* defineres som APS, hvor multiple okklusioner af de små kar til organerne optræder over en kort tidsperiode [5]. I andre nyere og større materialer har man dog fundet en væsentlig lavere hyppighed (< 1%), måske på grund af den mere udbredte brug af antikoagulansbehandling [3, 5].

## Sygehistorie

En 57-årig kvinde, der havde SLE og sekundært APS, blev indlagt på kirurgisk afdeling med diagnosen abdominalia. Patienten havde forud for indlæggelsen haft diffuse mavesmerter i tre uger med temperaturforhøjelse og kvalme. Ved indlæggelsen havde hun smerter i venstre fossa iliaca, et blodtryk på 141/93 mmHg og en temperatur på 37,7 °C. Patientens tilstand blev opfattet som forårsaget af en diverticulitis og antibiotisk behandling med metronidazol, gentamicin og penicillin blev iværksat. Patienten blev undersøgt med CT (**Figur 1**), men man fandt normale forhold, herunder også normale binyrer. Efter en initial bedring, forværredes almentilstanden på ottendedagen, og en ny CT dagen efter viste en affektion af venstre binyre, som i første omgang tolkedes som en absces. På tiendedagen fik patienten hypotension, og en tredje CT blev foretaget. Den viste let isodense områder i begge binyrer, hvilket tyder på blødninger. På dette tidspunkt havde patienten et blodtryk på 88/59 mmHg og blev tiltagende træt, mat og konfus.

Det kliniske billede i form af abdominalia, træthed og kvalme sammenholdt med patientens hypotension og hypo-



**Figur 1.** Patientens tre computertomografier af binyrerne. A. Normale binyrer. B. Syv dage senere ses venstresidig forandring, forenelig med blødning i binyren (pH). C. Yderligere tre dage senere ses forandringer i begge binyrer, forenelig med bilateral binyreblødning (pile).

## VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

natriæmi pegede stærkt på en akut binyrebarkinsufficiens, hvorfor hun blev sat i intravenøs hydrokortisonbehandling med hurtig og markant bedring til følge.

Patienten var forud for indlæggelsen i behandling med prednison 2,5 mg dagligt for sin SLE. Hun havde tidligere været i antikoagulationsbehandling på grund af alvorlige, recidiverende tromboemboliske tilfælde, men havde ikke ønsket at fortsætte behandlingen grundet en tidligere overdosering af medicinen. Af denne årsag havde hun ikke været i antikoagulationsbehandling i fem år op til indlæggelsen. Patienten havde desuden tidligere fået konstateret en faktor V<sub>Leiden</sub>-koagulationsdefekt.

Blodprøverne viste faldende hæmoglobin, serum-Na<sup>+</sup> og albumin samt stigning i leukocytter, aspartataminotransferaser, C-reaktivt protein og en forlænget aktiveret partiel tromboplastintid (112 s). Trombocytter var i normalområdet. Kalium lå stationært lavt på 3,1-3,3.

Forinden var der blevet taget blodprøver, som viste umånelige lave kortisolværdier. I efterforløbet blev patienten undersøgt for binyrebarkantistoffer i blodet, men de kunne ikke påvises. Desuden fandtes S-aldosteron lav, hvorfor patienten blev sat i behandling med flurocortison. Antikardiolipinantistoffer (IgM) og lupus antikoagulationsantistoffer var som ved tidligere lejligheder positive.

### Diskussion

Det menes, at binyreinsufficiensen ved APS skyldes tromboisering med efterfølgende infarcering og blødning [2]. Binyrernes blodforsyning er meget sårbar over for tromboser på grund af den anatomiske arkitektur [1, 2]. Binyrerne har en arteriel gennemblødning, som danner et subkapsulært pleksus. Dette pleksus dræneres til de medullære sinusoider via nogle få venoler, og dræningen er yderst følsom over for bl.a. hypotension, sepsis, tromboembolisk sygdom og koagulopati [1]. I dette tilfælde kan patientens divertikulitis meget vel have været den præcipiterende faktor for de tromboemboliske komplikationer. Ligeledes havde patienten en faktor V<sub>Leiden</sub>-defekt, som kan have øget trombosetendensen. Det er nærliggende at tolke den første forværring som forårsaget af blødning i den venstre binyre, mens den yderligere forværring med hypotension er forenelig med svigt af også den højre binyre. Den lille prednison dosis på 2,5 mg dagligt, hvilket er mindre end den sædvanlige substitutionsdosis ved binyrebarkinsufficiens, var ikke nok til at forhindre en Addisonkrise.

Serumkalium ses typisk forhøjet ved Addisonkrise. Dette var ikke tilfældet hos denne patient, formentlig på grund af den væsketerapi, der var givet under indlæggelsen.

Mistanken om blødning i binyrerne bør være høj hos patienter med APS og abdominalia, feber, faldende hæmoglobin, elektrolytforstyrrelser og hypovolæmi, da disse patienter har en høj dødelighed, specielt hvis den er led i *catastrophic APS* [4]. Akut binyreinsufficiens er en svær diagnose at stille hos patienter med APS, da de kliniske fund sløres af

deres underliggende sygdom. Vi har ønsket at gøre opmærksom på denne alvorlige komplikation ved en relativt sjælden sygdom som APS, da korrekt diagnostik og behandling ofte vil være livsreddende.

Korrespondance: *Anna Svarre Jakobsen*, Holger Danskes Vej 12A, 1. th., DK-2000 Frederiksberg. E-mail: annasvarre@stud.ku.dk

Antaget: 23. april 2006

Interessekonflikter: Ingen angivet

### Litteratur

1. Lenaerts J, Vanneste S, Knockaert D et al. SLE and acute Addison crisis due to bilateral adrenal hemorrhage: association with the antiphospholipid syndrome. *Clin Exp Rheumatol* 1991;9:407-9.
2. Böber E, Kovanlikaya A, Büyükgebiz A. Primary antiphospholipid syndrome: an unusual cause of adrenal insufficiency. *Horm Res* 2001;56:140-4.
3. Presotto F, Fornasini F, Betterle C et al. Acute adrenal failure as the heralding symptom of primary antiphospholipid syndrome: report of a case and review of the literature. *Eur J Endocrin* 2005;153:507-14.
4. Espinosa G, Cervera R, Font J et al. Adrenal involvement in the antiphospholipid syndrome. *Lupus* 2003;12:569-72.
5. Cervera R, Piette JC, Font J et al. Antiphospholipid syndrome. *Arthritis Rheum* 2002;46:1019-27.