

# Cystisk tumor i atrioventrikulærknuden som dødsårsag hos en niårig pige

Frederikke Kasper<sup>1</sup>, Seija Marjaana Ylijoki-Sørensen<sup>2</sup>, Jytte Banner Lundemose<sup>2</sup> & Lia Mendes Pedersen<sup>1</sup>

Klinisk hjertestop hos børn er kun sjældent forårsaget af kardiell sygdom. Cystisk tumor i atrioventrikulær (AV)-knuden (CTAVN) er en sjælden årsag til tredje-grads AV-blok og hjertestop, og kun få tilfælde er tidligere beskrevet hos børn [1].

## SYGEHISTORIE

En niårig, tidligere rask pige blev indbragt efter klinisk hjertestop. Hun var samme dag i skolen besvimet kortvarigt. Efterfølgende blev hun tilset og fundet upåvirket af egen læge. Et par timer senere fandt forældrene pigen slap og respirationsløs i hjemmet og bragte hende tilbage til egen læge. Denne fandt klinisk hjertestop og gav basal genoplivning. Ved lægeambulancens ankomst havde pigen tredje-grads AV-blok og bradykardi. På intensivafdelingen blev der påbegyndt isoprenalininfusion, og pigen blev lagt i respirator. Herefter var der fortsat tredje-grads AV-blok, intermitterende ventrikeltakykardi og ventrikelflimren, hvorefter der blev implanteret en temporær pacemaker. Ved ekkokardiografi fandtes venstre ventrikel dilateret, og pumpefunktionen var let nedsat (50%). Toksikologisk blodprøvescreening og flere hold koronarenzymer ved indlæggelsen var negative. En computertomografi (CT) af cerebrum viste normale forhold. En CT af thorax viste, at der var bilaterale infiltrative lungeforandringer og bilateral pleural væskeansamling, men billedet var inkonklusivt med hensyn til årsagerne til AV-blokket. Barnet blev nedkølet i henhold til gældende instruks. Efter to døgn indlæggelse fik pigen, trods intensiv terapi, multiorgansvigt og døde.

På grund af den uventede død blev der foretaget retslægeligt ligsyn med efterfølgende retslægelig obduktion. Ved obduktionen blev de kliniske fund bekræftet. Derudover var de postmortelle virologiske og bakteriologiske undersøgelser negative. Der blev påvist lungebetændelse. Grundet pigens alder ansås medfødt AV-blok ikke som muligt, og moderen blev derfor ikke undersøgt for Sjögrens syndrom antistof A og Sjögrens syndrom antistof B. Pigens myokardie var uden specifikke histopatologiske forandringer, men ved undersøgelse af hjertets ledningssystem blev påvist en tumor på AV-knudens plads. Histopatologisk var denne tumor tubulær til acinær i struktur, be-

klædt med et kubisk epitel, stedvist med overgangslignende epitel og omgivet af et fibrøst stroma. Der var hverken cellulær pleomorfi eller mitoser. I randzonerne var et kronisk betændelsesinfiltrat. Immunhistokemiske undersøgelser tydede på celler af endodermal oprindelse.

Det blev konkluderet, at dødsårsagen måtte antages at være en hjerterytmeforstyrrelse forårsaget af en CTAVN, slutteligt kompliceret med lungebetændelse samt multiorgansvigt.

## DISKUSSION

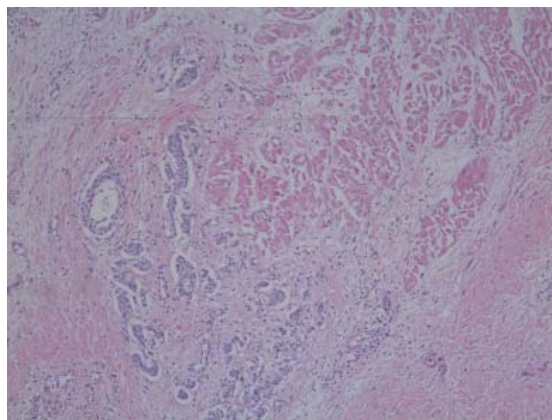
CTAVN er en embryologisk rest med celler af endodermal oprindelse og er placeret i AV-knuden i bunden af det interatriale septum. CTAVN er en sjælden årsag til AV-blok, hjertestop og pludselig død. Der er rapporteret om under 100 tilfælde. 75% er kvinder, ofte tidligere raske, og alderen varierer fra 0 til 80 år, medianalderen er 38 år [1]. De fleste CTAVN findes ved obduktion. Omkring halvdelen af tumorerne er synlige, men ofte er det nødvendigt at undersøge hjertets ledningssystem for at finde tumoren [2].

CTAVN er i nogle undersøgelser associeret med andre embryonale eller medfødte misdannelser som midtlinjedefekter i hjerne, øsofagus eller thyroidea. Den symptomudløsende årsag er ofte ukendt [1].

I tilfældet i sygehistorien fandt man tredje-grads AV-blok, hvilket sjældent ses hos børn. De fleste tilfælde er medfødte, forårsaget af materielle antistoffer ved lupus erythematosus disseminatus eller

## KASUISTIK

1) Børneafdelingen, Aarhus Universitetshospital, Aalborg Sygehus  
2) Retsmedicinsk Institut, Aarhus Universitet



Cystisk tumor på atrioventrikulærknudens plads og overgang fra tumorvævet til et normalt myokardielt væv. Objektiv  $\times 10$ .

