

Kasuistik

Ugeskr Læger 2020;182:V06200452

Organisk ætiologi til akut opståede psykiatriske symptomer hos børn under 18 år

Amalie Wandel Klein-Petersen¹, Alfred Peter Born², Anne Katrine Pagsberg³ & Maria J. Miranda¹

1) Børneafdeling, Herlev Hospital, 2) BørneUngeAfdelingen, Juliane Marie Centret, Rigshospitalet, 3) Region Hovedstadens Psykiatri, Børne- og Ungdomspsykiatrisk Center, Forskningsenheden

Ugeskr Læger 2020;182:V06200452

Hos børn og unge med akut/subakut adfærdsændring skal organiske ætiologier afklares. Tidlig diagnostik og behandling kan være afgørende for prognosen, men udfordrende, da flere af de organiske ætiologier er sjældne [1]. I denne artikel beskrives to sygehistorier om børn med subakutte psykiatriske symptomer med organisk ætiologi. I Tabel 1 opridses særlige symptomer, der i kombination med adfærdsændring bør lede til udredning for en eventuel organisk ætiologi.

SYGEHISTORIER

I. En otteårig dreng blev vurderet på en børne- og ungdomspsykiatrisk skadestue efter fire ugers adfærdsændring med affektudbrud (gav udtryk for at ville skade sig selv og familien), reduceret funktionsniveau samt høre- og synshallucinationer. Han blev beskrevet som velfungerende frem til indlæggelsen. Der var ingen familiære dispositioner fraset en moster med angst og selektiv mutisme.

Pga. en højresidig perceptiv hørenedsættelse var der tidligere på året iværksat genetisk udredning. Anamnesen inkluderede en normal graviditet og fødsel, højresidig klumpfod, ventrikelseptumdefekt, laryngomalaci og recidiverende pneumonier. Drengen var undersøgt i pædiatrisk regi, hvor han blev fundet neurologisk intakt. Der blev iværksat basisblodprøver, urinmetabolisk screening, lumbalpunktur (LBP) (inklusive undersøgelse for autoimmun encefalitis), CT af cerebrum (han kunne ikke medvirke til en MR-skanning), og alle undersøgelser var uden patologiske fund. En genetisk udredning blev fremskyndet med »akut sygt barn genpanel«. Der blev foretaget en helgenomsekventering omfattende knap 3.000 gener forbundet til sygdom i barnealderen. Affektudbruddene og hallucinationerne fortsatte under indlæggelsen. Ved den genetiske undersøgelse påvist der *22q11.2*-deletion.

TABEL 1 / Red flags for organisk lidelse hos børn og unge med akut/subakut debuterende psykiatriske symptomer, der i kombination med adfærdændring bør lede til udredning for en eventuel organisk ætiologi.

Red flags
Akut debut af psykose
Prodromalfase med feber
Opkastninger/spisevægring
Traume
Persisterende hovedpine
Dysmorme træk/medfødte misdannelser ^{a)}
Neurologiske symptomer, herunder bevægeforstyrrelser, kramper og pareser
Tab af færdigheder inkl. regression af kognitive færdigheder
Organiske ætiologier
<i>Intoksikation</i>
Rusmidler
Steroider
<i>Infektioner</i>
Meningitis
Viral encefalitis
Neuroborreliose
<i>Autoimmune/immunmedierede CNS-sygdomme</i>
Autoimmun encefalitis
ADEM
Multipel sklerose
PANDAS/PANS
Systemisk lupus erythematosus
<i>Inborn errors of metabolism</i>
Urinstofcyklusdefekt
Organiske acidæmier
Porfyrianfald
Niemann-Picks sygdom type C
Wilson's sygdom
Metakromatisk leukodystrofi
Adrenoleukodystrofi, X-bundet
Homocystinuri
<i>Kromosomanomalier</i>
22q11-deletionssyndrom
Juvenil indsættende Huntingtons sygdom
Prader-Willis syndrom
Turners syndrom
Klinefelters syndrom
<i>Malignt</i>
Rumopfyldende proces i CNS
<i>Epilepsi</i>
Nonkonvulsiv status epilepticus
Fokal epilepsi, hyppigst temporallapsepilepsi
<i>Endokrinologisk</i>
Cushings syndrom
Hypertyreose
Hypokalcæmi
Hyperkalcæmi
<i>Øvrige</i>
Hepatisk encefalopati
Kleine-Levins syndrom
ADEM = akut dissemineret encefalomyelitis; CNS = centralnervesystemet; PANDAS = paediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with streptococcal infections; PANS = pediatric acute-onset neuropsychiatric syndrome.
a) Inkluderer ikke isoleret hyppigt forekomst af almindelige misdannelser såsom kryptorkisme og platfod.

