

VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

Patienten blev undersøgt for multipel endokrin neoplasi type 1 (mutation i MEN-1 genet), hvilket blev afkræftet.

Diskussion

Omkring 30 tilfælde med mediastinale PTH-producerende parathyroideacyster er beskrevet i litteraturen [2]. Hormonproducerende parathyroideacyster kan være resultatet af en cystisk degeneration af et eksisterende parathyroideaadenom [4]. I denne sygehistorie blev cysteadenomet ikke erkendt visuelt ved scintigrafi, formentligt fordi adenomet kun bestod af en smal bræmme af parathyroideavæv omkring selve cysten. Derimod var MR-skanning velegnet med henblik på diagnostik. Generelt er MR-skanning ikke førstevalg ved lokaliseringsbestemmelse af parathyroideaadenomer, men

ved ektopisk lokaliserede adenomer er det en meget velegnet teknik [5].

Korrespondance: *Christina Gerlach Øgard*, Klinisk Fysiologisk Afdeling, Amtssygehuset i Herlev, DK-2730 Herlev. E-mail: ogard@dadlnet.dk

Antaget: 28. januar 2005

Interessekonflikter: Ingen angivet

Litteratur

1. Gough IR. Parathyroid cysts. *Aust N Z J Surg* 1999;69:404-6.
2. Gurbuz AT, Peetz ME. Giant mediastinal parathyroid cyst: an unusual cause of hypercalcemic crisis – case report and review of the literature. *Surgery* 1996; 120:795-800.
3. Page GV, Burke ML, Metzger WT. Parathyroid cysts. *Am Surg* 1984;50:29-32.
4. Clark OH. Parathyroid cysts. *Am J Surg* 1978;135:395-402.
5. Kang YS, Rosen K, Clark OH et al. Localization of abnormal parathyroid glands of the mediastinum with MR imaging. *Radiology* 1993;189:137-41.

Coarctatio aortae debuterende som mykotisk pseudoaneurisme hos en teenager

Overlæge Henrik Ørbæk Andersen, overlæge Morten H. Helvind & afdelingslæge Niels Grove Vejlstrop

H:S Rigshospitalet, Hjertecentret, Thoraxkirurgisk Afdeling RT, Cardiologisk Afdeling B, og Pædiatrisk Afdeling

Ved coarctatio aortae (CoA) forstås en forsnævring på aorta descendens lige før eller efter indmundingen af ductus arteriosus. CoA er en af de hyppigste kongenitte hjertesygdomme og erkendes typisk hos den nyfødte som hjertesvigt eller manglende puls i femoralarterierne og senere hos i øvrigt symptomløse børn eller voksne grundet manglende eller svækket puls i femoralarterierne. Man bør altid være opmærksom på CoA ved hypertension hos børn og yngre voksne. Yderst sjældent fremtræder sygdommen mere drastisk, hvor komplikationer i forbindelse med CoA kan være første tegn: endarteritis, cerebral hæmoragi eller aortaaneurisme [1]. Kendskab til tilstanden er en forudsætning for diagnose og behandling af en potentielt katastrofal komplikation. Vi præsenterer derfor en sådan sjælden sygehistorie.

