

Hurtigt voksende liposarkom i retroperitoneum

Reservelæge Lilan Elsebet Engel & overlæge Tommie Mynster

Rigshospitalet, Abdominalcenteret, Kirurgisk Gastroenterologisk Afdeling C

Resume

I denne sygehistorie beskrives en usædvanlig stor tumor med stor væksthastighed. En 36-årig mand blev indlagt med en gigantisk abdominaltumor og dyspnø pga. tryk mod thorax fra abdomen. Han havde kun haft gener fra et voksende abdomen gennem de seneste ti uger inden indlæggelse. Med ultralydskanning kunne man ikke skelne tumor fra levervæv, men man kunne med magnetisk resonans-skanning. En 24,2 kg ikkehomogen tumor med involvering af højre nyrekapsel blev fjernet fra retroperitoneum in toto. Histologi: skleroserende højt differentieret liposarkom. Ud over radikal kirurgi er det kun stråleterapi, der kan have effekt i behandlingen af retroperitoneale bløddelssarkomer.

I 2000 fik i alt 115 personer (51 mænd og 64 kvinder) i Danmark bløddelssarkomer. Disse udgør 0,3% af kræfttilfældene hos mænd og 0,4% hos kvinder. Risikoen for, at en dansk mand får bløddelssarkom inden han fylder 75 år, er 0,1%. Kun ca. 10% af bløddelssarkomerne er lokaliseret i retroperitoneum. Symptomerne er en palpabel indolent tumor, tiltagende abdominalomfang, væggtab og almene symptomer på malign lidelse. Magnetisk resonans (MR)-skanning er bedst til visualisering af bløddelssarkomer. Ultralyd (UL) og computertomografi (CT) kan ikke med samme præcision klargøre tumors morfologi, såsom størrelse, spredning og vaskulære forhold [1].

Sygehistorie

En 36-årig tidligere rask mand henvendte sig på et lokalt sygehus pga. tiltagende respirationsbesvær. Patienten havde haft gener i form af hæmorider og analt slimhindeprolaps gennem det seneste år. De sidste ti uger havde han fået tiltagende abdominalomfang. Patienten havde forsøgt med diæt mod det voksende abdomen. Ved objektiv undersøgelse var han tydeligt underernæret med muskel- og fedtvævsreduktion.

En UL-skanning viste initialt en gigantisk intraabdominal tumor, formentlig med udgangspunkt i leveren. En CT med intravenøst givet kontrast blev af ringe kvalitet pga. tumorens størrelse. Den viste en solid, velafgrænset, hypodens, inhomogen proces i eller ved højre leverlap, med svær kompression af vena cava.

Patienten overflyttedes til leverkirurgisk afdeling mhp. videre diagnostik. Ved ankomsten var han hviledyspnøisk pga. tryk fra abdomen mod thorax. Der blev foretaget en akut MR-skanning med intravenøst givet kontrast. Undersøgelsen

var ikke sufficient, idet abdomen var for stor til at penetrere MR-skanneren. Konklusionen var dog, at tumoren formentlig ikke udgik fra leveren.

Da patienten var respiratorisk påvirket, blev der udført en subakut eksplorativ laparotomi med fund af en $50 \times 36 \times 35$ cm lobuleret, inhomogen tumor med en vægt på 24,2 kg. Tumoren var adhærent til højre nyrekapsel, men kunne fjernes in toto. Appendix var iskæmisk pga. tryk fra tumoren, og der blev udført appendektomi. Histologi af tumor: skleroserende højt differentieret liposarkom. Nyrekapselen var uden malignitet (Figur 1 og Figur 2).

Der blev ikke foretaget nogen onkologisk efterbehandling, men patienten blev undersøgt med CT tre måneder postoperativt.

Diskussion

I denne sygehistorie beskrives en usædvanlig stor abdominaltumor med stor væksthastighed hos en mand. Selv om han kun havde haft øget abdominalomfang i ti uger, var der tryksymptomer i form af hæmorider et år før. Det største hidtil beskrevne retroperitoneale liposarkom vejede 18 kg [2].

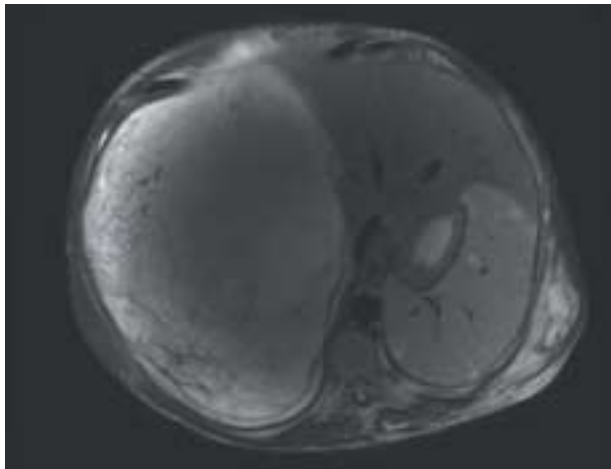
Hastig vækst af abdominalomfang bør udløse UL-skanning til afklaring af vækstens natur og oprindelse. I nærværende sygehistorie kunne man ved UL-skanning udelukke cystisk proces og ascites, som er klinisk oplagte og noget hyppigere differentialdiagnoser. Den hastige vækst af en solid proces bør straks henlede opmærksomhed på liposarkom og medføre CT eller MR-skanning til afklaring af operabilitet. MR-skanning visualiserede bedst tumorens afgrænsning trods suboptimal udførelse [1], og kunne endog give en ide om tumorgrad ud fra morfologi.

