

ADHD hos voksne

Professor Per Hove Thomsen & psykolog Dorte Damm

Århus Universitetshospital,
Børne- og Ungdomspsykiatrisk Regionscenter Risskov

Resume

Ifølge epidemiologiske undersøgelser opfylder 1-2% af den voksne befolkning kriterierne for *attention deficit hyperactivity disorder* (ADHD). En del af disse har et behandlingsbehov, som i øjeblikket ikke er opfyldt. Der er god dokumentation for effekt af medikamentel behandling, enten i form af centralstimulantia eller atomoxetin. Mange patienter vil have behov for psykosocial intervention i tillæg til den medikamentelle behandling. Udredning er pga. de differentialdiagnostiske problemer og hyppige optræden af komorbiditet i de fleste tilfælde en specialistopgave.

Attention deficit hyperactivity disorder (ADHD) er karakteriseret ved symptomer i form af opmærksomhedsvanskeligheder, hyperaktivitet og høj grad af impulsivitet. Diagnosen optræder i såvel Diagnostic and Statistical Manual of mental disorders (DSM) [1] som International Classification of Diseases (ICD)-10 [2] under sektionen for tilstande med sygdomsstart i barnealderen. De diagnostiske kriterier er således udarbejdet for børn. Efterundersøgelser viser, at over halvdelen af børn med ADHD vil opfylde de diagnostiske kriterier for ADHD-diagnosen også i voksenlivet [3]. Imidlertid har der kun været særdeles begrænset fokus på ADHD i voksenalderen, selv om en stor del af voksne med ADHD vil have et fortsat behandlingsbehov.

Metode

Der er søgt i PubMed med følgende kombinationer: *attention deficit hyperactivity disorder and adult and diagnosis or ADHD and adult and psychopharmacological treatment limit: randomised controlled trial*.

Klinisk fremtræden

De væsentligste symptomer hos den voksne med ADHD ses i **Tabel 1**. En væsentlig årsag til, at ADHD i voksenalderen har været underdiagnosticeret, er bl.a., at den for børn så karakteristiske hyperaktivitet aftager, således at den voksne ikke umiddelbart har så tydelige symptomer på tilstanden. Koncentrationsvanskelighederne fortsætter op i voksenlivet. Hyperaktiviteten erstattes ofte af en fornemmelse af indre uro og rastløshed. Impulsiviteten kan betyde, at den voksne med ADHD virker opfarende, grænseoverskridende, meget talende og dominerende. Disse symptomer kan som konsekvens lede til sociale vanskeligheder i samværet med andre

mennesker. Følelsesmæssigt vil den voksne med ADHD ofte være svingende og forekomme ustabil.

For at en person kan få diagnosen ADHD må enten mindst seks af de ni første symptomer på opmærksomhedsvanskeligheder eller mindst seks af de ni symptomer på hyperaktivitet og impulsivitet være til stede (Tabel 1) [1, 2].

Eksekutive funktioner hos voksne med ADHD

Studier med såvel børn som voksne med ADHD peger på gennemgående vanskeligheder med eksekutive funktioner. De eksekutive funktioner er overordnede funktioner, der er nødvendige, for at man kan fungere i hverdagen, herunder i alle de sammenhænge hvor der skal træffes valg, tages beslutninger, og hvor man skal gøre sig overvejelser om handlinger i forhold til fortid og fremtid. De er afgørende for evnen til at tilpasse sig nye situationer.

Der er ikke tale om specifikke mentale færdigheder, som kan måles ved intelligenstag, og derfor er der heller ingen sammenhæng mellem eksekutive funktioner og præstation i intelligenstag. Personer med svære eksekutive vanskeligheder kan præstere helt normalt i en intelligenstag. Mens kognitive mangler normalt vil medføre specifikke vanskeligheder i personens intellektuelle funktion, vil forringelser af eksekutive funktioner have mere globale konsekvenser, idet de påvirker alle aspekter af adfærd [4].

Tabel 1. Diagnostiske kriterier for *attention deficit hyperactivity disorder*.

