

VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

Diskussion

Systemisk steroid er den hyppigst anvendte behandling til PG, men der anvendes også intralæsionel steroid, forskellige immunmodulatorer, antibiotika, 5-aminosalicylater og kirurgi [3]. Kirurgi er ikke effektivt, da PG ofte gendannes på stedet for det kirurgiske traume. Medicinsk behandling er effektivt i de fleste tilfælde (70%), men kræver ofte systemisk steroidbehandling, og helingen er langsom (i gennemsnit 11,4 måneder i en serie på 20 patienter) [4].

Infliximab er et chimer (mus-human) monoklonalt anti-stof, som neutraliserer tumor-nekrose-faktor α (anti TNF α). Det er godkendt til behandling af svær Crohns sygdom, fistulerende Crohns sygdom og til reumatoid arthritis. I flere kasuistikker om behandling af PG med infliximab meddeles der om god effekt på sårheling og smerter [5, 6]. I et enkelt retrospektivt studie med 13 patienter fik alle komplet heling af ulcerationerne [7]. Kun i to kasuistikker beskrives der behandling af peristomal PG med infliximab. En, hvor et 12-årigt barns ulceration heled i løbet af to uger efter behandling med infliximab 5 mg/kg [8], og en med tre patienter, hvoraf to fik komplet heling og en partiel heling af peristomal PG ved behandling med infliximab 5 mg pr. kg i uge 0, 2, 4, 8 [9].

Infliximabbehandling bør overvejes til patienter med inflammatorisk tarmsygdom og peristomal pyoderma gangrenosum, som ikke responderer på konventionel behandling med steroid.

nosum, som ikke responderer på konventionel behandling med steroid.

Korrespondance: *Aleksander Ahm Krag*, Gastroenheden, Medicinsk Sektion, H:S Hvidovre Hospital. E-mail: aleksanderkrag@hotmail.com

Antaget: 19. august 2004

Interessekonflikter: Ingen angivet

Taksigelse: Tak for fotodokumentation til stomisygeplejerske *Per Herlufsen*, Gastroenheden, H:S Hvidovre Hospital.

Litteratur

1. Callen JP. Pyoderma gangrenosum. *Lancet* 1998;351:581-5.
2. Sleisinger MH, Fordtrans JS. Gastrointestinal and liver disease. 6th ed. Philadelphia: Saunders, 1998:443-4.
3. Hughes AP, Jackson JM, Callen JP. Clinical features and treatment of peristomal pyoderma gangrenosum. *JAMA* 2000;284:1546-8.
4. Sheldon DG, Saechuk L, Kozarek RA et al. Twenty cases of peristomal pyoderma gangrenosum. *Arch Surg* 2000;135:564-9.
5. Sapienza MS, Cohen S, DiMarino AJ. Improvement of pyoderma gangrenosum after infliximab treatment for fistulating Crohn's disease. *Am J Gastroenterol* 2001;96(suppl 1).
6. Jenne L, Sauter B, Thuman P et al. Successful treatment of therapy-resistant vegetating pyoderma gangrenosum with infliximab. *Br J Dermatol* 2004; 150:380-2.
7. Regueiro M, Valentine J, Plevy S et al. Infliximab for treatment of pyoderma gangrenosum associated with inflammatory bowel disease. *Am J Gastroenterol* 2003;98:1821-6.
8. Batres LA, Mamula P, Baldassana RN. Resolution of severe peristomal pyoderma gangrenosum with infliximab in a child with Crohn disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002;34:558-60.
9. Mimoumi D, Anhalt GJ, Kouba DJ et al. Infliximab for peristomal pyoderma gangrenosum. *Br J Dermatol* 2003;148:813-6.

