

Sjögrens syndrom hos moderen. Tilstanden kan også forekomme som led i komplekse medfødte hjertefejl eller opstå efter operation af medfødte hjertefejl, f.eks. lukning af en ventrikelseptumdefekt. Hos børn uden strukturel hjertesygdom kan tredje grads AV-blok ses som komplikation til myokarditis, endokarditis og hjertetumorer [3].

Symptomer på tredje grads AV-blok kan være træthed, irritabilitet og fysisk uudholdenhed, men også synkope, hjerterstop og pludselig død. Diagnosen stilles ved elektrokardiografi [3].

Hvis der er mistanke om, at patienten lider af CTAVN, kan der udføres kardiiovaskulær magnetisk resonans-skanning, hvormed man kan påvise større tumorer [4]. Findes tumoren præmortalt, er der beskrevet få, men vellykkede operative fjernelser af denne. Behandlingen er vanskelig, og oftest har patienten efterfølgende brug for en permanent pacemaker [5].

Denne sygehistorie viser betydningen af en sufficient obduktion med tilhørende supplerende undersøgelser. Mikroskopi af hjertets ledningsbundet var i dette tilfælde udslagsgivende for dødsårsagsdiagnosen og kan anbefales ved klinisk mistanke om hjertelidelse, også i tilfælde af et strukturelt normalt hjerte.

**KORRESPONDANCE:** Frederikke Kasper, Hobrovej 136, 9560 Hadsund.

E-mail: frka@rn.dk

**ANTAGET:** 6. juli 2011

**FØRST PÅ NETTET:** 26. september 2011

**INTERESSEKONFLIKTER:** ingen

#### LITTERATUR

1. Veinot JP. Cardiac tumors of adipocytes and cystic tumor of the atrioventricular node. *Semin Diagn Pathol* 2008;25:34-8.
2. Burke AP, Virmani R. Tumors and tumor-like conditions of the heart. I: Silver MD, Gottlieb AL, Schoen FJ, red. *Cardiovascular pathology*. 3rd ed. Philadelphia: Churchill Livingstone, 2001:585-7.
3. Fischbach P, Frias P, Strieper M et al. Natural history and current therapy for complete heart block in children and patients with congenital heart disease. *Congenit Heart Dis* 2007;2:224-34.
4. Tran T, Starnes V, Wang X et al. Cardiovascular magnetic resonance diagnosis of cystic tumor of the atrioventricular node. *J Cardiovasc Magn Reson* 2009;11:13.
5. Saito S, Kobayashi J, Tagusari O et al. Successful excision of a cystic tumor of the atrioventricular nodal region. *Circ J* 2005;69:1293-4.

## Signetringscellekarcinom i galdeblæren

Birthe Agergaard Thing<sup>1</sup>, Anne Roslind<sup>2</sup> & Morten Wøjdemann<sup>1</sup>

### KASUISTIK

1) Gastrokirurgisk Afdeling, Herlev Hospital

2) Patologisk Afdeling, Herlev Hospital

Cancer i galdeblæren forekommer relativt sjældent, med ca. 160 tilfælde om året i Danmark. Sygdommen ses lidt hyppigere hos kvinder end hos mænd [1]. Histologisk ses der oftest adenokarcinom, og kun meget sjældent findes et klassisk signetringscellekarcinom, som har et særligt aggressivt forløb [2].

### SYGEHISTORIE

En 60-årig kvinde, der var tidligere rask, fraset at hun havde hypertension og var ryger svarende til 20 pakkeår, blev indlagt akut pga. nyopstået ikterus, hudkløe, tiltagende træthed og et væggtab på få kg over fire uger. I månederne op til indlæggelsen havde hun endvidere haft smerter i den øvre del af abdomen samt kvalme og sure opstød. Patienten var uden effekt blevet behandlet af egen læge med antiemetika og protonpump hæmmere. Biokemisk havde hun forhøjede lever- og galdetal med aspartat-aminotransferase 774 E/l (referenceinterval: 10-70 E/l), basisk fosfatase 384 E/l (referenceinterval: 35-105 E/l), bilirubin 65 mikromol/l (referenceinterval: 4-22 mikromol/l) og amylase 416 E/l (reference < 120 E/l).

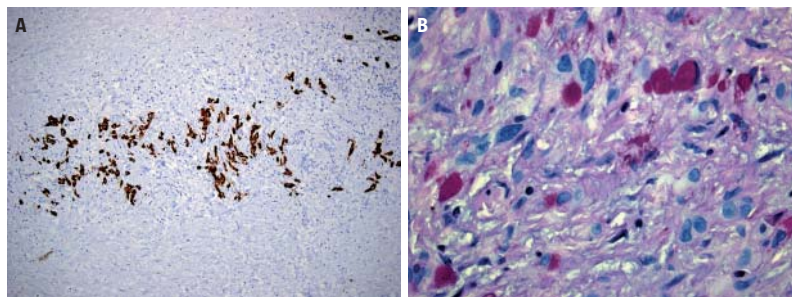
Computertomografi viste et hypodent område i

pancreas. Desuden var højre ureter inddraget i en proces, og der var højresidig hydronefrose, som blev afløst. Ultralydskanning viste normale forhold i pancreas, og tumormarkør CA19-9 var i normalområdet. Gastroskopi viste normale forhold i ventriklen, men stenose i duodenum's andet stykke, hvilket tydede på ekstern kompression.

