

Svår nackvärk och sväljnings-svårigheter kan vara Fahlgrens syndrom

DT ger diagnos: retrofaryngeal tendinit

OLAFUR SVEINSSON, specialist i neurologi, neurologiska kliniken
olafur.sveinsson@karolinska.se

LARS HERRMAN, biträdande överläkare, neuroradiologiska kliniken; båda Karolinska universitetssjukhuset, Solna

Retrofaryngeal tendinit, även känd som Fahlgrens syndrom, är ett sällsynt sjukdomstillstånd som kännetecknas av akut insättande, ihållande värk och stelhet i nacke och bakhuvud, vilken stegras till intensiv inom något dygn. Värken förvärras särskilt vid bakåtböjning av huvudet men även vid huvudvridning och sväljning. Patienten brukar därför sitta upp och hålla huvudet stilla.

Tillståndet orsakas av utfällningar av kalciumhydroxiapatitkristaller i senan till musculus longus colli. Detta framkallar en inflammatorisk reaktion i och kring muskeln med prevertebral svullnad, vilken ger värk och stelhet i nacke och bakhuvud, smärta vid sväljning och lågradig feber.

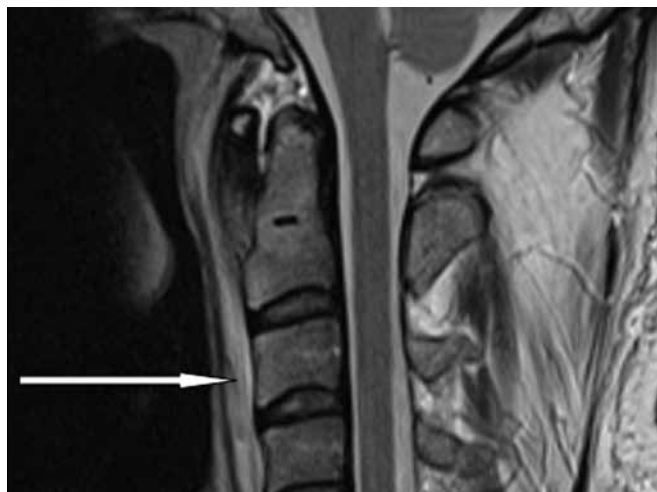
En definitiv diagnos kan ställas med hjälp av radiologisk undersökning, som visar prevertebrala förkalkningar framför C1 och C2, motsvarande senan till longus colli-muskeln, och prevertebral mjukdelssvullnad mellan C1 och C4. Tillståndet är självläkande och försvinner spontant efter några veckor. Kortvarig behandling med icke-steroida antiinflammatoriska läkemedel bidrar till att lindra symtomen.

Här presenterar vi fyra fall av retrofaryngeal tendinit där patienterna sökt på vår akutmottagning under de senaste åren.

FALLBESKRIVNINGAR

Fall 1. En 43-årig man med 4 dagars anamnes på tilltagande nacksmärtor, framför allt vid huvudrörelse, lågradig feber och sväljningssmärta sökte akutmottagningen på ett mindre sjukhus där man utförde DT-undersökning av halsen. DT-undersökningen visade prevertebral mjukdelssvullnad i nivå med C2–C4, dock ingen avgränsad abscessbildning (Figur 1, överst). Man misstänkte diskit, och patienten överfördes till Karolinska universitetssjukhuset, Solna.

Vid undersökningen noterades retningsfritt svalg utan tecken till retrofaryngeal abscess samt mycket begränsad rörlighet i nacken och palpationsömhet över nackmuskulaturen utan dunkömhet över kotpelaren. Laboratorieprov visade stegring av leukocyter $13,1 \times 10^9/l$ och CRP 60 mg/l. Patienten lades in på misstanke om spondylodiskit i C2–C4-nivå. MRT-undersökning samma dag gav dock stark misstanke om retrofaryngeal tendinit (Figur 1, nederst), vilket bekräftades vid eftergranskning av DT-undersökningen tidigare samma dag



Figur 1. Överst: Sagittal DT-halsrygg visar prevertebral mjukdelssvullnad (nedre pil) samt förkalkning (övre pil) under främre bågen C1 (störande tandartefakter i samma nivå). Nederst: Sagittal MRT-halsrygg visar liknande fynd som vid DT med högsignaliserande vätska/ödem (pil) framför övre halsryggen.

