
Vaskebjørnøyne

MEDISINEN I BILDER

MIRIAM SANDNES

miriam.sandnes@helse-bergen.no

Medisinsk klinikk

Haukeland universitetssjukehus

Miriam Sandnes er lege i spesialisering.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

HÅKON REIKVAM

Medisinsk klinikk

Haukeland universitetssjukehus

og

K.G. Jebsen senter for myeloid blodkreft

Klinisk Institutt 2

Universitetet i Bergen

Håkon Reikvam er spesialist i indremedisin og i blodsykdommer, overlege og professor.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.



Bildet viser periorbital purpura hos en mann i 60-årene. Pasienten opplevde residiverende spontane «vaskebjørnøyne» (*raccoon eyes*). Nesten to år etter første presentasjon ble han innlagt ved lokalsykehuset grunnet økende funksjonsdyspné og ekkokardiografi som viste betydelig konsentrisk hypertrofi. Dette vekket mistanke om avleiringssykdom. Blodprøver viste NT-proBNP 7 083 ng/L (< 85) og s-lambda-lettkjeder 4 610 mg/L (8,3–27,0), mens det forelå 20 % plasmaceller i beinmargsbiopsi. Det ble ikke påvist sikre amyloide avleiringer i verken beinmarg-, spyttkjertel- eller hudbiopsi. Likevel konkluderte man diagnostisk med systemisk lettkjedet amyloidose (AL-amyloidose). Pasienten viste klinisk og biokjemisk respons på førstelinjebehandlingen.

Lettkjedet amyloidose skyldes oftest en ekspandert plasmacelleklon med produksjon av frie lette immunglobulinkjeder som misfoldes til amyloide fibriller og deponeres i vev, med påfølgende organdysfunksjon. Periorbital purpura skyldes i dette tilfellet amyloide avleiringer i periorbitale kar som gjør dem fragile og lettblødende, og dette sees hos rundt 15 % av pasientene [\(1\)](#). Diagnostisk forsinkelse grunnet uspesifikke symptomer i det tidlige sykdomsforløpet er vanlig. Symptomer kan være organovergripende, og manifestasjoner inkluderer nefrotisk syndrom, hepatomegali, hjertesvikt med diastolisk dysfunksjon, pleural effusjon, økt blødningstendens og polyneuropati [\(2\)](#). Hjerteraffeksjon er den prognostisk viktigste faktoren [\(3\)](#). Behandlingen innebærer kjemoterapi, monoklonale antistoffer, immunmodulerende medikamenter og autolog stamcelletransplantasjon [\(2\)](#).

Systemisk lettkjedet amyloidose er en sjelden, men alvorlig tilstand. Periorbital purpura uten traume i sykehistorien bør vekke mistanke om systemisk lettkjedet amyloidose. Økt intrakranielt trykk og vaskulære malformasjoner bør også utelukkes ved denne manifestasjonen [\(4, 5\)](#). Pasienter bør uansett henvises raskt til videre utredning.

Pasienten har gitt samtykke til at artikkelen blir publisert.

Artikkelen er fagfellevurdert.

REFERENCES

1. Hasib Sidiqi M, Gertz MA. Immunoglobulin light chain amyloidosis diagnosis and treatment algorithm 2021. *Blood Cancer J* 2021; 11: 90. [PubMed][CrossRef]
2. Merlini G. AL amyloidosis: from molecular mechanisms to targeted therapies. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program* 2017; 2017: 1–12. [PubMed][CrossRef]
3. Ingebrigtsen A, Saeed S, Larsen TH et al. Clinical and imaging characteristics of patients with cardiac amyloidosis- a single center observational study. *Scand J Clin Lab Invest* 2024; 84: 193–201. [PubMed][CrossRef]

4. Sanchorawala V. Systemic Light Chain Amyloidosis. N Engl J Med 2024; 390: 2295–307. [PubMed][CrossRef]
 5. Hartley MJ, Gounder P, Oliphant H. Spontaneous periocular ecchymosis: a major review. Orbit 2023; 42: 124–9. [PubMed][CrossRef]
-

Publisert: 7. januar 2025. Tidsskr Nor Legeforen. DOI: 10.4045/tidsskr.24.0490

Mottatt 14.9.2024, første revisjon innsendt 28.10.2024, godkjent 25.11.2024.

Opphavsrett: © Tidsskriftet 2026 Lastet ned fra tidsskriftet.no 24. mars 2026.