Opmærksomhedsvanskeligheder

1. Er i ringe grad opmærksom på detaljer og kan let lave sjskefejl
2. Har problemer med at opretholde koncentration både under udførelse af arbejdsopgaver og under fritidsaktiviteter
3. Reagerer ofte ikke på direkte tiltale
4. Opfatter ikke instruktioner og mislykkes ofte i at fuldføre påbegyndte opgaver
5. Har vanskeligheder med at organisere aktiviteter
6. Bryder sig ikke om – eller prøver at undgå – opgaver, som kræver mental udholdenhed (rutineprægede opgaver)
7. Har tendens til at tabe genstande, som er nødvendige for arbejdsopgaver eller fritidsaktiviteter
8. Lader sig let aflede af udefrakommende stimuli
9. Er oftest glemsom i det daglige

Hyperaktivitet

1. Udviser kropslig uro, piller med hænderne, sidder uroligt med benene eller skifter stilling hele tiden
2. Det volder vanskeligheder at blive på sin plads under møder eller i andre sammenhænge, hvor dette forventes
3. Har en konstant følelse af rastløshed eller indre uro
4. Har vanskeligheder med at optræde stille og roligt under spil eller andre fritidsaktiviteter
5. Virker ofte lidt agiteret/»hyper«
6. Har en tendens til at tale meget

Impulsivitet

1. Begynder ofte at svare før et spørgsmål er stillet færdigt
2. Har en tendens til at afbryde andre eller bryde ind i andres aktiviteter
3. Har vanskeligt ved at vente på, at det bliver hans eller hendes tur

VIDENSKAB OG PRAKSIS | OVERSIGTSARTIKEL

På grund af eksekutive dysfunktioner vil voksne med ADHD ofte ikke nå det, deres intelligens egentlig berettiger til, og de risikerer at få flere afbrudte uddannelsesforløb bag sig. Når man er under uddannelse, stilles der særlig store krav til selvstændig organisering og planlægning. Det er også nødvendigt at kunne arbejde målrettet, så man kan holde fast i en opgave i forhold til tid og indsats samt løse de problemer, der opstår. For mange voksne med ADHD er det vanskeligt at planlægge og organisere på en måde, der tager alle faktorer i betragtning, især når der også skal inddrages et tidsperspektiv. En utilstrækkelig tidsfornemmelse er et vedvarende problem og en medvirkende årsag til, at aftaler ikke overholdes, og at ideer ikke kan gennemføres. En anden forudsætning for den målrettede adfærd er initiering, det vil sige at tage sig sammen til at gøre det, man har planlagt, så man faktisk kommer af sted eller går i gang. Uanset hvilken intellektuel viden en person har om nødvendigheden af en handling, kræves der en mental anstrengelse for at igangsætte den nye handling.

For voksne med ADHD kan det være svært at initiere og overskue konsekvenser af handlinger, og dermed kan de være tilbøjelige til at have urealistiske mål, bl.a. i forhold til hvad de kan nå, eller hvad de kan have råd til. Det medfører, at mange får svært ved at få dagligdag og økonomi til at hænge sammen, fordi der i en almindelig hverdag kræves kontinuerlig styring og organisering.

De eksekutive funktioner er således et paraplybegreb for en række relaterede funktioner, der er afgørende for evnen til bl.a. styring og planlægning af handlinger, problemløsning, impulsstyring og for regulerende kontrol af emotionelle reaktioner. Der er tale om funktioner, der er nødvendige, for at man kan fungere hensigtsmæssigt i hverdagen, men som er uafhængige af intellektuelt niveau [5].

Epidemiologi

Undersøgelser fra forskellige steder i verden viser, at 2-3% af alle skolebørn har behandlingskrævende ADHD [6]. Hyppigheden af ADHD hos voksne er undersøgt i flere epidemiologiske undersøgelser (især i USA) [7]. Resultaterne af de fleste undersøgelser tyder på en hyppighed på 2-4% [8]. Dette vil for danske forhold sige, at mindst 100.000 voksne vil opfylde kriterierne for ADHD. Der er en klar overvægt af mænd, såvel i kliniske som i epidemiologiske populationer [8].

Ætiologiske aspekter

Endogene faktorer

Belyst ved familiestudier, tvillingestudier og adoptionsstudier tilskrives genetiske faktorer omkring 80% af årsagsforklaringen ved ADHD. Man har ikke kunnet isolere et enkelt gen af betydning for udviklingen af ADHD, dog peger flere studier på dopaminreceptor-D4-gen (DRD4) som et muligt kandidatgen for ADHD. Man har påvist en påvirkning af såvel dopamintransportergen (DAT-1) på kromosom 5 samt DRD4 på kromosom 11.

Såvel strukturelle som funktionelle studier af hjernen hos børn med ADHD tyder på en dysfunktion af den frontale del af cortex [9]. Det dopaminerge system er involveret, og en abnormalitet i de frontale, striatale forbindelser er konstateret. Ved hjerneskningsundersøgelser af voksne med ADHD har man fundet en asymmetri af nucleus caudatus, formindskede højre basalganglier og formindsket højresidigt frontalområde [10]. Ved positronemissionsskanning har man dokumenteret præfrontale og præmotoriske forstyrrelser ved aktivering [11]. Magnetisk resonans-skannings-studier tyder på en formindskelse af basalganglierne og cerebellum hos personer med ADHD sammenlignet med hos raske kontrolpersoner. Konkluderende tyder disse undersøgelser på, at ADHD er karakteriseret ved en dysfunktion af den frontale del af cortex samt af en påvirkning af de subkortikale forbindelser.

Eksogene faktorer

Påvirkning af cerebrum før og efter fødslen kan spille en rolle for udvikling af symptomer som helt eller delvist opfylder kriterierne for ADHD-diagnosen. Påviste risikofaktorer under svangerskabet er brug af alkohol og tobak, hypoksi og lav fødselsvægt [12, 13].

Intet tyder på, at ADHD skyldes psykologiske forhold. Dog vil belastende psykosociale faktorer have en udtalt negativ virkning på forløbet og behandlingseffekten. Derfor er psykosocial intervention et vigtigt aspekt i den samlede behandlingsplanlægning.

Diagnostik og differentialdiagnostik

Diagnostik af ADHD-symptomer hos voksne kan være kompliceret. En del af de for ADHD så typiske symptomer kan ses i perioder af livet hos normalt fungerende mennesker og kan således være udtryk for variation i normal adfærd. Endvidere kan de beskrevne ADHD-symptomer være nonspecifikke og

Faktaboks

Diagnostiske kriterier for attention deficit hyperactivity disorder

Opmærksomhedsvanskeligheder

Hyperaktivitet

Impulsivitet

Begyndelsesalder før syv år

Optræder i flere forskellige situationer (skole, hjem og ved den kliniske undersøgelse)

Giver betydelige vanskeligheder socialt, skolemæssigt og erhvervmæssigt

Skyldes ikke affektiv lidelse eller angsttilstand

VIDENSKAB OG PRAKSIS | OVERSIGTSARTIKEL

være udtryk for anden psykiatrisk lidelse såsom affektiv lidelse, angsttilstande eller personlighedsforstyrrelser. Da undersøgelser endvidere tyder på, at mindst halvdelen af voksne med ADHD har komorbide psykiatriske tilstande, betyder dette, at diagnosticering vanskeliggøres [14].

Afgørende for en korrekt diagnose er en udførlig anamnese indeholdende udviklingshistorie, herunder med særlig vægt på koncentrationsevne i barnealder og ungdomsår, informationer om skolegangen, der hos mange med ADHD har været præget af faglige vanskeligheder. Som børn har de ofte været præget af hyperaktivitet. De anamnesticke oplysninger fra patienten bør optimalt set suppleres med oplysninger fra pårørende med indgående kendskab til patientens barndom og ungdom.

Det nuværende kliniske billede vil i voksenlivet være præget af arbejdsmæssige problemer, problemer med koncentration og med at gennemføre aktiviteter. Helt karakteristisk er det således, at patienten vil være præget af de tidligere beskrevne vanskeligheder med eksekutive funktioner.

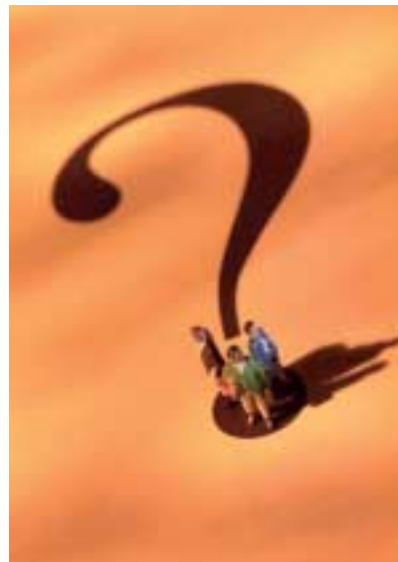
Der er udviklet spørgeskemaer til brug for forældre og lærere til scoring af børn og unge. Sådanne spørgeskemaer er i skrivende stund endnu ikke alment tilgængelige på dansk for voksne patienter. Der er dog spørgeskemaer under oversættelse, og man er i færd med at validere for danske forhold. I flere tilfælde vil en neuropsykologisk undersøgelse eller vurdering af voksne med ADHD kunne give væsentlig information om ADHD-patientens vanskeligheder og resurseområder. I fokus for den neuropsykologiske vurdering vil være opmærksomhedsproblemer og vanskeligheder med de eksekutive funktioner. Typisk ses forringelser i forhold til opmærksomhed, hæmning, hukommelse og interferenskontrol.

De væsentligste differentialdiagnostiske problemer ligger i afgrænsningen over for angsttilstande. Den indre uro og rastløshed, som ses ved ADHD, kan i mange tilfælde minde om angstsymptomer eller forveksles med maniske symptomer og bipolær lidelse.

ADHD skelnes fra angst- og bipolær lidelse, bl.a. på baggrund af udviklingshistorien (hvor ADHD er præget af gennemgående og konstante vanskeligheder, som har været til stede inden syvårsalderen). Der ses en høj grad af komorbiditet mellem ADHD og angst og depression, og i visse tilfælde kan behandlingen af en depressiv tilstand eller angsttilstand vanskeliggøres af en tilstedeværende ADHD.

Sociale og psykiatriske konsekvenser af ADHD i voksenlivet

Efterundersøgelser, såvel danske som udenlandske [3, 15-17] dokumenterer en højere risiko for udvikling af såvel stof- som alkoholmisbrug samt kriminalitet. Mænd med ADHD har en hyppigere frekvens af kriminalitet end kvinder med ADHD, men også kvinder med ADHD har tilsyneladende en højere risiko for at begå kriminalitet end personer uden ADHD. En væsentlig risikofaktor for udvikling af kriminalitet i ungdomsår og voksenliv er komorbid adfærdsforstyrrelse, som



også er belyst ved en større dansk efterundersøgelse af personer, der blev diagnosticeret med ADHD i barnealderen [15].

Der er øget risiko for udvikling af alle typer af misbrug, herunder af såvel hash som amfetaminlignende præparater og alkohol [18]. Enkelte undersøgelser tyder på, at behandling med centralstimulantia nedsætter risikoen for udvikling af misbrug [19].

I flere efterundersøgelser har man ligeledes dokumenteret en øget risiko for udvikling af andre psykiatriske lidelser i voksenlivet. Den nævnte danske efterundersøgelse viste en øget risiko for indlæggelser med personlighedsforstyrrelser (især dyssocial personlighedsforstyrrelse), men også med depression [16].

Behandlingsmæssige aspekter

Der foreligger solid dokumentation for effekten af medikamentel behandling af børn og unge med ADHD [20]. Undersøgelser med voksne er færre, men viser dog samstemmende effekt af dels centralstimulerende midler (såsom Ritalin, Concerta mv.) samt atomoxetin [21]. De videnskabelige undersøgelser af medicinens effekt dokumenterer reduktion af kernesymptomerne ved ADHD: reduktion af aktivitetsniveauet, reduktion af impulsiviteten og øget koncentrationsevne. Sammenlignes effekten af medicin hos voksne patienter med ADHD med den påviste effekt hos børn med ADHD findes den at være mindre overbevisende hos voksne. I de fleste undersøgelser rapporterer man om positiv effekt af den medikamentelle behandling hos 50-70% af patienterne [22].

Atomoxetin kan være et godt alternativ til centralstimulantia i behandling af den voksne ADHD-patient, når der er fare for misbrug af det centralstimulerende stof, ved mang-

VIDENSKAB OG PRAKSIS | OVERSIGTSARTIKEL

lende effekt af centralstimulantia, ved optrapning af bivirkning eller ved forværring af eventuelle komorbide symptomer (angst, tics og depressive symptomer).

Psykosocial intervention

Multimodal behandling, der kombinerer medicin, psyko-ekudation, kognitiv adfærdsterapi, social færdighedstræning, coaching og tilpasning af skole og arbejde, anses for at være den mest hensigtsmæssige og effektive. Medikamentel behandling kan mindske mange af kernesymptomerne ved ADHD, men medicinen implementerer ikke automatisk konkrete strategier og færdigheder, der er nødvendige for at kunne håndtere de medfølgende funktionsvanskeligheder.

De eksisterende behandlingsstudier med voksne med ADHD tyder på, at færdighedsbaserede psykoterapeutiske behandlingsformer, det vil sige forskellige former for kognitiv adfærdsterapi, er virksomme og ofte vil være førstevalg. I sessionerne og i arbejdet med personens vanskeligheder giver disse metoder en struktur, der er specielt hjælpsom for personer med ADHD på grund af deres grundlæggende vanskeligheder med fokusering og organisering [23].

Interventionerne retter sig imod 1) forståelse/psykoekudation i forhold til ADHD, 2) forbedring af kognitiv funktion, 3) udvikling af kompenserende strategier, især øgning af personens evne til at planlægge, monitorere, huske og gennemføre opgaver og 4) tilpasning af de fysiske og sociale omgivelser.

Der er behov for at anskue indsatsen i forhold til ADHD som en langvarig indsats for at udvikle permanente ændringer af strategier og vaner. Når det lykkes at skabe et samarbejde, hvor den voksne med ADHD er aktiv og engageret i processen, er der gode muligheder for at skabe positive og betydningsfulde ændringer i vedkommendes livskvalitet.

Udgangspunktet for behandlingen er, at personen får viden om og forståelse for, hvad ADHD betyder i forskellige sammenhænge. Det er viden, der fortløbende formidles og ajourføres. Jo mere den voksne ved om ADHD, og hvordan lidelsen helt specifikt påvirker personen, jo bedre vil vedkommende være i stand til at håndtere de vanskeligheder han/hun har, sætte realistiske mål og være samarbejdsvillig i forhold til specifikke mål i behandlingen. Formidlingen skal også ske til familien og andre for personen betydningsfulde mennesker, da omverdenen ofte er uforstående og opgivende i forhold til personens manglende evne til at få tingene til at fungere. Det vil påvirke mulighederne for at skabe positive ændringer, at betydningsfulde personer i omverdenen har en forståelse af vanskelighederne.

Ud over disse metoder, der er specifikt rettet mod kernesymptomer ved ADHD, vil det kunne være nødvendigt med intervention i forhold til sekundære emotionelle symptomer såsom lavt selvværd, følelse af skam samt depression og angst. Disse følelser er tæt knyttet til oplevelsen af ikke at have kontrol over sit eget liv og ikke at kunne klare det, andre kan [24].

ADHD er en forstyrrelse, der har livslange konsekvenser og påvirker alle områder af livet. Med forståelse af vanskelighederne og relevant behandling kan mange fungere upåfaldende med behov for blot lejlighedsvis terapeutisk indsats, især i perioder med ændrede livsvilkår.

Konklusion

Ifølge epidemiologiske undersøgelser opfylder 1-2% af den voksne befolkning kriterierne for ADHD. En del af disse mennesker vil have et behandlingsbehov, som i øjeblikket i langt de fleste tilfælde ikke er opfyldt. Der findes dokumentation for effekt af medikamentel behandling, enten i form af centralstimulerende midler eller atomoxetin. Mange patienter vil have behov for psykosocial intervention i tillæg til den medikamentelle behandling. Udredningen er under hensyntagen til de differentialdiagnostiske problemer og hyppige optræden af komorbiditet i de fleste tilfælde en specialistopgave.

Korrespondance: Per Hove Thomsen, Børne- og Ungdomspsykiatrisk Regionscenter Risskov, Århus Universitetshospital, DK-8240 Risskov.
E-mail: pht@buh.aaa.dk

Antaget: 23. november 2007

Interessekonflikter: Ingen

Litteratur

1. American Psychiatric Association. Diagnostic and statistical manual of mental disorders. Washington DC, 1994.
2. WHO. The ICD-10 Classification of Mental and Behavioural Disorders. Diagnostic criteria for research. Geneva: World Health Organisation, 1993.
3. Mannuzza S, Klein RG. Long-term prognosis in attention-deficit/hyperactivity disorder. Child Adolesc Psychiatr Clin N Am 2000;9:711-26.
4. Barkley RA. The Nature of Self-control. New York: Guilford Press, 1997.
5. Barkley RA, Gordon M. Research on comorbidity, adaptive functioning and cognitive impairments in adults with ADHD: implications for a clinical practice. I: Goldstein S, Ellison AT, red. Clinicians Guide to Adult ADHD. Assessment and Intervention. San Diego: Academic Press, 2002:46-66.
6. Spencer TJ, Biederman J, Mick E. Attention-deficit/hyperactivity disorders: diagnosis, lifespan, comorbidities, and neurobiology. Ambul Pediatr 2007; 1 suppl:73-81.
7. Fayyad J, de Graaf R, Kessler R et al. Cross-national prevalence and correlates of adult attention-deficit hyperactivity disorder. Br J Psychiatry 2007; 190:402-9.
8. Barkley, Russel A, red. Attention-deficit hyperactivity disorder. A handbook for diagnosis and treatment. New York, NY: The Guilford Press, 1998.
9. Bobb AJ, Castellanos FX, Addington AM et al. Molecular genetic studies of ADHD: 1991 to 2004. Am J Med Genet 2005;132:109-25.
10. Faraone SV, Biederman J. Neurology of attention-deficit hyperactivity disorder. Biol Psychiatry 1998;44:951-8.
11. Zametkin AJ, Liotta W. The neurobiology of attention-deficit/hyperactivity disorder. J Clin Psychiatry 1998;59:17-23.
12. Linnet KM, Dalsgaard S, Obel C et al. Maternal lifestyle factors in pregnancy risk of attention deficit hyperactivity disorder and associated behaviors: Review of the current evidence. Am J Psychiatry 2003;160:1028-40.
13. Linnet KM, Wisborg K, Obel C et al. Smoking during pregnancy and the risk for hyperkinetic disorder in offspring. Pediatrics 2005;116:462-7.
14. Sprafkin J, Gadow KD, Weiss MD et al. Psychiatric comorbidity in ADHD symptom subtypes in clinic and community adults. J Attention Dis 2007; May 9 (Epub ahead of print).
15. Dalsgaard S, Mortensen PB, Frydenberg M et al. Conduct problems, gender and adult psychiatric outcome of children with attention-deficit hyperactivity disorder. Br J Psych 2002;181:416-21.
16. Mannuzza S, Klein RG, Bessler A et al. Educational and occupational outcome of hyperactive boys grown up. J Am Acad Child Adolesc Psychiatry 1997;36:1222-7.
17. Barkley RA, Fischer M, Smallish L et al. Young adult outcome of hyperactive children: adaptive functioning in major life activities. J Am Acad Child Adolesc Psychiatry 2006;45:192-202.

VIDENSKAB OG PRAKSIS | OVERSIGTSARTIKEL

18. Biederman J, Baldessarini RJ, Wright V et al. A double-blind placebo controlled study of desipramine in the treatment of attention deficit disorder. III: Lack of impact of comorbidity and family history on clinical response. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 1993;32:865-70.
19. Huss M, Lehmkuhl U. Methylphenidate and substance abuse: a review of pharmacology, animal, and clinical studies. *J Attent Dis* 2002;6:S65-S71.
20. Dalsgaard S, Thomsen PH. Evidensbaseret behandling af ADHD/DAMP-børn og unge med centralstimulerende medicin. *Ugeskr Læger* 2001;163:1116-22.
21. Dodson WW. Pharmacotherapy of adult ADHD. *J Clin Psychol* 2005;61:589-606.
22. Spencer T, Biederman J, Wilens T et al. A large, double-blind, randomized clinical trial of methylphenidate in the treatment of adults with attention-deficit/hyperactivity disorder. *Biol Psychiatry* 2005;57:456-63.
23. Murphy K. Psychosocial treatments for ADHD in teens and adults: a practice-friendly review. *J Clin Psychol* 2005;64:607-19.
24. Safren SA. Cognitive behavioral approaches to ADHD treatment in adulthood. *J Clin Psychiatry* 2006;67:46-50.

Primært mucinøst karcinom i huden – en oversigt over litteraturen

Reservelæge Line Bro Breiting, overlæge Lise Christensen,
overlæge Karin Dahlstrøm, læge Jeanette Falck Winther,
speciallæge Vibeke Bro Breiting &
reservelæge Louise Vennegaard Kalialis

Herlev Hospital, Plastikkirurgisk Afdeling,
Bispebjerg Hospital, Patologisk Afdeling,
Kræftens Bekæmpelse, Institut for Epidemiologisk
Kræftforskning, og
Holte Plastikkirurgiske Klinik

Resume

Primært kutant mucinøst karcinom (PKMK) er en sjælden malign tumor, som udgår fra svedkirtlerne. Den fejldiagnosticeres ofte, da den præsenterer sig ukarakteristisk – og histologisk kan ligne en kutan metastase fra et mucinøst karcinom i brystet, gastrointestinalkanalen, lunger, ovarier og prostata. Recidivraten er høj, men mortaliteten er lav. Der blev foretaget litteratursøgning på MEDLINE for artikler, som omhandlede PKMK. I alt 228 cases blev identificeret, og de præsenteres her med tumorkarakteristika og kliniske oplysninger samt histopatologiske og immunhistokemiske fund.

Primært kutant mucinøst karcinom (PKMK) er en sjælden malign tumor, som udgår fra svedkirtlerne eller deres kimceller [1, 2]. Det er stadig kontroversielt, om tumoren udgår fra de apokrine eller ekkrine svedkirtler [1, 3, 4]. PKMK, der også er kendt som mucinøst adenokarcinom eller kolloidalt karcinom [3, 5, 6], blev først beskrevet af *Lennox et al* i 1952 [7], og senere gennemgået af *Mendoza et al* i 1971 [1]. Siden 1952 er der beskrevet i alt 228 tilfælde i verdenslitteraturen [1-40]. Tumoren er sjælden, med ca. et tilfælde ud af 150.000 konsekutive hudbiopsier fra et dermatopatologisk laboratorium [8].

Tumoren fejldiagnosticeres ofte både klinisk og histologisk – klinisk, fordi den er blød, afrundet og velafgrænset – og histologisk, fordi den kan ligne en kutan metastase fra en af de

mere hyppigt forekommende mucinøse karcinomer i henholdsvis brystet, gastrointestinalkanalen, lunger, ovarier og prostata [9, 10].

Immunhistokemisk farvning for organspecifikke markører kan ikke adskille PKMK fra en kutan metastase [11, 12], og den endelige diagnose stilles ofte efter, at tilstedeværelsen af en primærtumor i de respektive organer er blevet udelukket.

Kendskab til PKMK er væsentligt, da lidelsen udgør en differentialdiagnose til kutane metastaser fra et mucinøst adenokarcinom samt andre kutane læsioner med en mucinøs komponent.

Nedenfor præsenteres en systematisk gennemgang af den samlede verdenslitteratur for at belyse de kliniske og histopatologiske kendetegn for denne sjældne tumor.

Metode

Der blev gennemført en litteratursøgning på MEDLINE, som omfattede søgeordene *primary mucinous carcinoma*, *mucinous carcinoma*, *mucinous adenocystic carcinoma*, *mucinous eccrine carcinoma*, *sweat gland carcinoma* – alle i kombination med søgeordet *skin*. Relevante artikler, der var publiceret frem til december 2007, blev inkluderet, og samtlige litteraturlister blev gennemgået for yderligere tilfælde af PKMK.

Resultater

Indtil nu er der i litteraturen beskrevet i alt 228 tilfælde af PKMK [1-40], 108 mænd og 92 kvinder (**Tabel 1**). I de resterende 28 tilfælde blev kønnet ikke oplyst. De kliniske karakteristika fremgår af Tabel 1. I alt 53% af patienterne var kaukaside, 26% var asiater og 21% var negroide. Race blev dog kun oplyst i 92 (40%) af tilfældene. Tumoren forekommer oftest i aldersgruppen 60-80 år. Den yngste patient var dog otte år på diagnosetidspunktet.

I 219 tilfælde (92%) blev placeringen af tumoren angivet. Den hyppigste lokalisation var øjenlåg (35%), øvrige ansigt (21%) samt skalp, hals og retroaurikulært (21%). Tumoren er