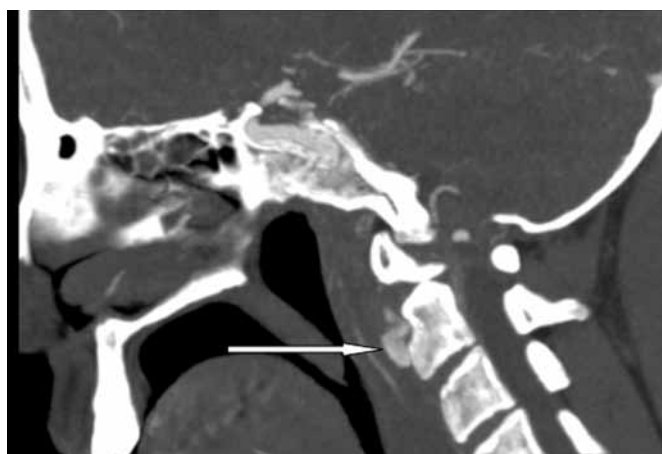
med påvisande av typisk förkalkning. Patienten behandlades med diklofenak och förbättrades.

Fall 2. En tidigare frisk 33-årig kvinna hade sökt vårdcentralen på grund av nacksmärta, som bedömdes i första hand som tortikollis, CRP var 17 mg/l. Hon hade inte kunnat sova ordentligt på grund av försämring av nacksmärtorna, och därför sökte hon ånyo två dagar senare. Förnyat CRP var 107 mg/l. Hon remitterades till Karolinska universitetssjukhu-

SAMMANFATTAT

Akut retrofaryngeal tendinit bör misstänkas hos patient som uppvisar akut cervikal smärta utan trauma med tillhörande begränsningar i rörelseförmågan och odynofagi. **Datortomografi** leder till definitiv diagnos.

Med denna kunskap bör man komma fram till rätt diagnos och därmed undvika onödiga diagnostiska åtgärder och behandlingsmetoder.

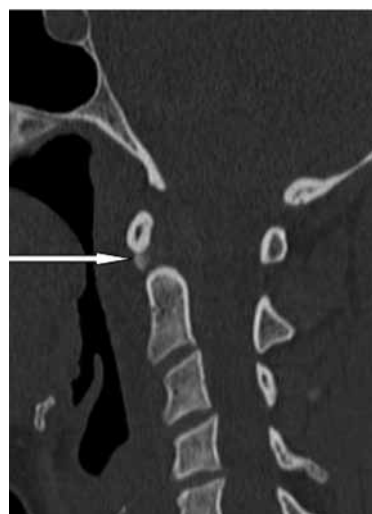


Figur 2. Överst: Axialbild från DT-angiografi av halskärnen visar förkalkning (vit pil) strax till höger om medellinjen framför C2 på platsen för senan till musculus longus colli. Nederst: DT-angiografi av halsens kärl med frågeställning dissektion visar stor förkalkning framför C2 (vit pil) och prevertebral mjukdelssvullnad.

set, Solna, akut från vårdcentralen med frågeställning cervical spondylit. Vid ankomst till akutmottagningen var hon smärtpåverkad trots 8 mg morfin i ambulansen. Hon hade ingen feber. Hon hade även ont vid sväljning, men munhåla och svalg var retningsfria. Patienten var inte nackstiv men intensivt ömmande i nackregionen, särskilt i den paravertebrala muskulaturen. Huvudrörelser provocerade smärtan.



Figur 3. Sagittal MRT-bild av halsryggen visar lätt prevertebralt ödem (pil). Kalk kan vara svårt att påvisa med MRT och påvisas lättare med DT, men eftersom undersökningen inte påvisat spondylo-diskit eller abscess avstod man från DT på grund av den typiska kliniken.



Figur 4. Överst: Förkalkning (pil) på typisk plats för retrofaryngeal tendinit nedom främre bågen på C1 och prevertebral mjukdelssvullnad. Nederst: Efter behandling har förkalkningen och svullnaden försvunnit.

förhöjning av CRP, 46 mg/l, och leukocyter, $9,2 \times 10^9/l$. Patienten blev inlagd och genomgick MRT-undersökning av halsryggen, vilken visade prevertebralt ödem i nivå med C2–C5, beläget mellan muskelbukarna och musculus longus colli (Figur 3) förenligt med retrofaryngeal tendinit. Patienten behandlades med ibuprofen och förbättrades.

Fall 4. Vårt fjärde fall är en 25-årig frisk kvinna, som sökte akutmottagningen på grund av nacksmärtor sedan 2 dagar. Symtomen hade förvärrats så att hon knappast kunde röra nacken alls, och hon hade även smärtor vid sväljning. I övrigt fanns inga neurologiska symtom. Hon hade ingen feber, och munhåla och svalg inspekterades utan avvikelse, men hon var oerhört palpationsöm över spinalutskotten vid C2, C3, C4 och hade endast minimal flexion, extension och rotation i nacken. DT-undersökning visade prevertebral mjukdelssvullnad anterior om C1–C3 och mjukdelsförkalkning strax anterior om nedre delen av C1 (Figur 4, överst). Patienten lades in för smärtlindring och behandlades med ibuprofen i 2 veckor med successiv förbättring. Kontroll efter 10 veckor visade att förkalkningen och svullnaden försvunnit (Figur 4, nederst).

