

VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

stetoskopiske forandringer skal vurderes kritisk, og mistanken bør skærpes ved forekomst af radiologiske lungeforandringer og nedsat lungefunktion. Der vil dog ofte findes strukturelle, irreversible forandringer, før der er et detekterbart fald i lungefunktion såvel som identificerbare forandringer på almindeligt røntgen af thorax. Fravær af radiologiske forandringer ved røntgenundersøgelse udelukker således hverken PCD eller CF.

Lungefunktionsmåling ved spirometri er endvidere typisk først mulig fra ca. seksårsalderen, hvor irreversibel lungeskade kan være manifesteret ved såvel PCD som CF.

Klinisk mistanke hos et barn bør således i sig selv være tilstrækkeligt til at henvise til relevant udredning.

Tidlig diagnostik og aggressiv forebyggende behandling er

meget afgørende for sygdomsforløbet ved såvel CF som PCD.

Korrespondance: *Jakob Foghsgaard*, Øre-næse-hals-afdelingen, Hoved-Halskirurgisk Klinik, Hillerød Sygehus, DK-3400 Hillerød. E-mail: jakobfoghsgaard@get2net.dk

Antaget: 9. juni 2008
Interessekonflikter: Ingen

Litteratur

1. Massie J. Cough in children: when does it matter? *Paediatr Respir Rev* 2006; 7:9-14.
2. Selvadurai H. Investigation and management of suppurative cough in pre-school children. *Paediatr Respir Rev* 2006;7:15-20.
3. Chang AB, Robertson CF. Cough in children. *Med J Aust* 2000;172:122-5.
4. Medicinsk Kompendium, 16. udgave, København: Nyt nordisk Forlag Arnold Busck, 2004.
5. van Asperen PP. Cough and asthma. *Paediatr Respir Rev* 2006;7:26-30.

Aggressiv fibromatose i sinus frontalis

Reservelæge Søren Gade Jensen, overlæge Annelise Krogdahl & overlæge Christian Godballe

Odense Universitetshospital, Øre-næse-halskirurgisk Afdeling F og Afdeling for Klinisk Patologi

Resume

Aggressiv fibromatose (AF) er en benign tumor, som vokser ekspansivt og lokalt invasivt. Den ses meget sjældent i hoved-hals-området. Vi præsenterer en 52-årig kvinde med AF lokaliseret til den venstre sinus frontalis. Tilstanden blev initialt tolket som kronisk sinusitis, men computertomografi indikerede tumor. En biopsi viste AF, og der blev udført kirurgisk behandling. Symptomer, fund og behandling diskuteres. Det konkluderes, at AF i det sino-nasale område er en sjældent forekommende, men potentielt livstruende tilstand, som kan forveksles med en simpel pandehulebetændelse.

Aggressiv fibromatose (AF), som primært forekommer i bevægeapparatet eller mave-tarm-systemet, er en heterogen gruppe af ret sjældne, benigne fibroproliferative læsioner med ukendt ætiologi. AF er uskarpt afgrænset med tendens til infiltration af det omkringliggende væv (**Figur 1**). Metastaser forekommer ikke. I litteraturen anvendes også betegnelsen »desmoid tumor«. AF forekommer sjældent i øre-, næse- og halsområdet. Vi præsenterer her en patient med AF i venstre sinus frontalis og giver en kort diskussion af den væsentligste litteratur.

Sygehistorie

En 52-årig kvinde, der gennem adskillige år havde haft tryk-

ken for panden, blev henvist til lokalt sygehus for udredning af kronisk sinusitis. Ved computertomografi fandt man en rumopfyldende proces i venstre sinus frontalis. Endoskopisk biopsi viste AF, og der blev herefter foretaget et egentligt endoskopisk kirurgisk indgreb. Efterfølgende kontrol-computertomografi viste imidlertid en restlæsion på 1 × 1 cm, og patienten blev derfor henvist til Øre-næse-halskirurgisk Afdeling, Odense Universitetshospital, hvor der ved en åben adgang til pandehulen blev foretaget udskrabning af alt bløddelsvæv. Indgrebet blev af kirurgen bedømt som radikalt. Det efterfølgende patologisvar bekræftede, at det drejede sig om AF, farvning for østrogenreceptorer i læsionen var negativ.

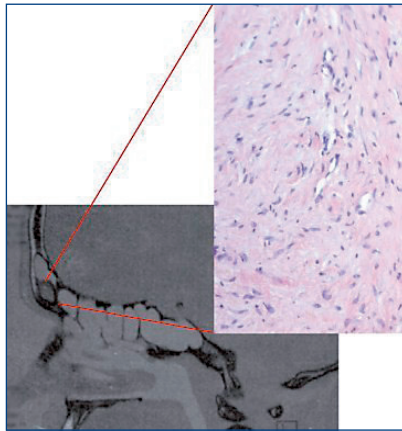
Diskussion

AF forekommer ekstremt sjældent i hoved-hals-regionen, hvor den hyppigste lokalisering er bløddelsvævet i supraklavikulærregionen og den anterolaterale hals. I den sinonasale region ses affektionen hyppigst i sinus maxillaris eller næsekaviteten. Symptomerne afhænger af tumors udgangspunkt og omfang. Lettere tilfælde kan forveksles med en simpel bihulebetændelse, mens mere omfattende læsion kan være forbundet med synsforstyrrelser, epistaxis og nasalstenose. Lidelsen forekommer i alle aldre, men oftere hos børn og unge voksne. Det er en benign tumor, men med ekspansiv og lokalt invasiv vækst og derfor absolut behandlingskrævende [1-3]. Differentialdiagnosen over for lavmaligne sarkomer er vigtig, idet AF ikke metastaserer. Lavmaligne sarkomer viser større cellularitet og nukleær atypi.