For at komme diagnosen nærmere udførte man laparoskopisk ultralydskanning, og denne blev tolket som inflammation i galdeblæren, ligamentum hepatoduodenale og retroperitoneum. Der blev taget frysebiopsier, som viste inflammation uden entydig diagnose. Der konverteredes herefter til åben operation, hvor man makroskopisk fandt tegn på inflammation ved galdeblæren, pancreas, ligamentum hepatoduodenale, duodenum, i retroperitoneum, højresidige nyrepelvis, omentum majus og mesocolon transversum. Nye frysebiopsier fra galdeblæren viste karcinom, og de øvrige frysebiopsier fra de nævnte områder viste inflammation og malignitetssuspekterede celler. For at aflaste patienten valgte man at udføre pallierende kirurgi med kolecystektomi og gastro-entero-anastomose. Makroskopisk fandt man en 3,5 ×

**FIGUR 1**

**A.** Enkeltcelleinfiltration af signetringscellekarinom i galdeblærevæggen (cytokeratinfarvning) ( $\times 10$ ). **B.** Signetringsceller (*periodic acid-schiff*-farvning) ( $\times 60$ ).



6 cm stor galdeblære med en vægtykkelse på 3-9 mm. I lumen fandt man flere konkrementer, men der var ingen øget forekomst af slim. Histologisk var der dysplasi i epitelet i galdeblæren og diffus infiltration af tumorceller i galdeblærevæggen. Tumorcellerne var ordnet som små kirtelstrukturer og i små cellegrupper. Cellegrupperne forekom både i strenge og som enkeltceller, herunder signetringsceller. Signetringsceller indeholder mucin, hvorved cellekernerne displaceres perifert i cellerne, og giver det karakteristiske udseende som vist i **Figur 1A+B**. Der blev foretaget immunhistokemiske farvninger for at belyse tumorens primære udgangspunkt. Tumorcellerne var positive i slimfarvning (*periodic acid-schiff*) samt *caudal related homeobox gene 2*, cytokeratin 7, cytokeratin 20, mucinglykoprotein 2 og mucinglykoprotein 5 og negative i østrogenreceptor, tyroid transkriptionsfaktor 1, Wilms tumor-protein 1 og *paired box gene 8*. Immunprofilen var således forenelig med en tumor med udgangspunkt i den øvre gastrointestinalkanal, mens metastase var mindre sandsynlig. Baseret på konstateringerne af dysplasi i galdeblæreepitelet, udbredt forekomst af tumorvæv i galdeblærevæggen, det karakteristiske udseende, vækstmønsteret og immunprofilen blev tumoren klassificeret som primær galdeblærecancer af typen signetringscellekarinom. Det postoperative forløb var ukompliceret, og patienten fik kemoterapi, men efter få måneder afbrød man behandlingen på grund af forværring i tilstanden. Patienten gik ad mortem knap et år efter første indlæggelse, og der blev ikke udført obduktion.

## DISKUSSION

I litteraturen er der kun rapporteret om få lignende tilfælde af signetringscellekarinom i galdeblæren [2-5]. Signetringscellekarinomer i abdomen kan opstå i en række organer, men de forekommer hyppigst i ventrikel og colon. Tumorerne er ofte disseminerede på diagnosetidspunktet, og det kan være vanskeligt at bestemme det primære udgangspunkt. Signetrings-

cellekarinomer kan, uanset primærtumorens lokalisation, give særlige diagnostiske problemer. Dette skyldes sandsynligvis signetringscellekarinomernes særlige vækstmønster med diffus enkeltcelleinfiltration i vævet, hvilket både billeddiagnostisk og histologisk kan være vanskeligt at påvise.

Ovenstående sygehistorie illustrerer netop vanskelighederne med at stille diagnosen signetringscellekarinom, idet den endelige diagnose først kunne stilles postoperativt ved nærmere histologisk undersøgelse. Havde den endelige diagnose foreligget præoperativt, havde en mindre invasiv kirurgisk teknik været en mulighed.

**KORRESPONDANCE:** Birthe Agergaard Thing, Gastroenheden, Herlev Hospital, 2730 Herlev. E-mail: birthething@yahoo.dk

**ANTAGET:** 5. august 2011

**FØRST PÅ NETTET:** 3. oktober 2011

**INTERESSEKONFLIKTER:** ingen

## LITTERATUR

1. <http://www.cancer.dk/NR/rdonlyres/FE4EAE10-A3AD-45DD-9D7A-E175D60FC538/0/kraefttaldkocht2006.pdf?category=1&category=11> (20. juni 2011).
2. Albores-Saavedra J, Henson DE, Klimstra DS. Tumors of the gallbladder, extrahepatic bile ducts and ampulla of Vater. 3rd series. Fascicle 27. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology, 2000.
3. Czyszczon IA, Alatassi H. Signet ring cell carcinoma of the gallbladder in a 22-year-old man: a case report and review of the literature. *Int J Surg Pathol* 2010;18:358-62.
4. Naylor AR, MacGregor JE, Hutcheon AW et al. Meningeal carcinomatosis from a clinically undiagnosed signet-ring cell primary in the gallbladder. *Surg Neurol* 1988;29:315-8.
5. Gaumann A, Marx J, Bohl J et al. Leptomeningeal carcinomatosis and cranial nerve palsy as presenting symptoms of a clinically inapparent gallbladder carcinoma. *Pathol Res Pract* 1999;195:495-9.