Den metastasefri femårsoverlevelse for primære retrope-



Figur 1. Patienten præoperativt.

VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK



Figur 2. Tumoren ses til venstre i patientens øvre højre abdomen. Den displacerede lever ses modsigt, hvor ventriklen og milten også er trykpåvirkede.

ritoneale bløddelssarkomer, som kan receseres in toto er 79%, og toårsoverlevelsen er 88% [3]. Prognosen falder meget for patienter, hos hvem det ikke er muligt at fjerne tumoren in toto. Den gennemsnitlige overlevelse er i disse tilfælde kun 18 måneder, uafhængigt af operation eller ej [3]. Derfor er partiel resektion af bløddelssarkomer kun for patienter med svære symptomer, der kræver pallierende behandling. Eksempelvis kan tryksymptomer som de udtalte respirationsrelaterede i ovennævnte sygehistorie eller ileus kræve *debulking*. For bløddelssarkomer i retroperitoneum er prognosen meget afhængig af histologien. Lavt differentierede tumorer har 5-6 gange større dødelighed end de højt differentierede [4]. Tumorstør-

relse, hvor afskæringsværdi oftest er angivet som 5 cm, er også en vigtig prognostisk faktor for retroperitoneale tumorer, men ikke vigtig for trunkale tumorers prognose [4].

Strålebehandling har vist sig at øge overlevelsen 2,4 gange for patienter med trunkale bløddelssarkomer. Derimod findes der kun svag evidens for, at strålebehandling af retroperitoneale tumorer kan være gavnlige, så dette bør udforskes nærmere [5]. Kemoterapi, enten præoperativt som neoadjuverende terapi eller postoperativt som adjuverende terapi kan ikke anbefales til hverken patienter med trunkale eller retroperitoneale tumorer, da det ikke er påvist at have indflydelse på overlevelsen [4, 5]. Ligeledes er der ikke baggrund for at tilbyde pallierende stråle- eller kemoterapi til patienter med retroperitoneale liposarkomer. Kirurgi har ved recidiv sin plads ved mulighed for radikal excision og som palliativ *debulking*.

Korrespondance: Lilan Engel, Strandvejen 24B, 5th, DK-2100 København Ø.
E-mail: lilanengel@hotmail.com

Antaget: 8. december 2006
Interessekonflikter: Ingen

Litteratur

1. Tuncbilek N, Karakas HM, Okten OO. Dynamic contrast enhanced MRI in the differential diagnosis of soft tissue tumors. *Eur J Radiology* 2005;53:500-5.
2. Antinori A, Antonacci V, Magistrelli P. Giant retroperitoneal liposarcoma. *Am J Surgery* 2002;184:56-7.
3. Lewis JJ, Leung D, Woodruff JM et al. Retroperitoneal soft-tissue sarcoma: Analysis of 500 patients treated and followed at a single institution. *Ann Surgery* 1998;228:355-65.
4. Singer S, Corson JM, Demetri GD et al. Prognostic factors predictive of survival for truncal and retroperitoneal soft-tissue sarcoma. *Ann Surgery* 1995;221:185-95.
5. Strander H, Turesson I, Cavallin-Stahl E. A systematic overview of radiation therapy effects in soft tissue sarcomas. *Acta Oncol* 2003;42:516-31.

Svær metabolisk acidose hos en kronisk alkoholiker

Læge Morten Egede Sonne, læge Søren Finnemann Rudolph & afdelingslæge, dr.med. Frank Christian Pott

Bispebjerg Hospital, Anæstesiologisk Afdeling Z

Resume

Svær metabolisk acidose er associeret med dårlig prognose. Kasuistikken omhandler en patient med udtalt alkohol- og hungerbetinget kombineret laktat- og ketoacidose (laktat: 29 mmol/l; pH: 6,83). Efter 18 timers intensiv terapi var patientens tilstand normaliseret, og patienten blev udskrevet til stamafdelingen.

I artiklen beskrives de patofysiologiske mekanismer, der antages at have udløst patientens metaboliske acidose.

Ved kronisk alkoholisme påvirkes både dannelsen og eli-

mineringen af syrer. Akkumulation af laktat eller ketonstoffer er ofte årsag til acidose og forårsager en stor del af de pludselige, uforventede dødsfald i denne patientgruppe [1].

Sygehistorien omhandler en patient med svær kombineret laktat- og ketoacidose (laktat = 29 mM; pH = 6,83) som følge af kronisk alkoholisme, længerevarende faste og akut opståede kramper. Patienten havde et favorabelt udfald efter 18 timers intensiv terapi.

Sygehistorie

En 45-årig mand med et mangeårigt betydeligt alkoholforbrug blev af en veninde fundet ukontaktbar med tegn efter opkastning. Pga. generaliserede kramper i ca. ti minutter alarmeredes brandvæsenet, og patienten blev bragt til skadestuen. Alkoholforbruget (primært rødvin) var accelereret over