

## VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

Korrespondance: *Grete Moth*, Perinatal Epidemiologisk Forskningsenhed, Skejby Sygehus, DK-8200 Århus N. E-mail: gmoth@svf.au.dk

Antaget: 23. april 2005  
Interessekonflikter: Ingen angivet

## Litteratur

- Halken S, Hansen L, Christensen A et al. Behandling af astma hos børn. Rationel Farmakoterapi 2004;1:1-4.
- Hermann C. A population based survey of asthma in 5-year-old Danish children [ph.d.-afhandling]. Københavns Universitet: Central Forskningsenhed for Almen Praksis, 2003.
- Mossing R, Nielsen G. De samfundsøkonomiske omkostninger ved astma i Danmark i 2000. Ugeskr Læger 2003;165:2646-9.
- Status og udviklingsperspektiver for sundhedsvæsenet. København: Amtsrådsforeningen, 1999.
- Østergaard M. Astma hos børn – frem mod en samordning [ph.d.-afhandling]. Månedsskr Prakt Lægegern 1999;166-73.
- Moth G, Modlock J. Amtslige forskelle i brug af specialstressourcer inden for børneastma. Ugeskr Læger 2004;166:4594-7.
- Kocevar V, Bisgaard H, Jönsson L, et al. Variations in pediatric asthma hospitalization rates and cost between and within Nordic countries. Chest 2004; 125:1680-4.
- Danmarks Statistik. www.statistikbanken.dk /okt. 2003.
- Sundhedsstyrelsen. www.sst.dk /okt. 2003.
- Nickelsen T. Datavaliditet og dækningsgrad i Landspatientregisteret. Ugeskr Læger 2002;164:33-7.
- O'Donnell CA. Variation in GP referral rates: what can we learn from the literature? Fam Pract 2000 Dec;17:462-71.
- Christensen B, Sørensen H, Mabeck CE. Differences in referral rates from general practice. Fam Pract 1989;6:19-22.
- Amre D, Infante-Rivard C, Gautrin D et al. Socioeconomic status and utilization of health care services among asthmatic children. J Asthma 2002;39: 625-31.
- Hancox R, Milne B, Taylor D et al. Relationship between socioeconomic status and asthma: a longitudinal cohort study. Thorax 2004;59: 376-80.

# Histiocytoid kardiomyopati

## En sjælden årsag til ventrikulær takykardi og pludselig hjertedød hos mindre børn

Reservelæge Lise Aksglæde, laboratorieforsker Niels Græm & overlæge Joes Ramsøe Jacobsen

Storstrømmens Sygehus, Næstved, Pædiatrisk Afdeling, og H:S Rigshospitalet, Patologiafdelingen og Pædiatrisk Klinik I

Histiocytoid kardiomyopati (HC) er en sjælden tilstand, som forårsager alvorlig arythmi og pludselig hjertedød hos børn. 90% af patienterne er piger under to år [1]. Sygdommen blev første gang beskrevet i 1962 af *Voth*, som kaldte den araknocytose af hjertemuskulaturen. I dag er den mest almindelige betegnelse HC på grund af de mikroskopiske fund af histiocytlignende celler i myokardiet.

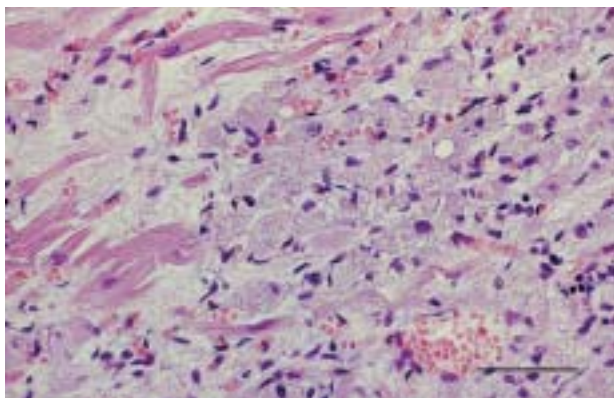
### Sygehistorie

En 14 måneder gammel, hidtil rask pige blev indlagt på en børneafdeling med pludseligt opstået ødem af hænder og fødder. Forud havde hun haft *campylobacter*-gastroenterit, hvorfor symptomerne primært tolkedes som en postinfektøs reaktion. Ødemet svandt spontant i løbet af et par dage, men genopstod 11 dage senere. Denne gang var hånd- og fodrygsødem ledsaget af periorbitalt ødem, proteinuri (2+ på stiks) og oliguri. Ved en klinisk undersøgelse blev der ikke fundet tegn på hjerteinsufficiens. Puls var 100, og blodtrykket var på

85/65 mmHg. Der var normal serum-natrium, -kalium og -carbamid. På baggrund af ovenstående havde man mistanke om glomerulonefritis, og man iværksatte behandling med diuretika, hvorefter ødemet aftog.

Efter et døgn fik pigen imidlertid takykardi med en frekvens på 200 og faldende blodtryk til 72/44 mmHg. En røntgenundersøgelse af thorax viste kardiomegali og lungestase, og et elektrokardiogram (EKG) viste ventrikulær takykardi med en frekvens på 215. Serum-natrium-koncentrationen steg til 148 mmol/l, -kalium til 5,8 mmol/l og -carbamid til 7,7 mmol/l. Patienten blev akut overflyttet til H:S Rigshospitalets børnekardiologiske sektion til vurdering. Ved ankomsten til H:S Rigshospitalet var hun bleg og takypnøisk med generaliserede ødemer, hepatomegali og gallopprytme. Et EKG viste bred QRS-takykardi med højresidig grenblokkonfiguration og frekvens på 230. Ved en akut ekkokardiografi bekræftedes diagnosen ventrikulær takykardi med atrioventrikulær dissociation med langsommere atrie- end ventrikelfrekvens. Hjertets anatomi var normal, men venstre ventrikel var dilateret med nedsat kontraktilitet. Pigen blev behandlet med amiodaron givet intravenøs, hvorpå hjertefrekvensen faldt til 180, og tilstanden stabiliseredes. Efter et par timer fik hun imidlertid sinusbradykardi og hjertestop. Genoplivning var kortvarigt effektiv, men efter gentagne hjertestop døde hun.

