

Akut dissemineret encefalomyelitis er en vigtig differentialdiagnose hos det akut påvirkede barn

Isa Amalie Olofsson, Liselotte Skov & Maria Jose Miranda

KASUISTIK

Børneafdelingen,
Herlev Hospital

Ugeskr Læger
2015;177:V10140549

Akut dissemineret encefalomyelitis (ADEM) er en sjælden, immunmedieret, inflammatorisk centralnervesystem (CNS)-sygdom. ADEM er hyppigst hos børn og påvirker primært den hvide substans i hjerne og rygmarv. Ætiologien ved ADEM er ukendt, men sygdommen forudgås ofte af en infektion og sjældnere af en vaccination. Det kliniske billede ved ADEM kan variere meget, og symptomerne består af varierende grader af encefalopati og fokale udfaldsfænomener. Prognosen ved ADEM er generel god [1-5].

Dette er en gennemgang af to sygehistorier om patienter, der blev diagnosticeret med ADEM i 2012.

SYGHESTORIER

I. En tidligere sund og rask pige på tre år og 11 mdr. blev indlagt på mistanke om meningitis.

En måned inden indlæggelsen var hun syg med skoldkopper og en formodet *Streptococcus A*-induceret halsbetændelse. Efterfølgende var hun tiltagende træt, havde feber (38-39,5 °C) og enkelte opkastninger. Ved indlæggelsen var hun febril, let somnolent, nakke-ryg-stiv og havde ataktisk gang.

I akutmodtagelsen blev der taget blodprøver samt foretaget bloddyrkning og lumbalpunktur. Der blev påbegyndt behandling for bakteriel og viral meningitis/encefalitis.

Dagen efter indlæggelsen blev der udført en subakut MR-skanning af cerebrum (Figur 1). MR-skanningen viste forandringer, som var forenelige med ADEM, hvorefter behandlingen blev suppleret med intravenøst (i.v.) givet steroid.

Antibiotika og antiviral behandling blev givet i tre dage, til man vha. parakliniske prøver kunne udelukke bakteriel og viral infektion.

I fire dage var hendes kliniske tilstand uændret, hvorefter der skete en eklatant bedring. Hun blev udskrevet på sjattedagen i habituel tilstand, fraset let ataktisk gang. Hun skulle fortsætte med oral prednisolonbehandling og langsom udtrapning.

Efter otte mdr. blev der lavet en kontrol MR-skanning, som viste betydelig regression af de tidligere forandringer.

II. En tidligere sund og rask dreng på seks år og syv mdr. blev henvist med diagnosen encefalitis. Han

havde haft fem dages varende konstant hovedpine og let træthed. På indlæggelsesdagen var der tilkommet dobbeltsyn og svimmelhed. I akutmodtagelsen blev der observeret ptose, nystagmus og usikker gang med deviation mod højre. Patienten blev vurderet af en øjenlæge, der fandt let m. oculomotorius-parese.

I akutmodtagelsen blev der taget blodprøver samt foretaget bloddyrkning og lumbalpunktur. Man påbegyndte behandling for viral/bakteriel encefalitis og gav i.v. steroid på klinisk mistanke om ADEM.

På indlæggelsesdagen blev der udført en akut MR-skanning, som viste forandringer, der var forenelige med ADEM. Der blev foretaget elektroencefalografi fire dage efter indlæggelsen. Den viste normale forhold.

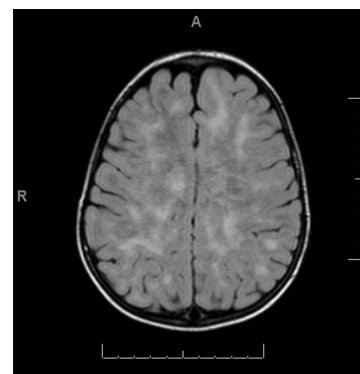
Der blev i fem dage givet antibiotika og antiviral behandling, til man vha. parakliniske prøver kunne udelukke en infektion. På fjerdedagen for indlæggelsen begyndte symptomerne at aftage. Efter 11 dage blev drengen udskrevet i stort set habituel tilstand, fraset let træthed. Han skulle fortsætte udtrapning af oral prednisolonbehandling. På trods af grundig anamnestisk eftersøgning i patientens sygehistorie blev der ikke afdækket nogen udløsende årsag.

En måned efter udskrivelsen var patienten i velbefindende uden neurologiske deficit. Der blev lavet en kontrol MR-skanning efter syv mdr. Skanningen viste normale forhold.



FIGUR 1

Subakut MR-skanning af cerebrum hos patienten i sygehistorie I. Der ses forandringer, som er forenelige med akut dissemineret encefalomyelitis.





TABEL 1

Parakliniske svar og behandling for de to sygehistorier.

