



Unnur Steina Björnsdóttir, Jón Hjaltalín Ólafsson, Guðjón Lárusson

SJÚKRATILFELLI

INNGANGUR

Útbrot eru iðulega einkenni sýkinga, bæði staðbundinna og blóðborinna. Allir læknaþekkingar dæmi um slíkt, svo sem heimakomu og húðblæðingar við heilahimnubólgu. Hins vegar gleymist oft að önnur einkenni sýkinga svo sem hiti og aukning hvítra blóðkorna geta einnig fylgt húðsjúkdómum. Dæmi um þetta er »psoriasis pustulosa« og »erythroderma«. Fleiri slíka sjúkdóma getur rekið á fjörur lækna. Eftirfarandi sjúkratilfelli er dæmi um þetta auk þess sem það er fyrsta slíka tilfellið sem birt er á íslensku.

SJÚKRASAGA

Sextíu og fjögurra ára gömul kona var lögð inn á lyflækningadeild Landakotsspítala vegna hratt vaxandi samhverfra útbrotu og hita. Hún hafði verið hraust þar til 9 dögum fyrir innlögn en þá veiktist hún með særindum í hálsi, slappleika og uppköstum auk 39 stiga hita. Hitinn hélst milli 38-39 stig að innlögn.

Þrem dögum fyrir innlögn tók hún eftir útbrotum sem voru samhverf, í lófum og iljum en auk þess yfir liðum og upphandleggjum. Fram að innlagningardegi höfðu útbrotin stækkað talsvert og breiðst mjög hratt út. Konan fann fyrir svolitlum eymslum í útbrotunum en enginn kláði fylgdi þeim. Eftir að útbrotanna varð vart fann hún fyrir særindum í hálsi.

Engir liðverkir fylgdu. Sjón var eðlileg og engin saga um fyrri augnsjúkdóma. Engin mæði fylgdi þessum veikindum og hafði hún alla tíð verið hraust í lungum og hjarta. Matarlyst var eðlileg og engin einkenni voru frá meltingarfærum.

Sjúklingurinn taldi sig aldrei hafa fengið ofnæmi um ævina og hafði ekki tekið nein lyf undanfarna mánuði. Hún starfaði við ræstingar og engin saga var um ferðalög eða húsdýr.

Fyrri heilsufar: Alla tíð verið hraust, einu sinni legið á sjúkrahúsi vegna móðurlífsaðgerðar.

Fjölskyldusaga: Ekki vitað um neina ættgenga sjúkdóma.

Skoðun við komu: Konan var í eðlilegum holdum, en talsvert veikindaleg. Gaf hún greinargóðar upplýsingar um heilsufar sitt. Engar eitlastækkanir voru finnanlegar og slímhúðir eðlilegar að sjá. BÐ 150/95, pulslulegur 100/mín. Áberandi útbreidd útbrot voru á báðum höndum (mynd 1) en þó mest samhverft á hypothenarsvæðum (litlafingursbungu) (mynd 2) með talsverðum þrota (induration) og roða sem hvarf þegar þrýst var á. Sum útbrotin líktust marktöflu (cocarde). Auk þess var áberandi blóðrumyndun (vesicula). Útbrotin voru djúp rauðblá að lit og hringlaga 0,5-3 cm í þvermál. Á upphandleggjum sjást samskonar blettir, auk þess byrjandi á lærum beggja vegna og baki.

Skoðun á höfði var eðlileg. Eymsli voru ekki yfir gagnaugum og eðlilegur æðasláttur fannst þar. Á hægri auga var talsverður slímhúðarroði hliðlægt (mynd 2) og áberandi augnslímuæðateikning á hægri hluta auga. Hliðlægt á hægri augnabrún var lítill þrotinn hringlaga blettur. Skoðun á augnbotnum var eðlileg. Sjúklingur var með gervitennur, en engin útbrot eða breytingar voru í slímhúðum í munni. Eðlilegur sláttur var á hálsslagæð, ekkert flæðishljóð. Barki var í miðlínu og skjaldkirtill eðlilegur. Skoðun á brjóstakassa leiddi í ljós eðlilega brjóstskirtla og





engar eitlastækkanir fundust í holhöndum. Lungnahlustun var eðlileg. Hjartaskoðun var eðlileg utan útstreymisóhljóðs í systolu. Á kvið var ör í miðlinu frá nafla til lífbeins en engar fyrirferðaraukningar eða líffærastækkanir fundust, kviðurinn var mjúkur og eymslalaus. Garnahljóð voru eðlileg. Endaparmsskoðun var eðlileg. Á útlimum og baki voru hvergi merki um liðbólgu eða eymsli, en á fótum vottaði fyrir þjúg. Skoðun á taugakerfi leiddi ekkert óeðlilegt í ljós.

