

## VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK



Amnionvæskeemboli er en yderst sjælden komplikation til graviditet og fødsel herunder til kejsersnit. Fotograf: læge Isil Pinar Bor.

laps kombineret med DIC. Ved ekkokardiografi fandtes initialt tegn til pulmonal hypertension, senere kun til let venstre ventrikelsvigt. Det er en udvikling, der er fundet karakteristisk for AVE [3]. Kun få - ca. 8% - overlever et hjertestop i forbindelse med AVE uden neurologiske sequelae [4]. Vi har ikke i litteraturen fundet meddelelser om intakte overlevende efter dobbelt hjertestop, som det her beskrives. Det var formentlig afgørende for det gunstige udfald, at AVE og hjertestop opstod på operationsbordet under fuld overvågning og anæstesiologisk assistance, samt at adækvat behandling med genoplivning, oxygenering og aggressiv substitution med blodprodukter umiddelbart blev påbegyndt. Nyere artikler understreger da også betydningen af hurtig overvejelse af diagnosen AVE samt intensiv behandling heraf for at optimere udfaldet for patienten [1, 2].

Selv om AVE første gang er beskrevet i 1926, er patogene-

sen stadig uklar og formentlig multifaktoriel. Tidligere formodede risikofaktorer: høj maternel alder, multiparitet, grønt fostervand, makrosomi, traume, stimulation med oxytocin, høj gestationsalder, drengefoster, kejsersnit, foetus mortus og »voldsom fødsel« har ikke kunnet bekræftes [1, 3].

AVE kan følgelig hverken forudses eller forebygges, og ingen bestemt laboratorietest kan stille diagnosen [1]. Føtale cellulære og noncellulære elementer kan også findes i blodet hos fødende, der ikke har haft AVE [4].

En teori vedrørende patogenesen ved AVE er, at der frigives endogene modulatorer hos følsomme individer i lighed med mekanismen ved anafylaksi og sepsis, snarere end at der er en embolusdannelse i lungerne [4]. Hvis en anafylaktoid reaktion er årsag til AVE, er det dog ejendommeligt, at der aldrig, som man kunne forvente, er beskrevet recidiv, men tværtimod flere normalt forløbende graviditeter og fødsler efter tidligere AVE [5]. Patienterne kan således oplyses om, at der formodentlig ikke er nogen øget risiko i forbindelse med en senere graviditet.

Korrespondance: Isil Pinar Bor, Gynækologisk/obstetrisk Afdeling, Regionshospitalet Randers, DK-8900 Randers. E-mail: pinarbor@dadlnet.dk

Antaget: 10. december 2007

Interessekonflikter: Ingen

#### Litteratur

1. O'Shea A, Eappen S. Amniotic fluid embolism. *Int Anesthesiol Clin* 2007;45:17-28.
2. Tuffnell DJ. United Kingdom amniotic fluid embolism register. *BJOG* 2005;112:1625-9.
3. Schoening AM. Amniotic fluid embolism: historical perspectives & new possibilities. *MCN Am J Matern Child Nurs* 2006;31:78-83.
4. Clark SL, Hankins GD, Dudley DA et al. Amniotic fluid embolism: analysis of the national registry. *Am J Obstet Gynecol* 1995;172:1158-67.
5. Stiller RJ, Siddiqui D, Laifer SA et al. Successful pregnancy after suspected anaphylactoid syndrome of pregnancy (amniotic fluid embolus). *J Reprod Med* 2000;45:1007-9.

## Kroniske lungeforandringer hos børn med langvarig produktiv hoste

Læge Jakob Foghsgaard, overlæge Marta Nir, læge June K. Marthin, overlæge Karen Bach & overlæge Hanne Hansen

Gentofte Sygehus, Pædiatrisk afdeling

#### Resume

Vedvarende våd eller produktiv hoste er altid et abnormt fund og har hyppigst en identificerbar, specifik årsag. Denne artikel bringer to sygehistorier, der understøttes med et illustrativt snit fra en computertomografi: et tilfælde med cystisk fibrose (CF), der er den mest kendte identificerbare årsag til kronisk hoste hos børn,

og et tilfælde med primær ciliær dyskinesi (PCD). Tidlig diagnostik og iværksat behandling er meget afgørende for prognosen for såvel CF som PCD. I artiklen foreslås en anvendelig tilgang og udredning af børn med langvarig, produktiv hoste.

Hoste er et almindeligt forekommende symptom hos børn. Hoste i forbindelse med øvre luftvejsinfektioner er selvlimiterende inden for ca. to uger.

Kronisk hoste karakteriseres hos børn som persisterende hoste af mere end tre ugers varighed [1, 2]. Vedvarende pro-

## VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

duktiv hoste er altid et abnormt fund, der oftest har en underliggende identificerbar, specifik årsag [3], og tidlig korrekt diagnose kan være afgørende for prognosen. Monosymptomatisk hoste er en svag markør for astma [3], og kronisk, produktiv hoste er ikke forenelig med astma.

## Sygehistorier

I. En niårig tyrkisk pige, der var født og opvokset i Danmark, blev henvist til børneafdeling af en praktiserende pædiater. Siden etårsalderen havde pigen været plaget af vedvarende hoste, kronisk nasalsekretion og recidiverende otitter. Tubulation havde medført kronisk øreflåd.

Antiafmatisk behandling med inhaleret kortikosteroid (ICS) blev påbegyndt. Doseringerne blev øget over en periode på to år uden effekt, og derfor blev pigen viderehenvist.