	Sygehistorie I	Sygehistorie II
MR-skanning	Udbredt diffuse konfluerende hvid substans-højsignalforandringer subkortikalt i begge hemisfærer	Multiple højsignallæsioner lokaliseret cortexnært i hvid substans asymmetrisk, mest udbredt i ve. hemisfære
	Læsioner mesialt i begge thalami, samt enkelte små læsioner i basalganglieområdet/capsula interna	Læsioner omkring 3. ventrikel involverende anteriore dele af thalami samt en større læsion posterior i hjernestammen
	Infratentorielt flere asymmetriske højsignalforandringer	Ganske let massevirkning i hjernestammen ved 3. ventrikel
Blodprøver	Forhøjede niveauer af leukocytter (neutrofile) og let forhøjede niveauer af trombocytter	Normale forhold
Undersøgelse af cerebrospinalvæske	Normale forhold, inkl. oligoklonale bånd	Normale forhold fraset leukocytniveau på 11 mio./l
Behandling	I.v. methylprednisolon-succinat 15 mg/kg/døgn 1 gang dagl. i 5 dage efterfulgt af oral tabl. prednisolon	I.v. methylprednisolon-succinat 15 mg/kg/døgn 1 gang dagl. i 5 dage efterfulgt af oral tabl. prednisolon

i.v. = intravenøs

Behandling og parakliniske svar for de to patienter ses i **Tabel 1**.

DISKUSSION

De to sygehistorier beskriver tydeligt den diagnostiske udfordring, som klinikerer står over for i mødet med ADEM. På trods af et karakteristisk forløb er symptomerne ved ADEM så varierende, at diagnosen ofte overses initialt. Begge patienter opfyldte de diagnostiske kriterier for ADEM, og de kliniske fund var i begge tilfælde multifokale CNS-deficit med varierende grader af encefalopati. Bakteriel samt viral encefalitis/meningitis skal altid udelukkes, men herudover skal det nævnes, at differentialdiagnoserne ved ADEM er talrige, og specielt andre inflammatoriske demyeliniserende tilstande i CNS, såsom f.eks. multipel sklerose, skal overvejes.

MR-skanning er central for diagnosen af ADEM. En akut eller subakut MR-skanning hos børn anbefales ved tegn på encefalopati og/eller ved neurologiske udfaldssymptomer.

Ætiologien ved ADEM er ukendt, men i flere undersøgelser kobles udviklingen af ADEM med forudgående infektøs sygdom.

Pga. et bredt klinisk billede og varierende debut-symptomer er det vigtigt at overveje ADEM tidligt i et sygdomsforløb, og en diagnostisk MR-skanning bør udføres ved mistanke om ADEM.

SUMMARY

Isa Amalie Olofsson, Liselotte Skov & Maria Jose Miranda:

Acute disseminated encephalomyelitis is an important differential diagnosis in the acutely affected child

Ugeskr Læger 2015;177:V10140549

Acute disseminated encephalomyelitis (ADEM) is an immune-mediated inflammatory paediatric disorder of the central nervous system (CNS). ADEM primarily affects the white matter of the brain and spinal cord. The aetiology of ADEM is unknown, but the illness is often precipitated by an infection, less often by vaccination. ADEM is characterized by acute polyfocal CNS deficit, including encephalopathy. This can be seen on MRI as simultaneously occurring multifocal lesions. Empirical treatment with steroids or immunoglobulins is often used. The prognosis of ADEM is usually favourable. This article describes two Danish cases both demonstrating trait characteristics of ADEM as well as the importance of an MRI considering an ADEM diagnosis early in the course of the illness.

KOORRESPONDANCE: Isa Amalie Olofsson, Nørrebrogade 217, 2. th., 2200 København N. E-mail: olofsson.isa@gmail.com

ANTAGET: 11. marts 2015

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 13. juli 2015

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

LITTERATUR

1. Tenembaum S, Chitnis T, Ness J et al. Acute disseminated encephalomyelitis. *Neurology* 2007;68(suppl 2):S23-S26.
2. Zettl UK, Stüve O, Patejdl R. Immune-mediated CNS diseases: a review on nosological classification and clinical features. *Autoimmun Rev* 2012;11:167-73.
3. Krupp LB, Banwell B, Tenembaum S. Consensus definitions proposed for pediatric multiple sclerosis and related disorders. *Neurology* 2007;68(suppl 2):7-12.
4. Murthy KSN, Faden HS, Cohen ME et al. Acute disseminated encephalomyelitis in children. *Pediatrics* 2002;110:21-8.
5. Torisu H, Kira R, Ishizaki Y et al. Clinical study of childhood acute disseminated encephalomyelitis, multiple sclerosis, and acute transverse myelitis in Fukuoka Prefecture, Japan. *Brain Dev* 2010;32:454-62.