

Litteratur

- Berild D, red. Veileder i antibiotikabruk i allmennpraksis. Oslo: Statens helsetilsyn, 2000.
- Andrassy K. Therapeutic modalities in patients with generalized Wegener's granulomatosis (WG) and related diseases. *APMIS Suppl* 1990; 19: 47.
- Kalina PH, Lie JT, Campbell RJ et al. Diagnostic value and limitations of orbital biopsy in Wegener's granulomatosis. *Ophthalmology* 1992; 99: 120-4.
- Fauci AS, Haynes BF, Katz P et al. Wegener's granulomatosis: prospective clinical and therapeutic experience with 85 patients for 21 years. *Ann Intern Med* 1983; 98: 76-85.
- Reinhold-Keller E, de Groot K, Holl-Ulrich K et al. Severe CNS manifestations as the clinical hallmark in generalized Wegener's granulomatosis consistently negative for antineutrophil cytoplasmic antibodies (ANCA). A report of 3 cases and a review of the literature. *Clin Exp Rheumatol* 2001; 19: 541-9.
- Tervaert JW, van der Woude FJ, Fauci AS et al. Association between active Wegener's granulomatosis and anticytoplasmic antibodies. *Arch Intern Med* 1989; 149: 2461-5.
- Younger DS. Vasculitis of the nervous system. *Curr Opin Neurol* 2004; 17: 317-36.
- Nagashima T, Maguchi S, Terayama Y et al. P-ANCA-positive Wegener's granulomatosis presenting with hypertrophic pachymeningitis and multiple cranial neuropathies: case report and review of literature. *Neuropathology* 2000; 20: 23-30.
- de Groot K, Schmidt DK, Arlt AC et al. Standardized neurologic evaluations of 128 patients with Wegener's granulomatosis. *Arch Neurol* 2001; 58: 1215-21.
- Nishino H, Rubino FA, Parisi JE. The spectrum of neurologic involvement in Wegener's granulomatosis. *Neurology* 1993; 43: 1334-7.
- Mattioli F, Capra R, Rovaris M et al. Frequency and patterns of subclinical cognitive impairment in patients with ANCA-associated small vessel vasculitides. *J Neurol Sci* 2002; 195: 161-6.

Manuskriptet ble mottatt 10.2. 2006 og godkjent 14.10. 2007. Medisinsk redaktør Elisabeth Swensen.

Kommentar**Perifer nevropati og vaskulitt**

Vaskulitt er en sykdom med inflammatorisk nekrose av blodkar og iskemisk skade av affisert vev. Tilstanden kan være systemisk og ramme flere organer eller være begrenset til ett enkelt organ. Den kan være primær eller sekundær til infeksjon, medikamenter, toksiner, malign sykdom eller bindevevssykdommer. Denne kasuistikken minner oss om at systemisk vaskulitt ofte rammer perifere nerver og at nevropati kan være en tidlig eller presenterende manifestasjon (1). Vaskulitt kan også være begrenset til perifere nerver og gi såkalt ikke-systemisk vaskulittnevropati (2, 3). Perifer nevropati er en vanlig tilstand med mange mulige årsaker. Vaskulitt er en av de sjeldne, og kasuistikken illustrerer hvordan kartlegging av kliniske utfall og nevrofysiologiske funn kan bidra til årsaksutredningen.

For å diagnostisere vaskulittnevropati kreves vanligvis nervebiopsi, og n. suralis er mest brukt. Undersøkelsen er imidlertid ressurskrevende og beheftet med varige bivirkninger, slik som sensibilitetstap (100 %) og smerter (ca. 30 %). Sensitiviteten er lav (ca. 50 %) (4). Den bør derfor begrenses til nevropati der andre årsaker er utelukket, og der symptomene er progredierende og hemmende. Det viktige første steget i diagnostisering av vaskulittnevropati er å gjenkjenne det kliniske bildet som er typisk for eller forenlig med tilstanden.

