

Diagnosen blev mistænkt ud fra sygehistorie og klinik og bekræftet ved MR-skanning og eksplorativ laparotomi. Intraluminal manometri distalt for den proximale tyndtarmsanastomose kunne formentlig have demonstreret retrograd peristaltik [3], men blev ikke udført hos denne patient. Tilstanden blev kureret ved vending af det reverserede tarmsegment, idet der dog blev anlagt ileostomi for at minimere risikoen for komplikationer. Teoretisk kunne man derfor overveje colondysmotilitet som forklaring på ileustilstanden, men det vurderes at være usandsynligt, da patienten forud for sygdomsforløbet havde normal tarmfunktion.

KONKLUSION

Ved flere samtidige tarmresektioner er der risiko for anastomosering af de forkerte ender og dermed re-

versering af tarmsegmenter, hvilket kan føre til ileus. MR-skanning med fokus på tarmens og karrenes forløb kan bidrage til diagnosen. Behandlingen er kirurgisk korrektion.

KORRESPONDANCE: Mark Ellebæk Pedersen, Kirurgisk Afdeling A, Odense Universitetshospital, 5000 Odense C. E-mail: markep01@gmail.com

ANTAGET: 8. oktober 2009

FØRST PÅ NETTET: 12. april 2010

INTERESSEKONFLIKTER: Ingen

LITTERATUR

1. Lloyd DA. Antiperistaltic colonic interposition following massive small bowel resection in rats. *J Pediatr Surg* 1981;16:64-9.
2. Cuschieri A. Surgical management of severe intractable postvagotomy diarrhoea. *Br J Surg* 1986;73:981-4.
3. Uchiyama M, Iwafuchi M, Matsuda Y et al. [Changes in intestinal motility after massive small bowel resection with a reversed jejunal segment]. *J Smooth Muscle Res* 1996;32:17-26.

Debut af fæokromocytom med vasokonstriktion og gangræn

Reservelæge Kristina Galsgaard, overlæge Ole Hilberg & overlæge Karin Hjorthaug

KASUISTIK

Århus Sygehus,
Lunge-medicinsk
Afdeling B6

Fæokromocytom (FK) er en katekolaminproducerende tumor af neuroektodermal oprindelse, hvor ca. 90% af tumorerne er lokaliseret til binyrerne. Symptombilledet kan være yderst varierende [2]. De hyppigste manifestationer skyldes en direkte effekt af det høje katekolaminniveau, herunder hypertension, takykardi, hovedpine, svedudbrud, palpitationer og angst eller uro. Derudover kan der forekomme: polycytæmi, feber, flushing, kvalme, dyspnø og torakoabdominale smerter [3]. Incidensen af FK er lav, ca. to pr. million pr. år = ca. ti pr. år i Danmark, hvoraf ca. 10% er maligne.

SYGEHISTORIE

Patienten blev indlagt med febrilia, kulderystelser, dyspnø og hoste samt thoraxsmerter. Hun var kendt med kronisk obstruktiv lungesygdom, men var ellers rask og tog ingen fast medicin. Der blev opstartet intravenøs penicillinbehandling under pneumonimistanke.

Kort efter indlæggelsen fik patienten pludseligt indsættende smerter i alle ekstremiteter, som fandtes kolde, blåligt marmorerede og med svag puls. C-reaktivt protein (CRP) var knap 6.000 nmol/l, men uden

initial leukocytose, bloddyrkningen viste vækst af streptokokker. Trods sepsisbehandling udviklede patienten tegn på dissemineret intravaskulær koagulation med faldende fibrinogen og trombocytal samt forlænget aktiveret partiel tromboplastintid. Patienten udviklede gangræn og fik foretaget akut amputation af cruræ, samt flere fingre.

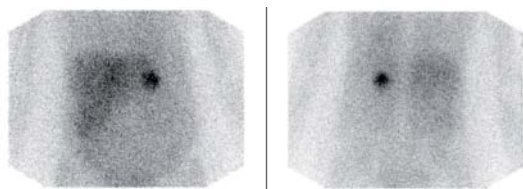
Et halvt år senere blev patienten indlagt med pneumokoksepsis. Der sås episoder med pludselig blodtryksstigning, hovedpine, hjertebanken og varmfornemmelse. Det kom yderligere frem, at patienten i de seneste to år havde haft anfald med palpitationer, hovedpine, trykkende fornemmelse i brystet og svedeture. Anfaldene varede ca. 4-7 minutter.