Folikulært dendritcellesarkom

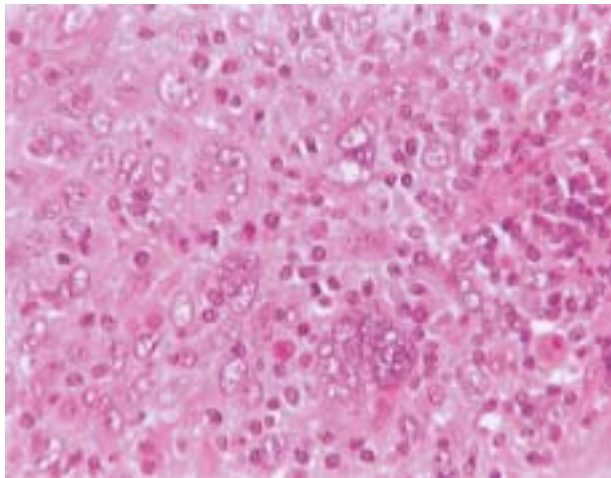
Klinisk assistent Christian T. Bonde,
stud.med. Sidse Kringelholt Nielsen,
afdelingslæge Anne Mellon Mogensen,
professor Preben Kirkegaard & overlæge Allan Rasmussen

H:S Rigshospitalet, Mave-tarm-kirurgisk Afdeling C og
Patologiafdelingen

Folikulære dendritiske celler (FDC) er ikkelymfoide celler, som er essentielle for antigenpræsentation i lymfepolikler. Tumorer udgæt fra FDC er sjældne, der er publiceret beretning om et begrænset antal tilfælde [1, 2]. Diagnosen stilles på basis af morfologi og immunhistokemiske fund [3], evt. på basis af elektronmikroskopisk undersøgelse. Da denne type cancer aldrig tidligere er beskrevet på dansk, omtales her et tilfælde, og de klinisk-patologiske karakteristika og udfordringerne ved diagnose og behandling diskuteres.

Sygehistorie

En 30-årig mand blev indlagt med diagnosen tumor intraabdominalis. Ved magnetisk resonans (MR)-skanning og computertomografi (CT) fandt man en 10×13×20 cm stor tumor i højre side af abdomen, sandsynligvis udgæt fra venstre leverlap og med metastasesuspekter forandringer i leveren. Ultralyd (UL)-vejledt biopsi viste en ikkeklassificerbar tumor. Ved en operation fjernedes en 1,6 kg tung, stilet tumor, der var relateret til caput pancreatis. 2-3 metastatiske foci genfundtes i højre leverlap, men kunne ikke fjernes med hemihepatektomi pga. en atrofisk venstre leverlap. Ved mikroskopi blev der fundet en solid, cellerig tumor med tumularisk cellearrangement, fokalt med et vist fascikulært præg, bestående af en storcellet, udtalt polymorf cellepopulation med mange bizarre kæmpeceller iblandet lymfocytter og plasmaceller (**Figur 1**). Cellekernerne var vesikulære med prominente nukleoler. Mitosetallet var højt. Immunhistokemisk var tumorcellerne CD21 og CD23 positive. Ved elektronmikroskopi påvistes interdigi-



Figur 1. På snit fra en tumor ses dels de store, højt atypiske tumorceller, dels komponenten af lymfocytter og plasmaceller. H&E-farvning. \times ca. 225.

terende cytoplasmatiske udløbere med desmosomer. Diagnosen var follikulært dendritcellesarkom. En fornyet CT viste multiple levermetastaser og ingen ekstrahepatiske tumorer. Patienten fik kemoterapi med epirubicin i maksimal dosis; der var behandlingsrepons, men en efterfølgende positronemissionstomografi (PET) afslørede fire små levermetastaser, som blev exciseret. Ved tremånederskontrol var patienten tumorfri, men efter seks måneder blev der fundet recidiv, og syv metastaser blev behandlet med radiofrekvensablation. Ved ni månederskontrol blev der fundet nyt recidiv i leveren med involvering af alle segmenter, men der var stadig ingen tumorprocesser ekstrahepatisk. På dette tidspunkt, to år efter primæroperationen, var alle behandlingsmuligheder, fraset levertransplantation udtømte. Trods en malign diagnose og trods at erfaring for levertransplantation ved denne sygdom savnedes, fik patienten tilbud om og accepterede en levertransplantation. Det postoperative forløbet var ukompliceret, og patienten blev fuldt restitueret, tilbage i arbejde og uden tegn på recidiv.