Det typiske forløpet er subakutt debut med raskt progredierende pareser og nedsatt hudsensibilitet. Et mindre stormende forløp med langsom progresjon over måneder og år er imidlertid ikke uvanlig. Symptomene er asymmetriske ved debut, fordi vaskulitt rammer fokalt i enkeltnerver (mononevritis multiplex). Men symptomene kan flyte sammen og gi relativt symmetrisk affeksjon, ettersom flere nerver rammes. I de fleste tilfellene debutterer sykdommen med distale pareser i beina, men i prinsippet kan alle ner-

ver rammes. Hjernenerveaffeksjon og pareser proksimalt i ekstremitetene kan forekomme. Noen pasienter kan få rent sensoriske symptomer distalt i ekstremitetene (5). Nevropatiske smerter er vanlig, men ikke obligat.

Nevrografi viser alltid aksonal nevropati med et generalisert eller multifokalt preg. Funnene er ofte mer uttalt enn de kliniske forhold tilsier og ofte mest uttalt i underekstremitetene, særlig i peroneusnervene. Forbigående ledningsblokk kan forekomme pga. fersk iskemisk nerveskade og pågående wallersk degenerasjon.

De fleste pasienter med systemisk vaskulittnevropati har allmennsymptomer, som økt tretthet, vekttap, artralgi eller feber, og symptomer fra andre organsystemer, for eksempel luftveissymptomer, hematuri, magesmerter eller utslett. De aller fleste har forhøyet SR, og hos mange påvises vaskulittmarkører i blod, bl.a. antinukleære antistoffer (ANA), revmatoid faktor og antinøytrifile cytoplasmaautoantistoffer (ANCA). Pasienter med ikke-systemisk vaskulittnevropati kan også ha allmennsymptomer (50 %) og lett til moderat forhøyet SR (60 %), men er oftest uten positive vaskulittmarkører i blod. ANCA påvises hos 11 %, ANA hos 30 % og revmatoid faktor hos 13 %. Mindre enn 10 % har inflammasjonstegn i spinalvæsken (2).

Diagnostikk av vaskulittnevropati baseres på en samlet vurdering av kliniske funn, nevrografi, laboratoriefunn og biopsi. Følgende nøkkelspørsmål kan være nyttige: Er det kliniske bildet typisk eller forenlig med vaskulittnevropati? Er det nevrografiske mønsteret typisk eller forenlig med vaskulittnevropati? Er andre årsaker til asymmetrisk eller subakutt nevropati utelukket, slik som diabetes, inflammatorisk demyeliniserende type, Lyme-sykdom, paraneoplas, sarkoidose og porfyri? Har pasienten sym-

ptomer fra andre organsystemer? Er det laboratoriefunn som støtter diagnosen vaskulitt?

Åse Mygland

aase.mygland@sshf.no
Nevrologisk avdeling
Sørlandet sykehus
4604 Kristiansand
og
Spesialsykehuset for rehabilitering
Kristiansand
og
Institutt for klinisk medisin
Universitetet i Bergen

Unn Ljøstad

Nevrologisk avdeling
Sørlandet sykehus

Oppgitte interessekonflikter: Ingen

Litteratur

- Said G, Lacroix C. Primary and secondary vasculitic neuropathy. *J Neurol* 2005; 252: 633-41.
- Collins MP, Periquet MI. Non-systemic vasculitic neuropathy. *Curr Opin Neurol* 2004; 17: 587-98.
- Collins MP. Localized vasculitis and the peripheral nervous system. *J Rheumatol* 2005; 32: 769-71.
- Schweikert K, Fuhr P, Probst A et al. Contribution of nerve biopsy to unclassified neuropathy. *Eur Neurol* 2007; 57: 86-90.
- Seo J-H, Ryan HF, Claussen GC et al. Sensory neuropathy in vasculitis. A clinical, pathological and electrophysiological study. *Neurology* 2004; 63: 874-8.

Manuskriptet ble mottatt 21.11. 2007 og godkjent 10.12. 2007. Medisinsk redaktør Petter Gjersvik.