

VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

serne antages ikke at være kompensatoriske i forhold til nystagmus [1-3].

Den skrå hovedholdning ses i alle planer, er det mest in-konstante fund ved SN og findes aldrig som eneste manifestation [1].

Symptomerne fremkommer ikke i fast rækkefølge, men ofte er hovedbevægelserne det første forældrene bemærker. Tilstanden debuterer hyppigst i 4-12-måneders-alderen, hvorefter børnene remitterer spontant i løbet af 4-36 mdr. Tilstanden kan persistere gennem længere tid, op til otte år er set. Drengene og piger afficeres lige hyppigt [1-3].

SN er oftest selvlimiterende og uden kendt ætiologi. Siden 1970 har det imidlertid været kendt, at SN, eller en SN-lignende tilstand, kan være relateret til intrakraniale tumorer, oftest opticusgliomer, eller tredje ventrikel-tumorer [1-5].

Flere har forsøgt at adskille SN med og uden intrakraniale gliomer ud fra kliniske fund, for dermed at afklare behovet for billeddiagnostik. De fleste konkluderer dog, at der ikke findes valide adskillende træk, hvorfor alle børn med SN bør MR-

skannes [3, 5]. Differentialdiagnostiske overvejelser drejer sig især om kongenit nystagmus, som oftest er bilateral og symmetrisk og desuden relateret til synsdefekt [2]. Alle børn med SN bør derfor også undersøges af en øjnlæge.

Korrespondance: Carsten Erik Borg, Brejnholtvej 3, Tvis, DK-7500 Holstebro. E-mail: carsten.borg@mail.dk

Antaget: 26. marts 2004
Interessekonflikter: Ingen angivet

Litteratur

1. Aung T, Yap SK, Yap EY et al. Spasmus nutans. Ann Acad Med Singapore. 1996;25:596-8.
2. Jan JE, Groeneweld M, Connolly MB. Head shaking by visually impaired children: a voluntary neurovisual adaption which can be confused with spasmus nutans. Dev Med Child Neurol 1990;32:1061-6.
3. Shaw FS, Kriss A, Russel-Eggritt I et al. Diagnosing children presenting with asymmetric pendular nystagmus. Dev Med Child Neurol 2001;43:622-7.
4. Arnoldi KA, Tychsen L. Prevalence of intracranial lesions in children initially diagnosed with disconjugate nystagmus (spasmus nutans). J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1995;32:296-301.
5. Albright AL, Scwabassi RJ, Slamovits TL et al. Spasmus nutans associated with optic gliomas in infants. J Pediatr 1984;105:778-80.

Meloreostose hos en tiårig pige

Reservelæge Anne Margrethe Nørgaard & overlæge Finn Kristian Mathiesen

Vejle Sygehus, Røntgenafdelingen

Meloreostose er en sjælden, nonfamiliær, skleroserende knogledysplasi beskrevet første gang af de franske neurologer *Léri* og *Joanny* i 1922. Tilstanden repræsenterer en mesodermal dysplasi, hvor både knogler og tilstødende bløddele afficeres. Den er karakteriseret ved en langsomt progredierende lineær hyperostose, subkutan fibrose, kontrakturer, bevægeindskrænkning og smerte. Estimeret minimumsincidens er 0,9 pr. million. Der er ingen kønsforskel [1, 2].

Sygehistorie

En tiårig pige blev henvist fra egen læge til røntgen af højre 1. fingerstråle på mistanke om fraktursequelae. Hun var faldet ca. et år forinden og havde taget for sig med højre hånd, men søgte ikke skadestue. Efterfølgende havde hun tilbagevendende smerter og hævelse af 1. fingers grundled ved overanstrengelse, f.eks. langvarig skrivning. Desuden var der let strækkedefekt i tommelens yderled.

Objektivt blev der fundet sklerodermiforandringer med fortykket hud og let kontraktur i tenarregionen. Der var hævelse over metacarpofalangeal (MCP)-leddet, og den distale phalanx var lettere fejlstillet. Der var en ekstentionsdefekt på

ca. 20 grader i interfalangeal-leddet og i mindre udtalt grad i MCP-leddet.

Røntgen af højre 1. fingerstråle viste endostal, lineær sklerosering i såvel distale som proksimale phalanx inkl. epifysekerne, størstedelen af metacarpen inkl. epifysekerne samt sklerosering af os trapezoideum og os scafoideum (**Figur 1**).

Supplerende røntgenbilleder af højre overekstremitet viste ligeledes endostal hyperostose med lineær udbredelse til den proksimale halvdel af radiusdiaphysen og den radiale del af humerus. Der var skleroserende ø-dannelser lateralt på humerusepifysen og et lokaliseret sklerotisk område proksimalt for scapula på acromion, processus coracoideus og margo superior.

En supplerende MR-skanning af hele højre overekstremitet viste tilsvarende sklerotiske forandringer uden bløddelskomponent, og der var ingen malignitetssuspicio.

Diskussion

Ætiologien og patogenesen for meloreostose er ukendt. Infektios proces, neurogen påvirkning, vaskulær forstyrrelse og intrauterin skade eller insult på ekstremitetsanlæg under udvikling har været foreslået. Sidstnævnte hypotese synes at være rimelig, idet meloreostose er observeret hos nyfødte.