DISKUSSION

Holger Fahlgren, född 1923, tidigare verksam neurolog på Södersjukhuset i Stockholm, beskrev tillsammans med Stig

DT-undersökning av skalle och halsrygg utfördes med frågeställning dissektion/spondylit. Undersökningen visade kraftig mjukdelsförtjockning prevertebralt med förkalkning framför C2 som vid retrofaryngeal tendinit (Figur 2). Behandling med diklofenak insattes, och patienten förbättrades.

Fall 3. Vårt tredje fall är en 37-årig man utan tidigare nackproblem. Han hade känt lätt smärta i nacken och sväljnings-svårigheter sedan 4 dagar. Han sökte akutmottagningen efter det att värken accentuerats, och han kunde inte röra nacken trots intag av starka smärtlindrande tabletter. Det fanns inget trauma i anamnesen. Ingen feber eller lymfadenopati hittades vid undersökning. Svalget var retningsfritt. Patienten hade mycket begränsad rörlighet i nacken, där även den minsta rörelse utlöste smärta. Mest bekvämt var att sitta och hålla huvudet framåt. Han var avsevärt trycköm över övre nackmuskulaturen. Laboratorieprov visade lätt

FAKTA 1. Differentialdiagnoser

Retrofaryngeal abscess	Diskbräck
Infektiös spondylit	Nackspärr
Tonsillit	Neoplasm
Epiglottit	Subluxation av de översta
Meningit	halskotorna vid reumatoid
Halskärlsdissektion	artrit
Traumatiska skador	Mediastinit

Löfstedt vid Svenska Läkaresällskapets medicinska riksstämman 1962 ett nytt smärtsyndrom hos åtta patienter som insjuknat akut med tilltagande svåra smärtor i övre delen av nacken med typisk röntgenologisk bild [1]. En utförlig beskrivning av symtombild och röntgenförändringar publicerades i Läkartidningen 1966 [2] och året därpå i Acta Neurologica Scandinavica [3]. Holger Fahlgren har sedan dess publicerat ett antal artiklar om tillståndet, senast 1988.

På engelska beskrivs retrofaryngeal tendinit första gången av Hartley 1964 [4].

Ring och kollegor har visat att tillståndet är sekundärt till utfällning av kalciumhydroxiapatit i longus colli-senan [5]. I flera fall har man kunnat aspirera amorft, kalciuminnehållande material från de svullna prevertebrala mjukvävnaderna. Detta är en ovanlig plats för kalciumhydroxiapatitkristaller, som oftare sätter sig i de större lederna, tex höfter eller axlar. Patogenesen till utfällningarna är fortfarande oklar. Upprepade trauma, ischemi, nekros och genetisk predisposition har föreslagits som möjliga orsaker [6].

Symtomen är sekundära till inflammationen

Retrofaryngeal tendinit drabbar vuxna, framför allt mellan 30 och 60 år, även om det har rapporterats i åldrarna mellan 21 och 81 år [7, 8]. I vår litteratursökning hittade vi inga fall av retrofaryngeal tendinit hos barn eller tonåringar. Tillståndet är sällsynt, men kanske underrapporterat [8, 9]. Ingen könsskillnad är känd.

Symtomen är sekundära till inflammation i övre sneda delen av longus colli-muskeln från C1 till C4, och de omfattar akut till subakut debut av nacksmärta, sväljningssmärta och låggradig feber. Odyofagin beror på närheten till de faryngeala konstriktormusklerna. Oftast ses begränsning av nackrörelse, uttalad paravertebral stelhet och kraftig ömhet vid palpation, framför allt över de tre översta halskotornas tvärutskott. Patienten föredrar att hålla huvudet stelt och fixerat i rakt läge; vid försök till vridningar provoceras intensiva smärtor, inte minst vid huvudböjning bakåt.

