

Kasuistik

Ugeskr Læger 2021;183:V10200782

Intrakraniel hypertension sekundært til systemisk lupus erythematosus

Hafed Amin Saidane, Aydin Gozalov & Vlasta Vukovic Cvetkovic

Neurologisk Klinik, Rigshospitalet

Ugeskr Læger 2021;183:V10200782

Systemisk lupus erythematosus (SLE) er en kronisk autoimmun sygdom, der gennem bl.a. komplekse immunologiske mekanismer medfører skade på væv i multiple organsystemer, herunder centralnervesystemet. SLE diagnosticeres hyppigst blandt kvinder i alderen 25-35 år, og incidensen er i Danmark 3-5 pr. 100.000. SLE er pga. den store variabilitet i manifestationerne en diagnostisk udfordrende sygdom, der involverer multiple specialer. I denne kasuistik beskrives et tilfælde, hvor glomerulonefritis demaskeredes af acetazolamid (AZM)-behandling, som var rettet imod den intrakranielle hypertension (IH), som opstod, inden SLE-diagnosen blev stillet.

SYGEHISTORIE

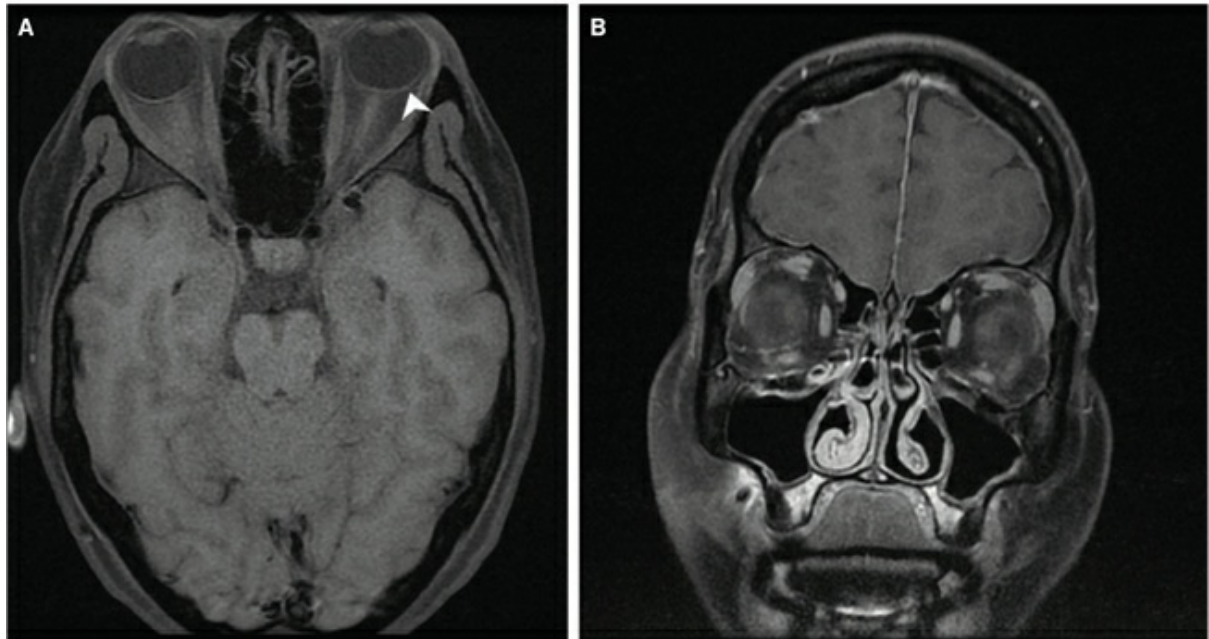
En 27-årig kvinde, som tidligere havde haft psykogene nonepileptiske anfald, blev indlagt pga. en uge varende hovedpine og synspåvirkning. Hovedpinen var tiltagende, af smerteintensitet syv på en skala fra nul til ti, dunkende af karakter, lokaliseret occipitalt og frontalt. Der var forværring i liggende stilling og bedring i stående stilling. Hovedpinen var ledsaget af sløret syn for begge øjne, metamorfopsier, foto- og fonofobi samt pulserende susen for venstre øre. Patienten havde angiveligt inden for det seneste år haft forbigående udslæt på begge kinder. Hendes blodtryk var 162/92 mmHg, og hendes BMI var 24 kg/m². En objektiv undersøgelse viste normale forhold fraset nedsat visus og bilateralt papilødem på oftalmoskopi. En oftalmologisk vurdering viste svær bilateral papilstase, hæmoragier og submakulær væske.

Urinstiks viste et proteinniveau på > 3,0 g/l. Ved en CT-venografi af cerebrum blev det konstateret, at der ikke var sinusvenetrombose (SVT).

Ved lumbalpunktur på andendagen var der et åbningstryk på 62 cmH₂O, et sluttryk på 15 cmH₂O og klar cerebrospinalvæske (CSV). CSV-analysen viste 43 celler/μl, overvejende mononukleære og et proteinniveau på 0,53 g/l.

MR-skanning af cerebrum på dag tre var normal og uden empty sella, breddeøgede nn. optici-skeder, tortuøse nn. optici og stenose af sinus transversus. MR-skanning af cerebrum med orbitasekvenser på dag fem viste diskret venstresidig papilimpression (**Figur 1A**).