Murray & *McCredie* foreslog, at meloreostose er en abnormitet med sklerotomal udbredelse forårsaget af skade på

VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK



Figur 1. Til venstre ses røntgen af højre 1. fingerstråle med endostal, lineær sklerosering. Til højre ses strækkedefekt i tommelens yderled, fortykket hud samt kontraktur i tenarregionen.

sensoriske nervefibre og dannelse af hyperostose langs deres forsyningsområde. Denne hypotese forklarer den ensidige og lineære udbredelse [2, 3].

De radiologiske fund ved meloreostose hos børn og voksne er forskellige. Hos børn er der tale om endostal hyperostose med lineær udbredelse i lange rørknogler og nærmest ø-dannende skleroseringer i de små knogler i hænder, fødder, scapula og pelvis. Hos voksne sammenlignes knogleforandringerne med dryppende stearinlys, idet hyperostosen er lokaliseret ekstrakortikalt og nærmest »flyder« ned langs cortex. Deraf kommer navnet meloreostose (græsk: melos = ekstremitet, rhein = flyder, osteon = knogle) [2, 4].

Hyperostosen progredierer relativt hurtigt under opvæksten, hvorved forandringerne ændrer udseende. I voksenalderen er sygdommen mindre progressiv [5].

De lange rørknogler er oftest involveret, men enhver knogle kan afficeres. Underekstremiteterne er langt hyppigere involveret end overekstremiteterne, og der er kun sporadisk rapporteret om meloreostoseforandringer i skulder, ribben, hænder og rygsøjle [2, 5].

En ekstremitet, der er ramt af disse forandringer, risikerer at blive forkortet, få øget circumferens og blive deformeret. Involvering af leddene kan medføre bevægeindskrænkning. Der er ikke rapporteret om frakturer eller malign degeneration i afficerede knogler [5].

I bløddelene ses kontrakturer (som ofte er et primært symptom), ødematøs og indureret subkutant væv samt hudforandringer i form af stram, fortykket, erytematøs og skinnende hud med unormal pigmentering [2].

Diagnosen baseres på de radiologiske fund. Biokemiske undersøgelser viser normale forhold. Histologiske analyser giver uspecifikke resultater [4, 5].

Differentialdiagnostisk bør andre knogledysplasier som osteopoikilose og osteopathia striata overvejes [2]. Vigtigst er differentialdiagnosen over for skleroserende knogletumorer primært osteosarkom. Meloreostotisk hyperostose er sædvanligvis eccentric i den afficerede knogle, modsat de fleste osteosarkomer. Der er en lineær udbredelse af hyperostosen, som følger et sklerotom, og der ses aldrig knogledestruktion [1].

Der er sjældent behov for behandling, hvorfor patienterne som udgangspunkt ikke sættes i kontrolforløb.

Behandlingen er symptomatisk. Smerter afhjælpes med *non steroid antiinflammatory drugs* (NSAID), andre analgetika og evt. nerveblokader. Af øvrige former for konservativ behandling kan nævnes træning i brugen af den ikkeafficerede ekstremitet, fysioterapi, forbindinger og skinner. Disse kan anvendes hos patienter med et mildt forløb af meloreostose [6, 7].

Kontrakturer behandles med capsulo- og tenotomier samt evt. seneforlængelse. Deformiteter kan forsøges behandlet med operativ korrektion i form af forkortning [4, 6]. Operative indgreb i øvrigt omfatter excision af fibrøst væv og hyperostose, fascio- og osteotomi, arthrodes, kontralateral epifysiodese samt amputation.

På grund af det progressive forløb i barnealderen bør operative interventioner udsættes til barnets knogler er udviklede [6, 7].

Korrespondance: Anne Margrethe Nørgaard, Højskolevej 20, DK-7100 Vejle. E-mail: canu@mail.dk

Antaget: 13. august 2004

Interessekonflikter: Ingen angivet

Litteratur

1. Freyschmidt J. Melorheostosis: a review of 23 cases. *Eur Radiol* 2001;11: 474-9.
2. Mariaud-Schmidt RP, Bitar WE, Perez-Lamero F et al. Melorheostosis. *Clin Ima* 2002;26:58-62.
3. Murray RO, McCredie J. Melorheostosis and the sclerotomes: a radiological correlation. *Skel Radiol* 1979;4:57-71.
4. Younge D, Drummond D, Herring J et al. Melorheostosis in children. *J Bone Joint Surg Br* 1979;61:415-8.
5. Campbell CJ, Papademetriou T, Bonfiglio M. Melorheostosis: a report of clinical roentgenographic and pathological findings in 14 cases. *J Bone Joint Surg Am* 1968;50:1281-304.
6. Rozencwaig R, Wilson MR, McFarland GB Jr. Melorheostosis of the skeletally immature hand: a case report and long-term follow-up evaluation. *J Hand Surg Am* 1996;21:703-6.
7. Ameen S, Nagy L, Gerich U et al. Melorheostosis of the hand with complicating bony spur formation and bursal inflammation: diagnosis and treatment. *Skel Radiol* 2002;31:467-70.