Obduktionsfund: Hjertet vejede 82 gram og var dilateret.



Figur 1. Myokardie i venstre ventrikels bagvæg. Store granulerede histiocytoide celler ses mellem normale myokardiocyter med tværstribe. Målestok: 100 µm. Hæmatoxylin-eosin-farvning.

Der var lunge-, lever- og miltstase og 500 ml ascites. Myokardiet var slapt og ødematøst. Der var let endokardial fibrose i den øvre del af venstre ventrikel. I den øvre del af venstre ventrikels bagvæg sås tre uindkapslede forandringer. Et fokus på 2,5 mm var lokaliseret midt på ventrikelvæggen, mens de to andre foci, der målte henholdsvis 2,5 og 1,5 mm, var lokaliseret under epikardiet. De indeholdt tætliggende, ensartede afrundede eller polygonale celler med granulært cytoplasma og ovale kerner. De histologiske forandringer i de tre foci var karakteristiske for HC (Figur 1).

### Diskussion

Ventrikulær arytmie bortset fra ekstrasystoler ses yderst sjældent i barnealderen. De vigtigste årsager er myokarditis, dilateret kardiomyopati, langt-QT-syndrom, kardiale tumorer (især rhabdomyomer) og arytmogen højre ventrikel dysplasi, men sjældent kongenit hjertesygdom. Hertil kommer sjældnere årsager såsom HC.

Diagnosen HC er hidtil udelukkende blevet stillet post mortem bortset fra enkelte tilfælde, hvor man har haft held med kirurgisk ablation af de arytmogene foci efter elektrofysiologisk kortlægning [2].

Behandlingen af ventrikulær takykardi hos små børn er primært medicinsk. I et antal tilfælde har man ved medicinsk behandling med klasse 1C-antiarytmika eller amiodaron kunnet kontrollere arytmi, indtil tendensen til arytmie tilsyneladende var svundet omkring 5-6-årsalderen. I disse tilfælde fandt man aldrig ud af den underliggende årsag til arytmi [3]. Er arytmi refraktær over for medicinsk intervention kan man forsøge radiofrekvensablation af de arytmogene foci. ICD-pacemaker med ekstrakardiale elektroder har desuden været anvendt hos selv små børn.

Shehata *et al* har gennemgået 69 tilfælde, hvoraf 68% begyndte med ventrikulære arytmier. 22% havde pludselig uventet død som den eneste manifestation af tilstanden [4]. I den tidligere litteratur er der beskrevet flere tilfælde, hvor diare og

opkastning var de primære symptomer. Af de 69 patienter i Shehatas opgørelse havde 35% en forudgående viral infektion [4], som kunne være udløsende årsag til arytmierne, hvilket sandsynligvis også er tilfældet i denne sygehistorie.

Ætiologien til HC er ukendt. HC har været opfattet som purkinjecellehamartoma, hvilket kunne tænkes at forklare tendensen til arytmie. Desuden har muligheden for en underliggende metabolisk forstyrrelse været nævnt [2, 4]. Senest har Gilbert-Barnes anslået, at læsionen er forårsaget af en mitokondriel forstyrrelse i kompleks III (reduceret coenzym Q-cytokrom c-reduktase) i kardielle mitokondriers respirationskæde [1, 5].

Korrespondance: Lise Aksglæde, Pædiatrisk Afdeling, Storstrøms Sygehus Næstved, DK-4700 Næstved. E-mail: aksglaede@dadlnet.dk

Antaget: 7. april 2005

Interessekonflikter: Ingen angivet

### Litteratur

1. Gilbert-Barnes E. Metabolic cardiomyopathy and conduction system defects in children. *Ann Clin Sci* 2004;1:15-34.
2. McGregor CGA, Gibson A, Caves P. Infantile cardiomyopathy with histiocytoid change in cardiac muscle cells: successful surgical intervention and prolonged survival. *Am J Cardiol* 1984;53:982-3.
3. Perry J. Ventricular tachycardia in neonates. *PACE* 1997;20:2061-4.
4. Shehata BM, Patterson K, Thomas JE *et al*. Histiocytoid cardiomyopathy: three new cases and a review of the literature. *Pediatr Dev Pathol* 1998;1:56-69.
5. Valdés-Dapena M, Gilbert-Barnes E. Cardiovascular causes for sudden infant death. *Pediatr Pathol Mol Med* 2002;21:195-211.

### Tilskud til lægemidler

Lægemiddelstyrelsen meddeler, at der pr. 5. december 2005 ydes generelt tilskud efter sygesikringslovens § 7 til følgende lægemiddel:

(C-09-AA-06) Quinapril »Actavis«  
filmoverturkede tabletter\*, Actavis Nordic A/S

gruppe uden klausulering over for bestemte sygdomme.

Denne bestemmelse trådte i kraft den 5. december 2005.

\*) Omfattet af tilskudsprissystemet.