Rannsóknir: Hb 133 g/l, Hct 0,406 l/l, sökk 80 mm/klst, Hbk 14,6 *10⁹ /l MCHC 334 g/l, MCV 92 U, MCH 30,8 pg, rbk 4,46 *10¹² /l. Deilitalning: stafir: 2%, segm 60%, lymf 34%, eos 1%, mono 3%. Blóðflögur: auknir, tox. gran + +. Leynt blóð fannst ekki í hægðum. Almenn þvagskoðun: 1-4 rbk pHpF, 0-3 hvblk, að öðru leyti eðlilegt. Rafvakar (electrolytar): se-Na 139 mmól/l, se-K 3,6 mmól/l, se-Cl 114 mmól/l, se-HCO₃ 23 mmól/l, sykur í sermi 8,8 mmól/l, se-kreatínin 85 mól/l, se-alk fosf 43 U/l, se-ALAT(GPT) 25 U/l, se-GGT 37 U/l. Se-prótín rafdráttur: se-prótín 71 g/l, se-albúmin 38 g/l, se-alfa 1 glóbúlín 4 g/l, se-alfa 2 glóbúlín 9 g/l, se-beta glóbúlín 8 g/l, se gamma glóbúlín 11 g/l. Plasma prótín status: se-haptoglóbúlín 5,04 g/l, se-orosomuoid 2,04 g/l, se IgA 1,67 g/l, se-IgG 11,93 g/l, se-IgM 0,86 g/l.

Röntgen rannsóknir: eðlileg hjarta- og lungnamynd.

Aðrar rannsóknir: Blóðvatnspróf vegna veirusjúkdóma: Engin nýleg sýking. Ræktun stroksýna frá hálsi var neikvæð.

Saursýni sýndi engan vöxt af Salmonella eða camphylobacter og var neikvætt fyrir veirum með ELISU og almennum ræktunaraðferðum. Blóðræktanir og þvagræktanir voru neikvæðar.

RF-Rheumaton og RF ELISA auk ANA voru neikvæð. Antistreptolysin O (AST;ASO) og antistaphylolysin (ASTA) voru neikvæð. VRDL og Mantoux var neikvætt. EKG var innan eðlilegra marka. Tekið var sýni frá útbroti á upphandlegg. Vefjasvar leiddi í ljós talsverða bólgufrumuiferð í leðurhúð og í þekjunni, sem eru aðallega kleifkjarna hvít blóðkorn (neutrophilar) en einstaka eosínfíklar (eosinophilic), einnig hnattfrumur. Æðar eru þunnveggja og án fjölgunar.

SVAR

Sjúklingar með hita af óþekktum uppruna og hrattvaxandi útbrot auk almenns slappleika eru oft rannsakaðir ítarlega á lyflækningadeildum spítalanna. Orsakir hita af óþekktum uppruna geta verið margvíslegar. Eina orsök hans hefur lítið borið á góma hérlendis þó að nauðsynlegt sé að hafa hana með í mismunagreiningunni: Sweet's syndrome.

Húðsýni frá upphandlegg staðfesti einmitt þá sjúkdómsgreiningu sem sérfræðingur í húðsjúkdómum hafði sett efst á blað: Sweet's syndrome (acute febrile neutrophilic dermatosis).

Sweet's syndrome (1) verður oftast hjá konum á aldrinum 30 til 60 ára og lýsir sér með hratt vaxandi útbrotum, fyrst og fremst á útlimum, í andliti og á hálsi. Þessum útbrotum fylgir háir hiti og almennur slappleiki.

