

Aplastiske kriser i forløpet av hereditær sfærocytose

Pionerene Lyngar og Owren

I 1948 publiserte Paul A. Owren i det amerikanske tidsskriftet *Blood*, noen meget grundige undersøkelser av seks pasienter med anemiske kriser i forløpet av hereditær sfærocytose (1). Owren refererte også til noen tidligere arbeider om slike kriser, blant annet et arbeid av Eugen Lyngar i *Nordisk Medicin* 1942 (2).

På slutten av sin diskusjon skrev Owren: «Some earlier investigations have shown a very low reticulocyte count during crisis (Barber 1934, Murray-Lyon 1935), but these findings have not been further investigated. Lyngar (1942) found in one case, however, signs of reduced erythropoietic tissue in the bone marrow, and indicated a possibility of reduction in formation of the red cells as a link in the pathogenesis of the crisis. Dameshek (1941) has reported cases with leukopenia, thrombocytopenia and reticulocytopenia during crisis, and discusses these findings in the view of Heilmeyer's theory of a sudden splenic hyperactivity as the cause of the hemolytic crisis.

In conclusion, we can say from the investigations reported, that they support the opinion that congenital hemolytic jaundice is due to an abnormality in the red cells which makes them less resistant to the destructive function of the normal reticulo-endothelial system. The lifetime is short and the compensatory new formation is therefore active.

The crises are due to a sudden cessation in the formation of red cells and a depression of the formation of granulocytes and thrombocytes because of a transitory acute aplasia in the erythropoietic tissue together with a maturation arrest in the granulocytopoietic and thrombocytopoietic tissue. The crises ought, therefore, to be called aplastic crises, and not hemolytic crises.

The releasing factor of this acute aplasia is unknown, but the appearance of several cases together suggests that they can be produced by some extraneous reason, possibly infective.»

Owren har senere ofte blitt sitert som den som først viste at de anemiske krisene i forløpet av hereditær sfærocytose var aplastiske og ikke hemolytiske, mens Lyngar ikke er blitt nevnt. Når man leser Lyngars arbeid fra 1942, må man nok si at Owren ikke ytte Lyngar full rettferdighet. Lyngar omtalte tre søsken med slike anemiske kriser, innlagt og studert på Tromsø sykehus mars–april 1940 (altså delvis samtidig med de heroiske kampene omkring nabobyen Narvik!). Owren

kunne uten omsvøp ha skrevet at Lyngar i 1942 viste at de anemiske krisene i forløpet av hereditær sfærocytose ikke var hemolytiske, men aplastiske.

I sitt summary (fra 1942), som er vel underbygd av teksten, skriver Lyngar blant annet følgende: «As a result of clinical observations and blood tests the author has arrived at the conclusion that in these cases the dangerous anaemia can hardly be due to haemolysis of the blood, as has hitherto been thought. In stead, it is shown that signs of paralysis of the bone marrow, e.g. a greatly reduced percentage of reticulocytes and very few young red cells in the sternal marrow, were present at the height of the crisis.»

I hvert fall i norske publikasjoner bør vi ytte Lyngar den rettferdigheten han fortjener når vi omtaler disse aplastiske krisene. Vi bør skrive at «Lyngar (1942) og Owren (1948) viste at de anemiske krisene i forløpet av hereditær sfærocytose er aplastiske og ikke hemolytiske.»

Oslo

*Per Stavem
Peter F. Hjort*

Se også side 3201

Litteratur

1. Owren PA. Congenital hemolytic jaundice. The pathogenesis of the «hemolytic crisis». *Blood* 1948; 3: 231–48.
2. Lyngar E. Samtidig opptreden av anemiske kriser hos 3 barn i en familie med hemolytisk ikterus. *Nord Med* 1942; 14: 1246–53.

Skal alle med ulcerøs kolitt/ Crohns sykdom ha pneumokokkvaksine?