Diskussion

FDC-sarkom er et sjældent neoplasme, der først blev beskrevet af *Monda et al* i 1986 [4]. Hidtil er der rapporteret om ca. 70 tilfælde. FDC-sarkom opstår oftest i lymfeknuder, men ca. en tredjedel er ekstranodale; lokaliseret i milt, lever, pancreas, tyndtarm, tonsiller, mundhule, hud, bløddelsvæv eller mamma [2, 5]. Metastaser findes hyppigst i lymfeknuder, lever og lunger [3]. Selv om sarkomet kan optræde hos personer på alle alderstrin, rammes flest unge voksne [1], kønsfordelingen er ligelig. Eneste formodede prædisponerende faktor er Castleman's disease; 10-20% er relateret hertil, og sædvanligvis til den hyaline vaskulære type.

Diagnosen er vanskelig at stille, den hviler på morfologi, immunhistokemisk undersøgelse med CD21-, CD23- eller CD35-positivitet og evt. på elektromikroskopi med påvisning

af lange cytoplasmatiske processer med mature desmosomer. Værdien af finnålsbiopsi er uafklaret [3]. Recidivraten er fundet at være >43%, metastaseraten >24% [3]. Differentialdiagnosen afhænger af lokaliseringen og kan inkludere tymom, storcellet lymfom, leiomyomatøs tumor, malignt melanom, gastrointestinal stromal tumor, meningeom, histiocytært sarkom, Langerhans cellehistiocytose og spindlecellekarcinom [1]. Behandlingen er kontroversiel, generelt er resektion med bred margin anbefalet. Hvilken værdi kemoterapi eller strålebehandling har, er ikke klarlagt. Ved aggressiv sygdom bør strålebehandling overvejes. Adjuverende kemoterapi, inkl. cyclophosphamid, doxorubicin, vincristin, prednisolon (CHOP), carboplatin eller adriamycin anbefales af flere [5]. Erkendelse af og rapportering om nye tilfælde er nødvendig for at kunne definere tumorens udvikling mere nøjagtigt. Behandlingen af den her omtalte patient med levertransplantation var teoretisk svagt underbygget, men var sidste mulighed og begrundet dels i manglende sikre oplysninger om dårlig prognose, dels i det lange forløb uden ekstrahepatisk manifestation.

Korrespondance: *Christian T. Bonde*, Afdeling for Plastikkirurgi og Brandsårsbehandling, H:S Rigshospitalet, DK-2100 København Ø. E-mail: bonde@rh.dk

Antaget: 20. august 2004

Interessekonflikter: Ingen angivet

Litteratur

1. Chan JK, Fletcher CD, Naylor SJ et al. Follicular dendritic cell sarcoma. *Cancer* 1997;79:294-313.
2. Jaffe ES, Harris NL, Stein H et al, eds. World Health Organization. Classification of tumours pathology & genetics. Lyon: IARC Press, 2001.
3. Nakashima T, Kuratomi Y, Shiratsuchi H et al. Follicular dendritic cell sarcoma of the neck: a case report and literature review. *Auris Nasus Larynx* 2002;29:401-3.
4. Monda L, Warnke R, Rosai J. A primary lymph node malignancy with features suggestive of dendritic reticulum cell differentiation. *Am J Pathol* 1986;122:562-72.
5. Fonseca R, Yamakawa M, Nakamura S et al. Follicular dendritic cell sarcoma and interdigitating reticulum cell sarcoma: a review. *Am J Hematol* 1998;59:161-7.