

Sarkoidose kan debutere med neurologiske symptomer

Jon Røikjær Henriksen¹, Karen Ege Olsen², Rasa Ramoskiene¹ & Inger Marie Jensen Hansen¹

KASUISTIK

1) Medicinsk Afdeling, Svendborg Sygehus, Odense Universitets-hospital
2) Afdeling for Klinisk Patologi, Odense Universitetshospital

Ugeskr Læger
2014;176:V10130599

Sarkoidose er en granulomatøs multisystems sygdom. Hyppigst er lunger, hud og øjne involveret. Der er ca. 400 nye tilfælde om året i Danmark. 5% af sarkoidosepatienterne har eller får neurologiske komplikationer i forbindelse med deres sygdom [1]. Sygdommen kan afficere alle dele af nervesystemet [1-3] (Tabel 1). De neurologiske symptomer behandles ved at behandle grundsygdommen. Kortikosteroider er primærbehandlingen evt. suppleret med immun-suppressiver.

SYGEHISTORIE

En 76-årig kvinde blev indlagt med svimmelhed, faldepisoder, svækket gangfunktion, inkontinens og perifer højresidig facialisparese. Senere tilkom pneumoni med respirationsinsufficiens, progredierende kraftnedsættelse i ekstremiteterne og svælgparese, hvorfor hun blev respiratorbehandlet.

Der blev foretaget CT af cerebrum, hvor man fandt normale forhold. I første lumbalvæskeprøve var leukocyttallet $114 \times 10^6/l$, og proteinindholdet var 3,7 g/l forhøjet. Spinalglukoseniveauet var normalt, 3,3 mmol/l. En relumbalpunktur var negativ for herpes simplex-virus type 1, herpes simplex-virus type 2, Epstein-Barr-virus, cytomegalovirus, varicella-zoster-virus, *Mycobacterium tuberculosis* og *Borrelia*. Tredje lumbalpunktur var uden maligne celler, og T4-T8-ratio var forhøjet. Blodprøver viste normal S-Ca-koncentration samt C-reaktivt proteinniveau < 10 mg/l og var negative for antinukleære antistoffer samt P- og C-antineutrofile cytoplasmatiske antistoffer.

På mistanke om neuroborreliose og herpesencefalitis blev der påbegyndt behandling med benzylpenicillin og aciclovir. På grund af MR-fund, der viste vaskulær encefalopati og infarktsequelae havde man mistanke om cerebral autosomal dominant arteriopati med subkortikale infarkter og leukoencefalopati. Hudbiopsier tydede dog ikke på dette.

En PET-CT viste øget fluorodeoxyglukoseoptagelse i lungeinfiltrater og mediastinale lymfeknuder. Det medførte plasmaferese på mistanke om paraneoplas. Senere blodprøvesvar var dog uden autoantistoffer, og malignitet blev endeligt udelukket ved MR-columna totalis, en knoglemarvsundersøgelse og CT af thorax og abdomen.

Biopsier fra de mediastinale lymfeknuder viste

granulomatøs inflammation med epiteloide celler (Figur 1) uden nekrose, hvilket er foreneligt med sarkoidose. Patienten blev behandlet med prednisolon, 100 mg kortikosteroid fire gange dagligt under diagnosen neurosarkoidose, og man overgik senere til methotrexat. Hun fik det bedre respiratorisk, og der var langsom bedring af svælgparesen og tetraplegien. Hun blev udskrevet til neurorehabilitering. Infiltraterne forsvandt under prednisolonbehandlingen, for at komme igen i den terminale fase, hvor en røntgenoptagelse af thorax bekræftede sarkoidose.

Patienten blev indlagt efter få uger med respiratorisk forværring og gik ad mortem.

DISKUSSION

Som det fremgår af denne sygehistorie er symptomerne på neurosarkoidose langt fra specifikke, og en lang række differentialdiagnoser overvejes. Centralt i den initiale udredning vil være billeddiagnostik og lumbalpunktur, uden at fund i den forbindelse er specifikke for neurosarkoidose. MR-skanning har høj sensitivitet og kan vise *white matter lesions* og/eller fortykket meninges [4]. Dog er specificiteten ikke særlig stor og MR-skanningsfundene ville kunne tilskrives andre sygdomme. Lumbalvæskeafvigelse, der i nogle tilfælde ses hos patienter med neurosarkoidose, er: forhøjet proteinniveau, lavt glukoseniveau og forhøjet angiotensinkonverterende enzymniveau [2]. Hvor særligt sidstnævnte har en høj specificitet, men en lav sensitivitet.