Orsakir Sweet's syndrome eru ókunnar. Nýlegar rannsóknir benda til galla í viðbrögðum við efnaáreiði (chemotaxis) á kleifkjarna hvítum blóðkornum (neutrophilum) (2) og ofstarfsemi gleypla (3). Sjúkdómurinn byrjar oftast með einkennum sem líkjast influensu eða efri loftvegasykingu. Auk þess hefur Sweet's syndrome verið lýst í kjölfar bólusetningar.

Einkennin leyna sér ekki þó að sjúkdómurinn sé oftast ekki greindur fyrr en eftir ótal rannsóknir sem útiloka aðra kerfissjúkdóma. Sjúklingurinn er með háan viðvarandi hita og hefur oft einkenni blóðborinnar sýkingar. Sökkið er yfirleitt talsvert hækkað og kleifkjarna hvít blóðkornahækkun (neutrophilia) er algeng. Útbrotin eru aum viðkomu og rauð-bláleit eða daufrauð þykkildi, stundum óregluleg eða með auðum bletti miðsvæðis (annuler). Oftast samhverf og hverfa eftir 2-3 vikur. Á seinni stigum geta komið graftarbólur (pustulur). Algengir fylgifyskir eru slímhimnubólga í augum og hvítubólga (episcleritis), vöðva- og liðverkir, sem skemma ekki liðina.

Sköðun vefjasýna leiðir í ljós mikla staðbundna kleifkjarna hvítblóðkorna (neutrophila) íferð í leðurhúð (dermis). Einnig eru til staðar hnattfrumur og eósínfíklar (eosinophilar) í efri- og miðleðurhúð. Fyrir utan æðavíkkun (vasodilatation) og væga æðabekjubólgu sjást yfirleitt ekki merki um alvarlega eða bráða æðabólgu (vasculitis).

Mikilvægt er að greina þennan sjúkdóm til að forðast tafir vegna leitar að földum sýkingum. Sweet's syndrome lýsir sér á tvennan hátt. Annars vegar er orsök þess óþekkt. Það er sjúkdómur miðaldra kvenna með útbreiddum kleifkjörnum í blóði og húð, háu sökki og hita auk dæmigerðra útbrotá hálsi, höfði og efri hlutum líkamans. Sjúkdómurinn læknast oftast eftir barksterameðferð.

Einnig er til Sweet's syndrome samfara illkynja sjúkdómum. Allt að 15% sjúklinga með þessa gerð hafði einnig hvítblæði, oftast af myelocytá eða monomyelocytá gerð (4). Þessi tegund sjúkdómsins leggst jafnt á konur og karla en að öðru leyti lýsir hann sér eins og þar sem orsök er óþekkt. Þó eru karlar gjarnan blóðlausir og með fáar og afbrigðilegar blóðflögur. Dreifing útbrotanna er jöfn á efri og neðri hluta líkamans.

Þessi lýsing á Sweet's syndrome getur því verið fyrirboði ógreinds illkynja blóðsjúkdóms eða vernunar hans (4).

Meðferð felst í inntöku á barksterum, 40-60 mg á dag, og næst bati á almennum einkennum oft innan fárra klukkustunda en á útbrotum á þremur til fimm dögum. Skammtarnir eru síðan minnkaðir á fjórum til sex vikum. Einnig hefur Indomethacin verið reynt auk 4.4' diaminodiphenylsulfone (dapsone) sem sterasparandi viðbót.

Greining: Sweet's syndrome (acute febrile neutrophilic dermatosis).

HEIMILDIR

1. Sweet RD. An acute febrile neutrophilic dermatosis. Br J Dermatol 1964; 76: 349-56.
2. Nunzi E, Crovato F, Dallegri F, Patrone F, Cormane RH. Immunopathological studies on a case of Sweet's syndrome. Dermatologica 1981; 163: 393-400.
3. Kaplan SS, Wechsler HL, Basford RE, Zdaidarski UE, Kuhns DB. Increased plasma chemoattractant in Sweet's syndrome. J Am Acad Dermatol 1985; 12: 1013-21.
4. Cohen PR, Kurzrock R. Sweet's syndrome and malignancy. Am J Med 1987; 82: 1220-6.