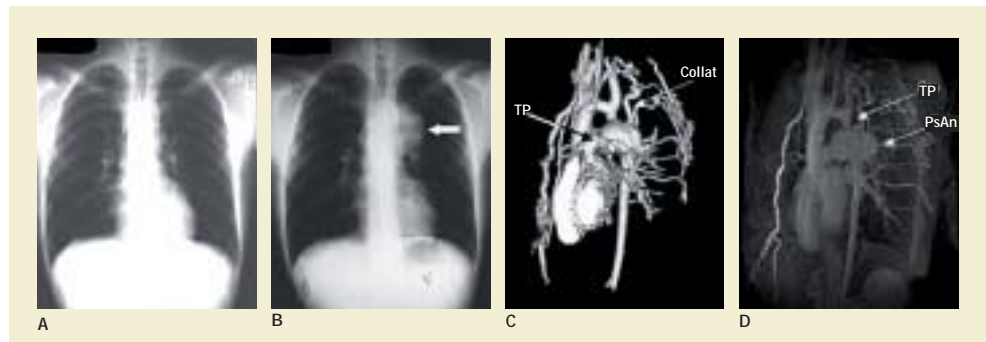
Sygehistorie

En 18-årig mand blev indlagt efter ti dages febrilia, opkastninger, ledsmerter og hævelse af højre ankelled. Tolv dage tidligere havde han bidt sig i tungen med efterfølgende halvanden times kraftig blødning. Objektivt fandt man blodtryk (BT) på 140/65 mmHg, puls 96, temperatur 39,3°C. Ved stetoskopi hørtes en systolisk mislyd over prækordiet med ud-

stråling til carotiderne. Der blev beskrevet pulse i aa radiales og aa dorsales pedes. Paraklinisk fandt man C-reaktivt protein på 148 og leukocytter på 20,5. Et elektrokardiogram viste sænkingsreaktion uden tegn på venstre ventrikelhypertrofi. Ankelledet punkteredes uden positive fund. Intravenøs behandling med penicillin 5 MIE×4 og gentamycin 120 mg×2 blev påbegyndt og senere skiftet til diclosil efter blodtrykningsssvar (*staphylococcus aureus*). Ekkokardiografi udført på et lokalsygehus gav mistanke om endokarditis på tricuspidal-klap, og patienten blev henvist til Rigshospitalet til transtorakal (TTE) og transøsofageal ekkokardiografi (TEE). Endokarditis kunne ikke bekræftes, men antibiotikabehandlingen blev anbefalet fortsat på lokalsygehuset. Patientens blev udskrevet tre uger efter indlæggelsen med normalt resultat af røntgenundersøgelse af thorax (**Figur 1A**) til intravenøs antibiotisk behandling foretaget af en hjemmesygeplejerske. En måned senere klagede patienten over hoste og synkebesvær. En røntgenundersøgelse af thorax viste nu nyttilkommen breddeøget øvre mediastinum (**Figur 1B**). En efterfølgende computertomografi (CT) med kontrast (**Figur 1C**) viste betydelig dilateret aorta, der begyndte før arcus, bredte sig til efter arcus og målte 8×10×7cm. Patientens blev overflyttet til Cardiologisk Afdeling på Rigshospitalet. Han var upåvirket, uden smerter og havde et BT på 180/80 mmHg. Ved stetoskopi hørtes fortsat kraftig systolisk mislyd over prækordiet. Der blev beskrevet normal puls i ekstremiteterne. TTE viste ingen forandringer i hjertet og i de første 3-4 cm af aorta. Man havde således stadigvæk ingen forklaring på den systoliske mislyd. Infektionsparametre var normaliserede. Mistanke om usurer ved

VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

Figur 1. A og B. Røntgen af thorax taget med tre ugers mellemrum, hvor patienten har været i relevant antibiotisk behandling. B: bemærk udfyldning i øvre venstre mediastinum (pil). C + D: tredimensionel magnetisk resonans-skanning og transparent format, der viser coarctatioen (CoA) og pseudoaneurismet (PsAn) med collateral (collat). (TP: truncus pulmonalis).



eftergranskning af røntgenoptagelsen af thorax og en meget lille aorta descendens på CT'en vakte endelig mistanke om CoA. Ved fornyet objektiv undersøgelse følte nu ingen puls i femoralarterierne! Ny TTE og magnetisk resonans (MR)-skanning (Figur 1C+D) bekræftede mistanken om CoA kompliceret med et aneurisme og store kollateraler til aortaaneurismet. Ved akut venstresidig torakotomi fandtes CoA på det typiske sted lige efter venstre a. subclavia med kun to millimeters åbning og direkte herunder en 1-2 cm stor åbning til et mykotisk pseudoaneurisme beliggende i venstre lunges overlap. Selve aneurismet målte 10 cm. Distale aorta descendens målte 8 mm. Ved operationen blev CoA og aneurismet resekeret, og aorta descendens blev rekonstrueret med en rørprotese. På den første postoperative dag var patienten uklar og havde nedsat kraft og sensibilitet i højre arm. Symptomerne remitterede dog hurtigt, og patienten blev udskrevet i velbefindende otte dage efter operationen med metoprolol mod hypertension.