Computertomografi viste en 4 × 3,7 × 4 cm stor proces svarende til venstre binyre uden tegn på metastaser. Der blev iværksat 2 × 2 døgnurinopsamling af katekolaminer, og man fandt adrenalin på 1.068 nmol/døgn (normalt < 125 nmol/døgn). ¹²³I-metaiodbenzylguanidin (MIBG)-skintigrafi viste opladning svarende til venstre binyre (**Figur 1**).

Patienten blev sat i fenoxylbenzmin- og propanololbehandling og fik foretaget laparoskopisk venstresidig adrenalectomi.


FIGUR 1

¹²³I-metaiodobenzylguanidin-skintigrafi. Kilde: Venligst udlånt af Nuklearmedicinsk Afdeling, Århus Universitetshospital, Århus Sygehus.



DISKUSSION

Differentialdiagnoserne til FK er mange, og diagnosen bliver derfor oftest først stillet længe efter symptomdebut. De hyppigste symptomer (hovedpine, palpitationer og svedeture) er uspecifikke hver for sig, men forekommer triaden samtidig, er specificiteten vist at være over 90% for FK [3].

FK kan secerne enten noradrenalin eller adrenalin, oftest er begge katekolaminer prædomineret af noradrenalin, hvilket dog ikke var tilfældet i ovennævnte case. I sjældne tilfælde ses også dopaminsekretion. Sekretionen sker i impulsfrekvenser snarere end kontinuerligt, heraf også sygdomsbilledet med symptomanfald af kortere varighed og varierende intervaller [4].

Fortolkningen af en positiv katekolaminurinmåling kan være problematisk. En let forhøjelse i forhold til referenceværdierne giver kun mindre sandsynlighed for FK. Er forhøjelsen over fire gange normalværdien, ligger sandsynligheden for FK tæt på 100%. I gråzontilfælde bør andre aspekter overvejes, herunder patientens medicinkomplians ved urinopsamling, samt konkurrerende lidelser [5]. Tendensen går mod at måle metabolitniveauet i blodet, plasmametanephrin. Den intracellulære katekolamin-O-methyltransferase omdanner katekolaminerne til metabolitter, som produceres og frigives kontinuerligt fra de kromaffine celler uafhængigt af katekolaminsekretionen. Plasmamåling af metabolitterne er mindre tidskrævende og har en sensitivitet og en specificitet på henholdsvis ca. 97% og 82% [4, 5].

KONKLUSION

Patienten har højst sandsynligt haft FK gennem flere år med varierende intensitet og gener. I forbindelse med pneumokokinfektionen opstod usædvanlig voldsom aktivering af komplementfaktorerne, hvilket påvirkede FK til at øge sekretionen. Hyperkatekolaminæmien førte til arteriel vasokonstriktion, som gav iskæmi og smerter i de distale ekstremiteter, mens

polycytæmien øgede den tromboemboliske tendens. Dette førte til det pludseligt opstående og hurtige forløb af gangrænet, som endte med flere amputationer [1].

KORRESPONDANCE: *Kristina Galsgaard*, Skovvejen 63, 1, 8000 Århus C.

E-mail: kr_galsgaard@dadlnet.dk

ANTAGET: 25. februar 2010

FØRST PÅ NETTET: 31. maj 2010

INTERESSEKONFLIKTER: Ingen

LITTERATUR

- Balbir-Gurman A, Menahem Nahir A, Rozin A et al. Toe necrosis and acute myocardial infarction precipitated by a pheochromocytoma in a patient with systemic sclerosis. *J Clin Rheumatol* 2007;13:331-3.
- Lai EW, Perera S, Havekes B et al. Gender-related differences in the clinical presentation of malignant and benign pheochromocytoma. *Endocrine* 2008;34:96-100.
- Lenders JW, Eisenhofer G, Manelli M et al. Pheochromocytoma. *Lancet* 2005;366:665-75.
- Reisch N, Peczkowska M, Januszewicz A et al. Pheochromocytoma: presentation, diagnosis and treatment. *J Hypertens* 2006;24:2341-3.
- Zelinka T, Eisenhofer G, Pacak K. Pheochromocytoma as a catecholamine producing tumor: implications for clinical practice. *Stress* 2007;10:195-203.