REFERENSER

- Fahlgren H, Löfstedt S. Peritendinitis calcarea i övre halsregionen. Nord Med. 1963;70:1252.
- Fahlgren H, Jansa S, Löfstedt S. Retrofaryngeal tendinit. Nytt kliniskt syndrom med svåra nacksmärtor. Läkartidningen. 1966;63(40):3779-85.
- Fahlgren H, Jansa S, Löfstedt S. Retrofaryngeal tendinitis. Acta Neurol Scand. 1967;43:Suppl 31:188.
- Hartley J. Acute cervical pain associated with retrofaryngeal calcium deposit: a case report. J Bone Joint Surg Am. 1964;46:1753-4.
- Ring D, Vaccaro AR, Scuderi G, et al. Acute calcific retrofaryngeal tendinitis. Clinical presentation and pathological characterization. J Bone Joint Surg Am. 1994;76(11):1636-42.
- DeMaeseneer M, Vreugde S, Laureys S, et al. Calcific tendinitis of the longus colli muscle. Head Neck. 1997;19:545-8.
- Kaplan MJ, Eavey RD. Calcific tendinitis of the longus colli muscle. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1984;93:215-9.
- Jimenez S, Millan JM. Calcific retrofaryngeal tendinitis: a frequently missed diagnosis: Case report. J Neurosurg Spine. 2007;6:77-80.
- Mihmanli I, Karaarslan E, Kanberoglu K. Inflammation of vertebral bone associated with acute calcific

Retrofaryngeal abscess viktig differentialdiagnos

Slätröntgen med rak sidoprojektion kan visa prevertebrala förkalkningar framför C1-C2-nivån. Hos en mindre del av patienterna ses inga förkalkningar [10]. DT är betydligt känsligare än slätröntgen för att upptäcka kalk och svullnad i mjukvävnader [9]. Svullnaden sträcker sig vanligtvis från C1 till C4, men kan nå ned till C6 [11]. Förkalkningen är ursprungligen välvgränsad, men blir mer diffus i takt med att kalken resorberas [6, 12]. MRT-undersökning visar tydligt den prevertebrala svullnaden. MRT är även bra på att skilja retrofaryngeal tendinit från andra differentialdiagnoser [9, 10].

Diagnoskriterierna är [13]:

- enkel- eller dubbelsidig icke-pulserande smärta i nacken eller baktill i halsryggen; smärtan strålar upp i bakhuvudet eller hela huvudet och uppfyller de två sista kriterierna nedan
- svullnad av prevertebrala mjukvävnader
- kraftig förvärrad smärta vid bakåtböjning av huvudet
- lindring av smärtan inom 2 veckor efter påbörjad behandling med NSAID-preparat.

Viktigast är att skilja retrofaryngeal tendinit från retrofaryngeal abscess. Båda sjukdomarna kan ge feber, dysfagi och förhöjda vita blodkroppar och sänkningsreaktion. Svår nackstelhet ska ändå leda misstankarna till retrofaryngeal tendinit. Radiologi är nyckeln till att separera de två sjukdomarna, vilket är viktigt på grund av deras olika kliniska handläggning. Andra differentialdiagnoser ses i Fakta 1.

Smärtlindring i fokus för behandlingen

Behandlingen är inriktad på smärtlindring med icke-steroida antiinflammatoriska läkemedel i 10-14 dagar, vanligtvis med viss symtomlindring inom 72 timmar [14]. NSAID, tex diklofenak, ibuprofen eller naproxen, är vanligen tillräckliga. Vissa patienter behöver en kort tids behandling med kortikosteroider om symtomen är grava [15].

Radiologisk uppföljning är inte nödvändig, eftersom tillståndet är självläkande, men om uppföljning görs, ska den efter några veckor visa frånvaro av förkalkning och prevertebral svullnad (Figur 4) [16, 17]. Om symtomen kvarstår under mer än 2 veckor bör annan orsak misstänkas. Recidiv av retrofaryngeal tendinit är sällsynt; mycket få fall finns beskrivna i litteraturen.

■ *Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.*

- tendinitis of the longus colli muscle. Neuroradiology. 2001;43:1098-101.
- Eastwood JD, Hudgins PA, Malone D. Retrofaryngeal effusion in acute calcific prevertebral tendinitis: diagnosis with CT and MR imaging. AJNR Am J Neuroradiol. 1998;19:1789-92.
- Fahlgren H. Retrofaryngeal tendinitis: three probable cases with an unusually low epicentre. Cephalalgia. 1988;8:105-10.
- Karasick D, Karasick S. Calcific retrofaryngeal tendonitis. Skeletal Radiol. 1981;7:203-5.
- Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. The international classification of headache disorders: 2nd edition. Cephalalgia. 2004;24 Suppl 1:9-160.
- Smith RV, Rinaldi J, Hood DR, et al. Hydroxyapatite deposition disease: an uncommon cause of acute odynophagia. Otolaryngol Head Neck Surg. 1996;114:321-3.
- Kusunoki T, Muramoto D, Murata K. A case of calcific retrofaryngeal tendinitis suspected to be a retrofaryngeal abscess upon the first medical examination. Auris Nasus Larynx. 2006;33:329-31.
- Ekbom K, Torhall J, Annell K, et al. Magnetic resonance imaging in retrofaryngeal tendinitis. Cephalalgia. 1994;14:266-9.
- Fahlgren H. Retrofaryngeal tendinitis. Cephalalgia. 1986;6:169-74.