En interessant og ifølge forfatterne upåaktet komplikasjon til ulcerøs kolitt ble beskrevet i *Tidsskriftet* nr. 13/1997 (1). Miltatrofi med sekundært svekket miltfunksjon er en ikke sjelden komplikasjon til inflammatorisk tarmsykdom, hevder Mæhlen og medarbeidere, med referanse til fire britiske publikasjoner fra de samme forfatterne publisert på 1970- og 80-tallet (1–3) og en referanse av nyere dato (74). Ifølge undersøkelsene forekommer tilstanden fortrinnsvis ved ulcerøs kolitt med totalaffeksjon og stadig sykdomsaktivitet som ofte ender opp med kolektomi (3, 4). Mens tilstanden beskrives av Mæhlen og medarbeidere som en relativt hyppig komplikasjon med referanse til Ryan og medarbeideres artikkel (1), konkluderer Muller og medarbeidere at tilstanden er sjeldnere enn hva Ryan tidligere har beskrevet (4). At alle de refererte undersøkelsene stammer fra kun to sentre, gjør forfatterne til artikkelen i *Tidsskriftet* oppmerksom på. De har ikke funnet omtalt behov for vaksinasjon av pasienter med inflammatorisk tarmsyk-

dom i nyere lærebøker, og etterlyser derfor undersøkelser av forekomsten også i land utenfor Storbritannia.

Det fremgår ikke i noen av undersøkelsene hvordan pasientgruppen med inflammatorisk tarmsykdom er definert ved registrering, men ut fra utbredelse og kolektomifrekvens på tidspunktet for undersøkelse av miltfunksjonen kan det kun dreie seg om et selektert pasientmateriale (høy kolektomifrekvens og høy andel av totalkolitter ved ulcerøs kolitt og mange kolitter ved Crohns sykdom) (3, 4). Risikopasientene beskrives å ha høy sykdomsaktivitet, noe som fremgår av den store andel av dem med ulcerøs kolitt som bruker kortikosteroider og azatioprin (4).

Jeg er derfor noe overrasket når forfatterne (1) i sin konklusjon uten reservasjon foreslår at pasienter med inflammatorisk tarmsykdom rutinemessig bør undersøkes med blodutstryk og ultralyd mht. miltstørrelse. Når de deretter diskuterer omkostninger ved gjentatt screening av miltfunksjon av pasientgruppen for så å foreslå at alle med slik sykdom skal tilbys pneumokokkvaksinasjon, blir jeg usikker på hva forfatterne egentlig ønsker. Forfatterne sier ikke noe om størrelsen på et slikt screeningprogram eller kostnadene ved vaksinasjon. Ingen av referanseartiklene diskuterer eller gjør noe estimat av insidens eller prevalens ved inflammatorisk tarmsykdom, om hvor mange risikopasienter som vil kunne forventes å utvikle komplikasjoner til miltdysfunksjon eller hvor mange som unødvendig vil bli undersøkt eller få vaksinasjon.

Insidensen i Norge av ulcerøs kolitt og Crohns sykdom er til sammen ca. 20 per 100 000 per år, altså omkring 900 nye tilfeller, prevalensen vil være ca. 12–15 ganger dette tallet (10 000–14 000) (5). Risikopasienter for hyposplenisme er i hovedsak dem med ulcerøs totalkolitt og stadige residiv. Denne pasientgruppen utgjør i Norge høyst 30 personer av de i alt 900 nye tilfellene hvert år (5), altså omkring 3%. Man vil i dag, sammenliknet med hva tilfellet var på 1970-tallet, både ha et større og et mer effektivt medisinsk behandlingstilbud ved siden av mer akseptabel kirurgi til disse pasientene. Flere risikopasienter enn tidligere vil derved kunne være i remisjon eller ved kirurgi kunne bli kvitt sin tarmsykdom, og derved forhindre utvikling av hyposplenisme.

Jeg kan derfor være enig med forfatterne i at det vil være interessant å få kartlagt problemets størrelse, men inntil resultatet av en slik undersøkelse foreligger, bør det ikke startes generell screening for hyposplenisme eller vaksinasjon av pasientgruppen.

Fredrikstad

Bjørn Moum

→