Kommentar

Denne voksne patient havde coarctatio aortae, en medfødt hjertesygdom, kompliceret ved endarteritis med stafylokokker og et mykotisk pseudoaneurisme. Patienten gennemgik en omfattende udredning, før diagnosen blev stillet. Først da det voksende aneurisme henledte opmærksomheden på aorta descendens blev mistanken om CoA vakt. Ved flere ekkokardiografier afsløredes CoA eller det voksende aneurisme ikke. Ved en CT påvist aneurismet og en meget lille aorta descendens, hvilket faktisk var det, der gav mistanke om den rette diagnose. Ved TTE udført efter at mistanken var rejst påvist CoA, og en MR-skanning gav den endelige og fulde diagnose.

Dette forløb er sjældent med de nutidige behandlingsprincipper [2, 3], men er kendt fra tidlige opgørelser over spontanforløbet for CoA med en middellevetid på kun 31 år [1, 2]. Dødsårsagerne var følgesygdomme af hypertension (tidlig koronararteriosklerose, cerebrale aneurismer, endarteritis med ruptur og aortaaneurismer [1, 2]).

Mistanken om CoA skal vækkes ved forekomst af arteriel hypertension hos børn og yngre voksne, ved forskel i puls-kvalitet mellem over og underekstremiteter, ved manglende

puls i femoralarterier og/eller ved systolisk mislyd. Diagnosen kan i langt de fleste tilfælde stilles med TTE, alternativt suppleres med MR-skanning eller invasiv undersøgelse. I de tidlige opgørelser over kirurgisk behandling af CoA var overlevelsen signifikant bedre end ved spontanforløbet, men fortsat betydelig dårligere end for baggrundsbefolkningen [4]. Senere opgørelser, hvor operationen udførtes, mens patienten var betydelig yngre, viser en postoperativ overlevelse, som nærmede sig baggrundsbefolkningens [2, 5]. Behandling er indiceret i alle aldre, når diagnosen er stillet, og er overvejende kirurgisk med resektion af en del af aorta og reanastomose med eller uden (hos børn) brug af protesemateriale. Primær behandling med ballondilatation og samtidig endoluminal stenting bruges i stigende grad hos både børn og voksne

Korrespondance: *Henrik Ørbæk Andersen*, Thoraxkirurgisk Afdeling RT, 2152, H:S Rigshospitalet, DK-2100 København Ø. E-mail: hoandersen@dadlnet.dk

Antaget: 20. juni 2005

Interessekonflikter: Ingen angivet

Taksigelse: Tak til overlæge *Susanne Frevert*, Diagnostisk Radiologisk Klinik, Karsektionen på Rigshospitalet for hjælp med MR-skanning.

Litteratur

- Campbell M. Natural history of coarctation of the aorta. *Br Heart J* 1970;32:633-40.
- Jenkins NP, Ward C. Coarctation of the aorta: natural history and outcome after surgical treatment. *Q J Med* 1999;92:365-71.
- Barth H, Moosdorf R, Schranz D et al. Mycotic pseudoaneurism of the aorta in children. *Pediatr Cardiol* 2000;21:263-6.
- Presbitero P, Demarie D, Villani M et al. Long term results (15-30 years) of surgical repair of aortic coarctation. *Br Heart J* 1987;57:462-7.
- Brouwer MHJ, Erasmus ME, Ebels T et al. Influence of age on survival, late hypertension, and recoarctation in elective aortic coarctation repair. *J Thor Cardiovasc Surg* 1994;108:25-31.