

# Bilateral skleritis som debutsymptom ved kronisk lymfatisk leukæmi

Jakob Schöllhammer Knudsen<sup>1</sup>, Kristian Aasbjerg<sup>1</sup>, Signe Schöllhammer Knudsen<sup>2</sup> & Danson Muttuvelu<sup>1</sup>

## KASUISTIK

1) Øjenafdelingen, Aalborg Universitetshospital  
2) Reumatologisk Afdeling, Aalborg Universitetshospital

Ugeskr Læger  
2015;177:V07150582

Episkleritis og skleritis er inflammatoriske tilstande i øjets hvide bindevævs-kapsel. Episkleritis er ofte selv-limiterende og reagerer hurtigt på behandling med nonsteroidale antiinflammatoriske stoffer og steroid-dråber. Skleritis er en smertefuld, vævsdestruerende og potentielt synstruende vaskulitistilstand, hvor der i op mod 50% af tilfældene findes samtidig inflammation i andre organer og således systemisk sygdom [1]. I kasuistikken beskrives et forløb hos en mand med B-celle kronisk lymfatisk leukæmi (B-CLL), hvor røde øjne er første symptomer på alvorlig sygdom.

## SYGGEHISTORIE

En 55-årig rask mand blev henvist til Øjenafdelingen Aalborg Universitetshospital på mistanke om persisterende episkleritis. Anamnestisk havde han haft hovedpine, stikkende øjensmerter ved øjendrejning og sløret syn gennem tre uger i det højre øje. Han havde ikke ingen gener fra øvrige organsystemer. Objektivt blev der fundet normalt syn (snellen 1,0) bilateralt og sektoral rødmen af conjunctiva på højre øje (**Figur 1**). På mistanke om persisterende højresidig episkleritis blev der givet tablet ibuprofen og dexamethasonøjendråber med god respons.

Da symptomerne persisterede efter seks måneder, blev patienten udredt på mistanke om systemisk sygdom. Der blev fundet sænkingsreaktion (SR) 35 mm/t, lymfocytoseniveau  $7,3 \times 10^9/l$  (ingen anæmi eller trombocytopeni) og laktatdehydrogenase (LDH)-niveau 240 E/l. Han blev henvist til Reumatologisk Afdeling, hvor man afkræftede, at der var tale om en reumatologisk lidelse. Hans tilstand blev desuden kon-

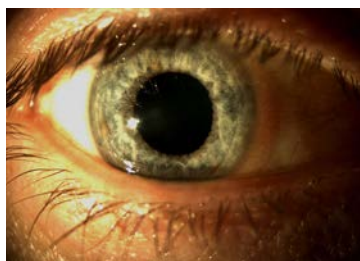
fereret med Hæmatologisk Afdeling, hvor man anbefalede blodprøvekontrol seks måneder senere.

Tolv måneder efter første kontakt var der subjektivt forværring med bilaterale øjensmerter, tåreflåd og rødme. Objektivt fandt man bilateralt lysstive dilaterede pupiller som tegn påvirkning af sympatiske tråde til pupillerne, bilateral konjunktival sektoral rødmen og ingen intraokulærreaktion. Klinisk var der mistanke om bilateralt skleritis, hvorfor paraklinikken blev gentaget. Her fandt man uændret forhøjet SR, lymfocytoseniveau og LDH-niveau. Desuden blev der nu fundet forhøjet S-angiotensinkonverterende enzym (ACE)-niveau på 161 E/l og interleukin (IL)-2-receptorantistofniveau på 1.100 KU/l. De øvrige parakliniske værdier for inflammatoriske lidelser: S-antineutrofile cytoplasmatiske antistoffer, S-antinukleære antistoffer, rheumaimmoglobuliner, thyroideastimulerende hormoner, trijodthyronin, tyroksin, immunoglobuliner, tuberkulosekvantiferon, Wassermanns reaktion samt *Borrelia*-antistof var normale, og HLA-B27 var negativ. En røntgenundersøgelse af thorax viste normale forhold. Patienten havde fortsat ingen almensymptomer. Han blev henvist til Lungemedicinsk Afdeling på mistanke om sarkoidose. En CT af thorax viste forstørrede lymfeglandler i aksillen, småglandler i mediastinum og hili. Sarkoidose blev afkræftet.

Efter 22 måneder blev han igen vurderet på Øjenafdelingen, da der var genopblussen af øjensymptomerne, men fortsat uden systemiske symptomer. Visus var 0,5 på højre og 1,0 på venstre øje. Objektivt var der bilateralt ingen introkulær reaktion, men der blev fundet øjenbevægelsesindskrænkning i alle retninger og glandelfortykkelse på halsen. En MR-skanning af orbita med og uden kontrast viste diffust patologisk signal anterior i begge orbita og fortykkelse af samtlige ekstraokulære muskler (**Figur 2**). Efter uspecifikke resultater

**FIGUR 1**

Konjunktival rødmen og en hævelse af sclera grænsende til limbus.