FIGUR 1 MR-skanning af cerebrum på dag fem med T1-vægtede orbitasekvenser. **A.** Aksialt snit. De orbitale forhold fremtræder med diskret bilateral papilimpresion, mest udtalt i venstre side (pil). **B.** Koronalt snit.



Patienten blev pga. svær papilstase sat i behandling med AZM mhp. nedsættelse af IH, og dosis blev optrappet til 1.000 mg \times 4 dagligt.

Grundet atypisk fænotype for idiopatisk intrakraniell hypertension (IIH) blev der iværksat udredning inklusive reumatologiske blodprøver og trombofilblodprøver.

Under AZM-behandling aftog patientens hovedpine, men hun blev tiltagende dyspnøisk. På dag ni blev forløbet kompliceret af svær respiratorisk påvirkning med sløring af begge lungefelter på røntgenbilleder af thorax og metabolisk acidose pga. glomerulonefritis og AZM-behandling. AZM blev seponeret, og hun kunne efter et døgn overflyttes fra et intensivafsnit til reumatologisk regi på mistanke om SLE.

De immunologiske prøver viste beta-2-glykoprotein immunglobulin (Ig)G 109 E (referenceinterval 1-10 E), sedimentationsreaktion 71 mm/t. (referenceinterval 2-20 mm/t.), IgG 25,7 g/l (referenceinterval 6-15 g/l), og IL-2-receptor 3.200 E/ml (referenceinterval 158-623 E/ml). Patienten havde derudover hypoalbuminæmi med et albuminniveau på 22 g/l (referenceinterval 36-48 g/l), hypergammaglobulinæmi, antistoffer mod cellekerner, antikardiolipin, positive antinukleære antistoffer (ANA), positiv anti-dobbeltstrengt-DNA, hypokomplementæmi og lavt protein P-niveau. Ved en nyrebiopsi blev der verificeret SLE med klasse III-nefritis.

DISKUSSION

Subakut udvikling af stillingsafhængig hovedpine med påvirkning af synet bør under den initiale vurdering rejse mistanke om IH sekundært til f.eks. SVT, tumor cerebri eller primært IIH, prioriteret efter behovet for akut behandling. Eftersom patienten var i den fertile alder, var SVT og IIH de umiddelbart mest sandsynlige differentialdiagnoser. Pga. abnorm CSV-analyse og et BMI på 24 kg/m² kunne IIH udelukkes. IH er en sjælden neurologisk manifestation af SLE [1] og er særlig sjælden som primærmanifestation [2]. I en casegennemgang

med 41 patienter med SLE med neurologiske manifestationer havde 24% debuteret med neurologiske manifestationer, og 54% havde hovedpine, dog uden data om IH [3]. I et systematisk review havde 17 ud af 92 patienter med SLE neurologiske manifestationer i form af IH [4]. Patienten i sygehistorien opfyldte samlet set, pga. positive ANA, antifosfolipidantistoffer, hypokomplementæmi, SLE-specifikke antistoffer og nyrebiopsiverificeret klasse III-nefritis de diagnostiske kriterier for SLE [5]. At hun udviklede metabolisk acidose under behandling med AZM for formodet IIH, illustrerer kompleksiteten i at udrede for og behandle SLE, når den kliniske præsentation kun består i en enkelt organmanifestation. Samtidig illustreres vigtigheden af tværfaglig udredning af fænotypisk atypiske patienter med IH.

KORRESPONDANCE: *Hafed Amin Saidane*. E-mail: saidane88@gmail.com

ANTAGET: 9. december 2020

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 1. februar 2021

INTERESSEKONFLIKTER: Der er anført potentielle interessekonflikter. Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

REFERENCER: Findes i artiklen publiceret på Ugeskriftet.dk

SUMMARY

Intracranial hypertension secondary to systemic lupus erythematosus

Hafed Amin Saidane, Aydin Gozalov & Vlasta Vukovic Cvetkovic

Ugeskr Læger 2021;183:V10200782

Systemic lupus erythematosus (SLE) is a diagnostically challenging autoimmune multisystem disease with intracranial hypertension as a rare initial clinical manifestation. This is a case report of a 27-year-old woman with a prior history of psychogenic non-epileptic attacks, intracranial hypertension, headache, visual impairment, papilloedema, and a BMI of 24 kg/m². Upon acetazolamide treatment for intracranial hypertension and before the diagnosis of SLE was reached, the patient developed respiratory distress and metabolic acidosis, due to underlying SLE glomerulonephritis.

LITTERATUR

1. Green L, Vinker S, Amital H et al. Pseudotumor cerebri in systemic lupus erythematosus. *Semin Arthritis Rheum* 1995;25:103-8.
2. Kalandi H, Abbasi M, Amini Harandi A. Intracranial hypertension as an initial clinical manifestation of systemic lupus erythematosus. *Interdiscip Neurosurg* 2019;17:129-30.
3. Joseph FG, Lammie GA, Scolding NJ. CNS lupus: a study of 41 patients. *Neurology* 2007;69:644-54.
4. Man BL, Mok CC, Fu YP. Neuro-ophthalmologic manifestations of systemic lupus erythematosus: a systematic review. *Int J Rheum Dis* 2014;17:494-501.
5. Aringer M, Costenbader K, Daikh D et al. 2019 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheumatol* 2019;71:1400-12.