Sjögrens syndrom hos moderen. Tilstanden kan også forekomme som led i komplekse medfødte hjertefejl eller opstå efter operation af medfødte hjertefejl, f.eks. lukning af en ventrikelseptumdefekt. Hos børn uden strukturel hjertesygdom kan tredje grads AV-blok ses som komplikation til myokarditis, endokarditis og hjertetumorer [3].

Symptomer på tredje grads AV-blok kan være træthed, irritabilitet og fysisk uudholdenhed, men også synkope, hjerterstop og pludselig død. Diagnosen stilles ved elektrokardiografi [3].

Hvis der er mistanke om, at patienten lider af CTAVN, kan der udføres kardiiovaskulær magnetisk resonans-skanning, hvormed man kan påvise større tumorer [4]. Findes tumoren præmortalt, er der beskrevet få, men vellykkede operative fjernelser af denne. Behandlingen er vanskelig, og oftest har patienten efterfølgende brug for en permanent pacemaker [5].

Denne sygehistorie viser betydningen af en sufficient obduktion med tilhørende supplerende undersøgelser. Mikroskopi af hjertets ledningsbundet var i dette tilfælde udslagsgivende for dødsårsagsdiagnosen og kan anbefales ved klinisk mistanke om hjerterlidelse, også i tilfælde af et strukturelt normalt hjerte.

**KORRESPONDANCE:** Frederikke Kasper, Hobrovej 136, 9560 Hadsund.

E-mail: frka@rn.dk

**ANTAGET:** 6. juli 2011

**FØRST PÅ NETTET:** 26. september 2011

**INTERESSEKONFLIKTER:** ingen

#### LITTERATUR

1. Veinot JP. Cardiac tumors of adipocytes and cystic tumor of the atrioventricular node. *Semin Diagn Pathol* 2008;25:34-8.
2. Burke AP, Virmani R. Tumors and tumor-like conditions of the heart. I: Silver MD, Gottlieb AL, Schoen FJ, red. *Cardiovascular pathology*. 3rd ed. Philadelphia: Churchill Livingstone, 2001:585-7.
3. Fischbach P, Frias P, Strieper M et al. Natural history and current therapy for complete heart block in children and patients with congenital heart disease. *Congenit Heart Dis* 2007;2:224-34.
4. Tran T, Starnes V, Wang X et al. Cardiovascular magnetic resonance diagnosis of cystic tumor of the atrioventricular node. *J Cardiovasc Magn Reson* 2009;11:13.
5. Saito S, Kobayashi J, Tagusari O et al. Successful excision of a cystic tumor of the atrioventricular nodal region. *Circ J* 2005;69:1293-4.

## Signetringscellekarcinom i galdeblæren

Birthe Agergaard Thing<sup>1</sup>, Anne Roslind<sup>2</sup> & Morten Wøjdemann<sup>1</sup>

### KASUISTIK

1) Gastrokirurgisk Afdeling, Herlev Hospital

2) Patologisk Afdeling, Herlev Hospital

Cancer i galdeblæren forekommer relativt sjældent, med ca. 160 tilfælde om året i Danmark. Sygdommen ses lidt hyppigere hos kvinder end hos mænd [1]. Histologisk ses der oftest adenokarcinom, og kun meget sjældent findes et klassisk signetringscellekarcinom, som har et særligt aggressivt forløb [2].

### SYGEHISTORIE

En 60-årig kvinde, der var tidligere rask, fraset at hun havde hypertension og var ryger svarende til 20 pakkeår, blev indlagt akut pga. nyopstået ikterus, hudkløe, tiltagende træthed og et væggtab på få kg over fire uger. I månederne op til indlæggelsen havde hun endvidere haft smerter i den øvre del af abdomen samt kvalme og sure opstød. Patienten var uden effekt blevet behandlet af egen læge med antiemetika og protonpump hæmmere. Biokemisk havde hun forhøjede lever- og galdetal med aspartat-aminotransferase 774 E/l (referenceinterval: 10-70 E/l), basisk fosfatase 384 E/l (referenceinterval: 35-105 E/l), bilirubin 65 mikromol/l (referenceinterval: 4-22 mikromol/l) og amylase 416 E/l (reference < 120 E/l).

Computertomografi viste et hypodent område i

pancreas. Desuden var højre ureter inddraget i en proces, og der var højresidig hydronefrose, som blev afløst. Ultralydskanning viste normale forhold i pancreas, og tumormarkør CA19-9 var i normalområdet. Gastroskopi viste normale forhold i ventrikkelen, men stenose i duodenum's andet stykke, hvilket tydede på ekstern kompression.

For at komme diagnosen nærmere udførte man laparoskopisk ultralydskanning, og denne blev tolket som inflammation i galdeblæren, ligamentum hepatoduodenale og retroperitoneum. Der blev taget frysebiopsier, som viste inflammation uden entydig diagnose. Der konverteredes herefter til åben operation, hvor man makroskopisk fandt tegn på inflammation ved galdeblæren, pancreas, ligamentum hepatoduodenale, duodenum, i retroperitoneum, højresidige nyrepelvis, omentum majus og mesocolon transversum. Nye frysebiopsier fra galdeblæren viste karcinom, og de øvrige frysebiopsier fra de nævnte områder viste inflammation og malignitetssuspekterede celler. For at aflaste patienten valgte man at udføre pallierende kirurgi med kolecystektomi og gastro-entero-anastomose. Makroskopisk fandt man en 3,5 ×