**FIGUR 2**

Periorbital vævsfortykkelse med bevægeindskrænkning af øjnene bilateralt, især opad.



af en finnålsaspiration blev der udført glandeleksstirpation, konjunktivalbiopsi og PET-CT på mistanke om malign sygdom.

Biopsierne med flowcytometrisk undersøgelse viste tegn på B-CLL med trisomi 22-mutation, der var CD25-positiv. En PET-CT gav mistanke om diffus inflammation i conus af begge orbita, i gl. lacrimalis, i skleræ samt stedvis vægfortykkelse af centrale arterier pga. vaskulitis. Patienten blev sat i kemoterapi (med rituximab, cyclophosphamid og fludarabin) med livsforlængende sigte, hvilket medførte væsentlig regression af øjensymptomerne.

I forløbet blev han kun behandlet med varierende doser af tablet ibuprofen og dexamethasonøjendråber med god respons på øjensymptomerne. En systemisk binyrebarkbehandling blev fravalgt hos denne patient, idet det ville maskere udredningen af en bagvedliggende lidelse.

## DISKUSSION

Hos patienter med skleritis er udredning for systemsygdomme helt essentiel, men som det lange forløb hos patienten i sygehistorien illustrerer, kan det være vanskeligt at finde den bagvedliggende lidelse. Der er tidligere publiceret ganske få kasuistikker om patienter, der havde B-CLL og uveitis, glaukom, irisinfiltation, nethindeløsning, opticusneuropati, orbital involvering samt skleritis [2-4]. Konjunktivalbiopsien hos patienten i sygehistorien viste direkte infiltation, men dette forløb er dog fortsat usædvanlig: Hos patienten kunne den diffuse ekstraokulære inflammation tolkes som led i et paraneoplastisk fænomen med vaskulitis ikke kun i de centraler arterier, men også initialt i form af primær øjenrødmen (anterior skleritis). Dette understøttes af de inflammatoriske markører (IL-2, S-ACE) og af PET-CT'en som gav mistanke om vaskulitis. Dette er uhyre sjældent, og kun et enkelt lignende tilfælde er beskrevet [5]. Denne sygehistorie understreger også vigtigheden af at udrede for underliggende sygdom på trods af mangel på systemiske symptomer.

**KORRESPONDANCE:** Danson Muttuvelu. E-mail: davm@rn.dk

**ANTAGET:** 4. august 2015

**PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK:** 19. oktober 2015

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

**TAKSIGELSE:** Mads Okkels Birk Henriksen, Hæmatologisk Afdeling, Aalborg Universitetshospital, takkes for gennemlæsning og feedback.

## SUMMARY

Jakob Schöllhammer Knudsen, Kristian Aasbjerg, Signe Schöllhammer Knudsen & Danson Muttuvelu:

Bilateral scleritis and extra-ocular inflammation in a patient with undiagnosed chronic lymphatic leukaemia  
Ugeskr Læger 2015;177:V07150582

A 55-year-old healthy man presented with redness and pain in both eyes and was diagnosed with bilateral scleritis. A year later impairment of ocular movement and cervical adenopathy appeared. Laboratory tests revealed signs of inflammation: increased erythrocyte sedimentation rate, lymphocytosis, lactate dehydrogenase, s-ace converting enzyme and interleukin-2-antibody. An orbital MR-scan revealed inflammation of the extra-ocular muscles. PET-CT showed vascular changes consistent with vasculitis. Lymph node biopsy confirmed the diagnosis chronic lymphatic leukaemia (CLL). This is a rare case – presentation of bilateral scleritis in a patient with undiagnosed CLL, increased inflammatory markers and vasculitis – a possible ocular manifestation of a paraneoplastic syndrome.

## LITTERATUR

1. Reza Dana. Clinical manifestations and diagnosis of scleritis. UpToDate Database www.uptodate.com (15. jun 2015).
2. Hunyor AP, Harper CA, O'Day J et al. Ocular-central nervous system lymphoma mimicking posterior scleritis with exudative retinal detachment. *Ophthalmology* 2000;107:1955-9.
3. Dorey SE, Clark BJC, Christopoulos VA et al. Orbital lymphoma misdiagnosed as scleritis. *Ophthalmology* 2002;109:2347-50.
4. Kincaid MC, Green WR. Ocular and orbital involvement in leukemia. *Surv Ophthalmol* 1983;27:211-32.
5. Thakker MM, Perez VL, Moulin A et al. Multifocal nodular episcleritis and scleritis with undiagnosed Hodgkin's lymphoma. *Ophthalmology* 2003; 110:1057-60.