II. En tidligere rask tiårig pige blev indlagt efter generaliserede anfald med forbigående højresidig kraftnedsættelse, facialisparesse og talebesvær. Et par dage forinden var hun faldet af sin hest uden at få skader. Der var ingen familiære dispositioner fraset migræne hos mor og mormor samt

apopleksier debuterende i 20-årsalderen hos mors faster.

Symptomerne var remitteret ved ankomsten til sygehuset, og en neurologisk undersøgelse, akut CT af cerebrum og MR-angiografi viste intet abnormt. Under indlæggelsen fik hun generaliserede krampeanfald med et svært abnormt EEG (dag 5). Samme dag observeredes adfærdsændring med usammenhængende tankegang og tale. LBP på mistanke om encefalitis viste let forhøjet leukocytniveau (30 mononukleære celler) samt normalt niveau af protein og glukose. Der blev iværksat empirisk behandling for neuroborreliose og herpes simplex virus (HSV)-encefalitis, som senere blev afkræftet. I de følgende dage vekslede pigens adfærd og bevidsthed fra rolig til 45 minutters udadreagerende adfærd, konfusion og psykotiske symptomer i form af perceptionsforstyrrelser, hallucinationer, usammenhængende tale og seksualiserende adfærd. Hun fik behov for fast vagt og adskillige fastholdelser.

På dag 11, hvor diagnoserne borrelia og HSV var afkræftet, blev der rejst mistanke om autoimmun synaptisk encefalitis og givet højdosissteroid. En fornyet MR-skanning viste fortsat normale forhold, og LBP blev gentaget. En uge senere, 17 dage efter debut, var der positivt svar for anti-N-methyl-D-aspartat-receptor (NMDAR)-antistoffer, hvilket bekræftede diagnosen autoimmun encefalitis. Patienten blev behandlet med methylprednisolon og immunglobulin, men pga. manglende effekt blev hun overflyttet til Rigshospitalet til plasmaferesebehandling (syv serier) suppleret med rituximab (fire doser).

Ved udskrivelsen halvanden måned efter debut var hun klinisk bedret, men udviste fortsat nedsat psykomotorisk tempo, var mimikfattig og svarede med latenstid, men der var ingen psykotisk adfærd eller affektudbrud. Patienten remitterede senere fuldstændigt.

DISKUSSION

De kliniske fund hos patienterne i sygehistorierne var multifokale deficit i centralnervesystemet med varierende grader af adfærdsændring og encefalopati (Tabel 1). Der blev fundet normale forhold ved CT og MR-skanning af cerebrum.

22q11.2-deletionsyndrom er hyppigt associeret med psykiatriske lidelser og er en af de hyppigst forekommende kromosomafvigelses med en forekomst på 1:2.000-4.000 levendefødte i Danmark (15-30 børn/år), dog er syndromet generelt underdiagnosticeret [2].

NMDAR-encefalitis er den hyppigste autoimmune encefalitis blandt børn, især piger, hvor den ses i forbindelse med ovariteratomer [3]. Knap en tredjedel af børnene debuterer med kramper og har ofte neurologiske symptomer, mens unge hyppigere debuterer med psykiatriske symptomer [3]. Prognosen afhænger af tidlig behandling, hvilket understreger behovet for kendskab til tilstanden [3].

KORRESPONDANCE: *Amalie Wandel Klein-Petersen*. E-mail: amalie.wandel.klein-petersen@regionh.dk

ANTAGET: 29. september 2020

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 16. november 2020

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

LITTERATUR: Findes i artiklen publiceret på Ugeskriftet.dk

SUMMARY

Organic aetiology of acute psychotic symptoms in children less than 18 years old

Amalie Wandel Klein-Petersen, Alfred Peter Born, Anne Katrine Pagsberg & Maria J. Miranda

Ugeskr Læger 2020;182:V06200452

While psychotic symptoms may be the result of a primary psychiatric disorder, they can also be the presenting symptom of an underlying somatic disease. The organic aetiology can vary from benign and transient to severe and enduring disorders. Early diagnosis and treatment can be crucial to the prognosis, though potentially challenging as well, given that several of the organic aetiologies are rare and therefore difficult to identify. This case report describes two pediatric patients with psychiatric manifestations as a result of 22q11.2 deletion syndrome and anti-N-methyl-D-aspartate receptor encephalitis.

LITTERATUR

1. Staal M, Panis B, Schieveld JNM. Early warning signs in misrecognized secondary pediatric psychotic disorders: a systematic review. *Eur Child Adolesc Psychiatry* 2019;28:1159-67.
2. Kruszka P, Addissie YA, McGinn DE et al. 22q11.2 deletion syndrome in diverse populations. *Am J Med Genet A* 2017;173:879-88.
3. Dalmau J, Armangué T, Planagumà J et al. An update on anti-NMDA receptor encephalitis for neurologists and psychiatrists: mechanisms and models. *Lancet Neurol* 2019;18:1045-57.