På henvisningstidspunktet var der daglig purulent ekspektoration, trommestikfingre, lav længdevækst samt obstruktiv, nedsat lungefunktion.

Røntgen af thorax viste bilaterale infiltrater og en højresidig mellem- og underlapsatelektase. Efterfølgende højopløsnings-computertomografi af thorax med stråleskånsom lavdosisteknik viste bilaterale omfattende cystiske bronkiektasier med kollaps af tilhørende lungeparenkym (**Figur 1**). Lungestetoskopien var med bilateral, spredt krepitation.

Tuberkulose, immundefekt og cystisk fibrose (CF) blev udelukket. Pigen blev derefter henvist til Dansk Børnelungecenter, Rigshospitalet (DBLC) til videre udredning og diagnosticeret med primær ciliedyskinesi (PCD).

II. En niårig dreng, der var set adskillige gange ved egen læge grundet langvarig produktiv hoste med grønligt og af og til blodtingeret ekspektorat, blev på baggrund af positiv specifik immunoglobulin E (IgE) for græspollen sat i behandling med ICS. Drengen blev behandlet i to år uden effekt på hosten.

Herefter blev han henvist til udredning på lungemedicinsk klinik (voksne), hvor røntgen af thorax viste højresidig underlapsatelektase, og han blev viderehenvist til øre-næse-hals-afdeling til bronkoskopi på mistanke om fremmedlegeme i luftvejene.

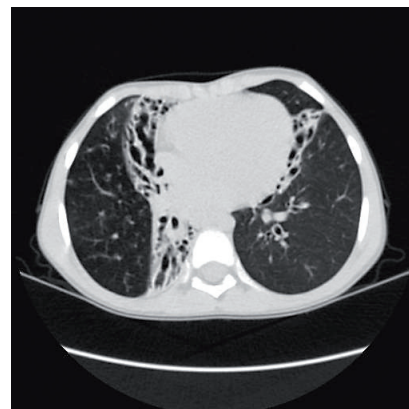
Højopløsnings-computertomografi af thorax viste atelektase af både højre mellem- og underlap, og patienten blev henvist til børneafdeling. Uddybende anamnese afslørede obstipation siden spædbarnsalderen med behov for fast laktulosebehandling. Længdevæksten var svarende til -1 standardafvigelse af hans genetiske targethøjde.

På mistanke om CF blev der gennemført en svedtest, som var abnorm: 58 mmol/l (referenceværdi >60 mmol/l: sikker abnorm, 40-60 mmol/l: *borderline*-abnorm). Patienten blev herefter henvist til DBLC/CF-Center, Rigshospitalet. Diagnosen CF blev verificeret ved DNA-diagnostik (mutation R117H, som er en mild mutation).

## Diskussion

PCD er en medfødt autosomal recessiv sygdom, der er ken-

**Figur 1.** Højopløsnings-computertomografi med lavdosisteknik. Svære bilaterale, overvejende højresidige cystiske bronkiektasier, der omfatter hele mellem- og underlappen, hvor der samtidig ses atelektase. Cystiske bronkiektasier i et segment i lingula.



detegnet ved abnorme ultrastrukturelle og funktionelle forandringer af cilieret epitel. Defekte cilier i næseslimhinden, bihulerne og luftvejene leder til manglende mukociliær transport og deraf mulige manifestationer: recidiverende øvre og nedre luftvejsinfektioner, vedvarende produktiv hoste og ekspektoration, rigeligt næseflåd fra spædbarnsalderen, kronisk serøs otitis media samt hyppige sinusitilstilfælde [4].

Ca. 50% af alle PCD-patienter har situs inversus. Hjertemisdannelser er overrepræsenteret ved PCD. Mild til moderat neonatal respiratorisk *distress* er en overset, men meget hyppig manifestation, som retrospektivt rapporteres af forældrene, hvorfor dette, især hos en matur nyfødt, bør give overvejelser om PCD.

CF er en alvorlig, livsforkortende kronisk sygdom, der blandt hvide børn er den mest almindelige årsag til længerevarende produktiv hoste [2]. Malabsorption som følge af eksokrin pankreasinsufficiens ses hos 90% af patienterne. CF skyldes en genetisk defekt, som resulterer i manglende funktion af CFTR proteinet som bl.a. fungerer som chlor-kanaler. Øget mukusproduktion og nedsat mucociliær *clearance* medfører recidiverende og kroniske luftvejsinfektioner og tidlig udvikling af bronkiektasier med progredierende obstruktiv lungeinsufficiens. Kombinationen af persisterende luftvejs-symptomer og dårlig trivsel med forstærket mistanke ved hyppige løse, fedtede afføring eller obstipation bør altid lede til prompte udredning for CF. Meconium ileus ses hos 6-20% af neonatale CF-patienter, rektal prolaps ses hos op til 20% af CF-patienter under fem år. Børn med rektal prolaps bør udredes for CF. Mild CF-mutation er ikke nødvendigvis forbundet med malabsorption.

Fælles for begge sygehistorier er blandt andet langvarig, effektiv antiastmatisk behandling med astmamedicin, hvilket forsinkede korrekt diagnose. Opstartet antiastmatisk behandling kræver tæt opfølgning inden for uger, og er hosten uændret, må astmadiagnosen revurderes og differentialdiagnoser overvejes [3, 5].

Produktiv, våd hoste i mere end tre uger, samt vedvarende

## 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