Diagnosen neurosarkoidose stilles ved histolo-

TABEL 1

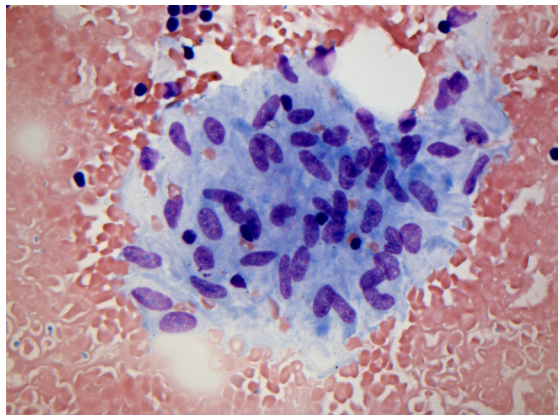
Neurosarkoidoses kliniske manifestationer.

Inflammation af kraniennerver: hyppigst facialisparese
Inflammation af hypothalamus: forstyrrelser i tørst, søvn, appetit, temperatur, libido, stofskifte og polyuri
Inflammation i hjernen: epilepsi, fokale neurologiske udfald, kognitive og adfærdsmæssige forstyrrelser
Inflammation i medulla spinalis: pareser og føleforstyrrelser
Hydrocephalus: hovedpine, kvalme, opkastning og pludselig død
Inflammation af meninges: aseptisk meningitis
Perifer neuropati: hyppigst føleforstyrrelser, men også pareser
Karpaltunnelsyndrom



FIGUR 1

I finnålsaspireret materiale fra mediastinal lymfeknude ses grupper af epiteloide celler.



gisk påvisning af granulomatøs inflammation med epiteloide celler, klinisk relevante manifestationer og radiologiske fund. Biopsimateriale vil oftest være fra sarkoidose, der er manifesteret andre steder end i centralnervesystemet, som f.eks. lymfeknuder, lunger og hud, som hos patienten i sygehistorien gav en sandsynlig diagnose [2, 3]. En sikker diagnose havde man fået, hvis biopsien var kommet direkte fra nervevæv.

Neurosarkoidose må overvejes ved neurologiske symptomer hos en patient med sarkoidose. Hvis patienten ikke har kendt sarkoidose, er det først, når en lang række andre sygdomme udelukkes, særligt infektion og malignitet, at sarkoidose kan overvejes.

SUMMARY

Jon Røijkær Henriksen, Karen Ege Olsen, Rasa Ramoskiene & Inger Marie Jensen Hansen:

Initial symptoms of sarcoidosis can be neurologic
Ugeskr Læger 2014;176:V10130599

Neurological complications of sarcoidosis can affect any portion of the central or peripheral nervous system. Main treatment is prednisone. Initial symptoms of a 76-year-old woman were dizziness, tendency to fall, incontinence and peripheral facial palsy, followed by progressing muscle weakness and respiratory insufficiency. CT/MR scans and lumbar puncture showed no infarction, malignancy, viral or bacterial infection. PET-CT showed enlarged lymph nodes, leading to biopsy showing granulomatous inflammation with epithelioid cells, concluding a diagnosis of sarcoidosis.

LITTERATUR

1. Krumholz A, Stern BJ. Neurologic manifestations of sarcoidosis. *Handb Clin Neurol* 2014;119:305-33.
2. Pawate S, Moses H, Sriram S. Presentations and outcomes of neurosarcoidosis: a study of 54 cases. *QJM* 2009;102:449.
3. Joseph FG, Scolding NJ. Neurosarcoidosis: a study of 30 new cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2009;80:297.
4. Lury KM, Smith JK, Matheus MG et al. Neurosarcoidosis –review of imaging findings. *Semin Roentgenol* 2004;39:495-504.

KORRESPONDANCE: Jon Røijkær Henriksen, Nordskovvej 18, 5230 Odense M.
E-mail: jonhenriksen1@gmail.com

ANTAGET: 27. februar 2014

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 9. juni 2014

INTERESSEKONFLIKTER: ingen. Forfatternes ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk