

**Litteratur**

1. Biering-Sørensen M. Øre-næse-halsskader og -lidelser på en skadestue. Ugeskr Læger 1990;152:739-43.
2. Botma M, Bader R, Kubba H. "A parent's kiss": evaluating an unusual method for removing nasal foreign bodies in children. J Laryngol Otol 2000;114:598-600.
3. Balbani APS, Sanchez TG, Butugan O et al. Ear and nose foreign bodies in children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1998;46:37-42.
4. Kadish HA, Corneli HM. Removal of nasal foreign bodies in the pediatric population. Am J Emerg Med 1997;15:54-6.
5. Backlin SA. Positive-pressure technique for nasal foreign body removal in Children. Ann Emerg Med 1995;25:554-5.
6. Fallis GB, Ferguson K, Waldman M. Simple technique for removing foreign objects from the nose. Am Fam Phys 1992;46:1046-51.
7. Scolnik D. A "new" manoeuvre for removing foreign bodies from the nose. Arch Child 1988;63:226.
8. Guazzo E. Removal of foreign bodies from the nose. N Engl J Med 1985;313:725.

# Idiopatisk kæmpecellemyokardit med dødelig udgang hos en 37-årig mand

Charlotte Krogh Rask & Jon Laurits Rasmussen

Kæmpecellemyokardit er karakteriseret ved myokardiale nekroser i såvel højre som venstre side af myokardiet [1-3]. Multinukleære kæmpeceller findes i periferien af de myokardiale nekroser med lymfocytinfiltrater af typen helper- og suppressive T-celler [4, 5]. Sygdommen er meget sjælden og kan ses i sammenhæng med anden autoimmun lidelse, men er ofte idiopatisk. Der er tale om en hurtigt progredierende fatal lidelse ofte hos yngre voksne.

**Sygehistorie**

En 37-årig mandlig ryger blev henvist af egen læge til ambulant ekkokardiografi pga. uprovokeret trykken i brystet af en times varighed og hviledyspnø.

Objektivt fandt man patienten velkompenseret. Ekkokardiografi viste hypertrofisk let dilateret kardiomyopati (diastole-diameter på 62 mm) og normal *ejection fraction* (EF) >60%. Pga. tiltagende dyspnø fik patienten foretaget lungefunktionstest, som afkræftede en pulmonal årsag til hans dyspnø. Desuden fik han foretaget døgnblodtryksmåling, som var normal.

Fire måneder efter symptomdebut blev patienten indlagt efter hjertestop i forbindelse med en oldboysfodboldkamp. Holdkammeraterne gav basal genoplivning, og patienten kom til sig selv igen. Ekg ved indlæggelsen viste tredjegrads atrioventrikulær (AV)-blok. Patienten fik implanteret en pacemaker, og under samme indlæggelse blev der udført koronararteriografi (KAG), som viste normale forhold.

Tre måneder senere viste en kontrolekkokardiografi progression med diastole på 70 mm (således øget med 8 mm på 7 mdr.), EF var nedsat til 40%. Herefter blev patienten sat i behandling med ACE-hæmmer og hjertemagnyl. Senere desuden  $\beta$ -blokkerbehandling.

Under hele forløbet var patienten klinisk velkompenseret. Et halvt år senere klagede patienten over udtalt træthed.

Ekkokardiografi var uændret i forhold til tidligere, men ved undersøgelsen var hvilerytmen uregelmæssig. Patienten fik foretaget en Holtermonitorering, som viste pacemakerrytme, men med mange ekstraslag såvel supraventrikulære som ventrikulære.

En måned efter (dvs. 16 mdr. efter symptomdebut) blev patienten indbragt med irreversibelt hjertestop (ventrikelflimmer). Der blev foretaget obduktion, som makroskopisk viste et stort hjerte (vægt 840 g) med spredte infarkter, såvel friske som under opheling. Koronarkarrene havde let aterosklerose, men ingen tromber. En efterfølgende histologisk undersøgelse viste overraskende infiltration med lymfocytter overvejende T-lymfocytter og mangekernede kæmpeceller af makrofag oprindelse. Konklusion: idiopatisk kæmpecellemyokardit (IKM).

Da patienten ikke havde nogen kendt granulomatøs sygdom, reumatologisk sygdom, toksoplasmose eller medikamentel overfølsomhed, må forandringerne klassificeres som idiopatisk kæmpecellemyocarditis.

**Idiopatisk kæmpecellemyokardit**

IKM er som tidligere nævnt en sjældent forekommende sygdom, og derfor indtil 1997 kun kasuistisk beskrevet i internationale tidsskrifter (ikke tidligere beskrevet i Ugeskrift for Læger).

Via annoncering blev der internationalt indsamlet oplysninger om 63 patienter (fra 49 medicinske centre i 16 lande) med histologisk verificeret IKM (endomyokardiel biopsi eller obduktion) [3].

Af materialet fremgår det, at patienterne var ligeligt kønsfordelt (33 mænd og 30 kvinder) med en gennemsnitlig alder på 42,6 år ved symptomdebut.

De fleste havde symptomer på venstresidig hjerteinsufficiens

## VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

(75%), mens den øvrige symptomatologi var fordelt mellem ventrikulære takyarytmier (14%), AV-blok (5%) eller symptomer som ved akut myokardiesyndrom (AKS) (5%). 19% af patienterne havde tilknyttede autoimmune sygdomme (f.eks. kronisk inflammatorisk tarmsygdom, reumatoid artrit eller tyreoidit).

Den gennemsnitlige levetid fra symptomdebut var kun 5,5 mdr., hvilket støtter ovennævnte dårlige prognose for IKM. Tiden fra symptomdebut til en af endepunkterne død eller transplantation viste sig at kunne forlænges ved hjælp af immunosuppressiv kombinationsbehandling (kortikosteroider, azathioprin og cyclosporin), idet denne behandling forlængede patienternes gennemsnitlige levetid til 12,3 mdr.

Fireogtredive ud af de 63 patienter fik foretaget hjertetransplantation gennemsnitlig 6 mdr. efter symptomdebut, ni patienter (26%) fik påvist recidiv i det transplanterede hjerte på et senere tidspunkt ved endomyokardiel biopsi. En patient døde af sit recidiv trods aggressiv immunosuppressiv behandling.

### Konklusion

IKM er en sygdom, der rammer relativt unge og overvejende raske voksne. Uden behandling dør de fleste inden for et halvt år, medmindre de bliver hjertetransplanteret. På trods af risiko for recidiv i det transplanterede hjerte er transplantation stadig den eneste behandlingsmulighed.

Vort budskab er, at man bør overveje IKM hos yngre voksne med symptomer på venstresidig hjerteinsufficiens af nylig oprindelse, og især hvis refraktær ventrikulær takyarytmi udvikles. Hos disse patienter kan en endomyokardiel biopsi med stor sandsynlighed bidrage til en specifik diagnose (man skal dog erindre, at forandringerne i myokardiet oftest er stedvist udbredt).

Patienter med et klinisk billede, som den her omtalte 37-årige patient, bør følges på en hjertetransplantationsklinik mhp. evt. immunosuppressiv behandling indtil transplantation. Det er vigtigt at tage med i sine overvejelser og informere patienten om, at der er risiko for recidiv af sygdommen i det transplanterede hjerte.

### Summary

Charlotte Krogh Rask & Jon Laurits Rasmussen:

#### **Idiopathic giant cell myocarditis causing death in a 37-year-old man.**

Ugeskr Læger 2003;165:2663-4.

A case of idiopathic giant cell myocarditis (IGM) causing symptoms of left ventricular failure in a previously healthy 37-year-old man is reported. Sixteen months after the occurrence of the symptoms the patient was admitted to hospital with intractable cardiac arrest. Until this point he had been treated with different medications for left ventricular failure. The disease was finally diagnosed postmortem.

Reprints not available. Correspondence to: *Jon Laurits Rasmussen*, Medicinsk Afdeling, Sygehus Fyn Faaborg, DK-5600 Faaborg.

Antaget den 7. april 2003.

Sygehus Fyn Faaborg, Medicinsk Afdeling.

### Litteratur

1. Aretz H. Myocarditis: the Dallas criteria. *Hum Pathol* 1997;18:619-24.
2. Burke M. Myocarditis. *Curr Diag Pathol* 1994;1:216-25.
3. Cooper L, Berry G, Shabetal R. Idiopathic giant-cell myocarditis – natural history and treatment. *N Engl J Med* 1997;336:1860-6.
4. Litovsky S, Burke A, Virmane R. Giant cell myocarditis. *Mod Pathol* 1996;9:1126-34.
5. Ren H, Poston RS, Hruban RH et al. Long survival with giant cell myocarditis. *Mod Pathol* 1993;6:402-7.
6. Feldman A, McNamara D. Myocarditis. *N Engl J Med* 2000;343:1388-98.