Selv om AF er en benign tumor, findes der tilfælde, hvor voldsom vækst har ført til død grundet tryk på vitale strukturer som hjernestamme og trachea [1-4]. Lidelsen har generelt

VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

Figur 1. Computertomografi af patient med aggressiv fibromatose i venstre sinus frontalis kombineret med histologisk snit af læsionen (hæmatoxylin-eosin-farvning).



en meget høj recidivrate, og den første behandling bør være kirurgisk med radikal fjernelse af alt patologisk væv. Recidivraten er formentlig lavere i det sinonasale område [5]. Hvis ikke komplet kirurgisk resektion er mulig, eksstirperes mest muligt af det fibromatøse væv, hvorefter stråle- og/eller kemoterapi kan komme på tale [1, 2]. Nogle fibromatoser indeholder østrogenreceptorer og kan behandles hormonelt. Recidivraten er op mod 70% [1-3] og forekommer i 90% af tilfæl-

dene inden for tre år [3]. Der er dog rapporteret recidiver så sent som 12 år efter den primære operation [1-3]. Til trods for den høje recidivrate har aggressiv fibromatose en god prognose. Baseret på en bredere litteraturgennemgang skønnes opfølgning med computertomografi hvert halve år de første 3-4 år efterfulgt af årlige kontroller frem til tiende postoperative år at være et tilfredsstillende regime. Det konkluderes, at AF i næse-bihule-systemet er en sjælden, men potentielt livstruende lidelse, som kan forveksles med simpel bihulebetændelse og derfor bør kendes.

Korrespondance: *Christian Godballe*, Øre-næse-halskirurgisk Afdeling F, Odense Universitetshospital, DK-5000 Odense C. E-mail: godballe@dsa-net.dk

Antaget: 10. juli 2008
Interessekonflikter: Ingen

Litteratur

1. Wang CP, Chang YL, Ko JY et al. Desmoid tumor of the head and neck. *Head Neck* 2006;28:1008-13.
2. Hoos A, Lewis JJ, Urist MJ et al. Desmoid tumors of the head and neck – a clinical study of a rare entity. *Head Neck* 2000;22:814-21.
3. Fasching MC, Saleh J, Woods JE. Desmoid tumors of the head and neck. *Am J Surg* 1988;156:327-31.
4. Jenny B, Kaye AH, Gonzales MF. Aggressive intracranial fibromatosis: case report. *J Clin Neurosci* 2002;9:450-3.
5. Gnepp DR, Henley J, Weiss S et al. Desmoid fibromatosis of the sinonasal tract and nasopharynx. A clinicopathologic study of 25 cases. *Cancer* 1996; 78:2572-9.

Røde smertefulde fødder efter ophold i svømmehal

Overlæge Anette Bygum & overlæge Jesper Fenger-Grøn

Odense Universitetshospital, Dermato-Venerologisk Afdeling I, og Kolding Sygehus, Pædiatrisk Afdeling

Resume

Idiopatisk palmoplantar hidradenitis karakteriseres ved pludseligt opståede symmetriske røde og ømme noduli i håndflader og/eller fodsåler. Vi beskriver to typiske tilfælde, hvor børn fik symptomer efter ophold i svømmehal. Symptomkomplekset er sjældent beskrevet, og relevante differentialdiagnoser omtales. Kendskab til denne selvlimiterende tilstand kan medvirke til at undgå unødvendige diagnostiske procedurer og indlæggelser.

Idiopatisk palmoplantar hidradenitis er et karakteristisk sygdomsbillede, som første gang blev beskrevet i 1994 [1]. Tilstanden har været omtalt under andre navne: idiopatisk recidiverende palmoplantar hidradenitis, traumatisk plantar urticaria, plantar erythema nodosum eller *pool palms* [2]. Det dre-

jer sig om pludseligt opståede symmetriske røde og ekstremt ømme noduli i håndflader og/eller fodsåler, som svinder hurtigt og spontant efter aflastning. Sygdomsbilledet er sjældent beskrevet med mindre end 100 tilfælde rapporteret i litteraturen, men formentlig underrapporteret.

Sygehistorier

Med få timers mellemrum blev to børnehaveklasserbørn indlagt akut af vagtlæge på Børneafdelingen. En seks år gammel pige havde knap to døgn før indlæggelsen udviklet ømhed og rødme i den ene fodsål. Hun havde forudgående været på cykeltur og havde gået rundt i gummistøvler. På indlæggelsesdagen fandtes bilateral smertefuld gangkompromitterende rødme i begge fodsåler, og indlæggelsesdiagnosen var Schönlein-Henoch purpura obs pro. Objektivt fandtes pletvist rødcyanotisk og let ødematøst eksantem i fodsålerne, hvor rødmen overalt svandt ved spateltryk.

En syv år gammel dreng fra parallelklassen fik samme dag ganghindrende ømhed af hælene. Ved indlæggelsen fandtes fodsålerne ømme, ødematøse med erytematøse plaques.