

DISKUSSION

Ovenstående sygehistorie illustrerer vigtigheden af at spørge til familieanamnese hos patienter med GIST. Ofte ses der hudsymptomer såsom pigmentforandringer ved *germ line*-mutationer i c-kit, men det var ikke tilfældet hos patienten i den her omtalte sygehistorie. Ved familiær GIST med *germ line*-mutation kan man ved hjælp af præsymptomatisk gentest detektere risikopersoner, så kontrolprogram og eventuel tidlig behandling kan iværksættes.

Symptomerne ved GIST er ofte ukarakteristiske abdominalia, og derved er kendskab til højrisikopersoner af afgørende betydning for hurtig diagnostik og behandling.

KORRESPONDANCE: Karin Wadt, Klinisk Genetisk Afdeling, Rigshospitalet, Blegdamsvej 9, 2100 København Ø. E-mail: karin.wadt@rh.regionh.dk

ANTAGET: 22. november 2011

FØRST PÅ NETTET: 23. januar 2012

INTERESSEKONFLIKTER: ingen

LITTERATUR

1. Monges G, Bisot-Locard S, Blay JY et al. The estimated incidence of gastrointestinal stromal tumors in France. *Bull Cancer* 2010;27:E16-22.
2. Heinrich MC, Corless CL, Demetri GD et al. Kinase mutations and imatinib response in patients with metastatic gastrointestinal stromal tumor. *J Clin Oncol* 2003;21:4342-9.
3. Veiga J, Silva M, Vieira J et al. Hereditary gastrointestinal stromal tumors sharing the KIT exon 17 germline mutation p.Asp820Tyr develop through different cytogenetic progression pathways. *Genes Chromosomes Cancer* 2010;49:91-8.
4. Vilain RE, Dudding T, Braye SG et al. Can a familial gastrointestinal tumour syndrome be allelic with Waardenburg syndrome? *Clin Genet* 2011;79:554-60.
5. Isozaki K, Terris B, Belghiti J et al. Germline-activating mutation in the kinase domain of KIT gene in familial gastrointestinal stromal tumors. *Am J Pathol* 2000;157:1581-5.

Menoragi som følge af atypisk polypoidt adenomyom i uterus

Margrethe Foss Hansen¹ & Birthe Dyveke Marcussen Skovby²

KASUISTIK

1) Gynækologisk-obstetrisk Afdeling, Næstved Sygehus
2) Patologiafdelingen, Næstved Sygehus

Polypoide adenomyomer i uterus defineres som endometriepolypper, hvor størstedelen af stromaet udgøres af glat muskulatur. De udgør 1-2% af alle endometriepolypper, findes i en typisk og en atypisk form og kan være svære at skelne fra endometrioid adenokarcinomer. Det polypoide adenomyom, især den atypiske form, er sjældent beskrevet i litteraturen [1].

SYGEHISTORIE

En 44-årig adipøs kvinde, der tidligere havde fået foretaget sectio og i øvrigt var gynækologisk rask, blev henvist til en gynækologisk afdeling med menoragi gennem et år. Patienten var familiært disponeret for mamma- og ovariecancer og tidligere laparoskopert på mistanke om ovariecancer, uden at der blev fundet noget unormalt. Ved transvaginal ultralydskanning sås der fortykket endometrium og fibromer intramuralt. Der blev udført undersøgelse med cytobrush og foretaget vabratio, som viste henholdsvis normale celler og endometrium i sekretionsfase uden atypi, hyperplasi eller malignitet. Patienten blev indstillet til hysterektomi, som det pga. adhærens dannelse kun var muligt at foretage supravaginalt. Makroskopisk målte corpus uteri 12,5 × 11,5 × 9 cm med intramuralt leiomyom. Uterinkaviteten havde afladet endometrium og en polypdannelse, som målte 20 × 15 × 4 mm. Leiomyomfundet blev mikroskopisk bekræftet. Polyppen bestod

af talrige hyperplastiske, prolifererende kirtelstrukturer, flere steder i form af kompleks hyperplasi. Kirtel-epitelet var flerradet med let atypi og skvamøs metaplasti (moruladannelse), hvilket er klassisk for atypisk polypoidt adenomyom (APA) (Figur 1). Omkring kirtlerne fandtes intet endometriestroma, men derimod et myofibromatøst stroma med interdigiterende strøg af benignt glat muskulatur. Histologisk var det foreneligt med APA.

DISKUSSION

APA er en sjælden, benign tumor i uterus og blev første gang beskrevet i 1981 af Mazur. Der er kun beskrevet ca. 140 tilfælde [2]. Tumoren forekommer oftest hos præ- og perimenopausale kvinder, og symptomet er uregelmæssig blødning [3].

APA er oftest bredbaserede polypøse strukturer, som udgår fra endometriet i det nedre uterine segment. Ætiologien er ukendt men menes at være østrogenafhængig, hvilket i dette tilfælde kan forklares ved, at kvinden var adipøs. Den er i øvrigt associeret til nullipara, Turners syndrom og langvarig østrogenbehandling [3].

Den vigtigste og sværeste differentialdiagnose er højtdifferentieret endometrioidt adenokarcinom, hvilket har afgørende betydning for prognosen og behandlingen.

Histologisk karakteriseres polyppen ved at være opbygget af kirtler med varierende grader af atypi uden malignitetskarakteristika. Stromaet er myofibromatøst med rigelig glat muskulatur arrangeret i korte fascikler. Typisk ses skvamøs metaplasia (moruladannelse) af epitelet evt. med nekrose.

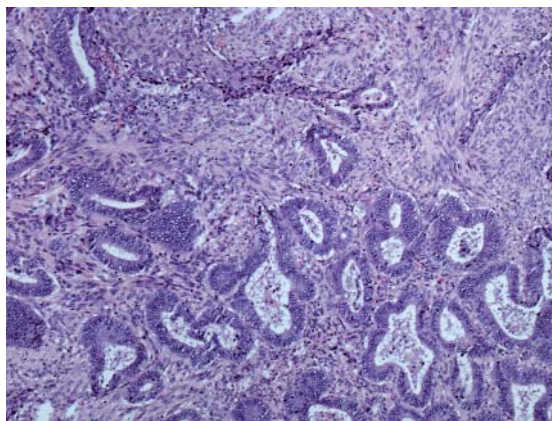
Endometriepolypper kan være vanskelige at diagnosticere, især i *currettage*-materiale. Dette gælder også for APA, hvor kirtler, der har atypisk kompleks hyperplasi og er beliggende i et myofibromatøst stroma, kan forveksles med myometrieviasion af et højtdifferentieret endometrioidt adenokarcinom [4]. Ved APA ses der dog ingen tegn på stromal invasion, og den stromale muskelkomponent består af korte fascier i modsætning til det normale myometrium, som er opbygget af lange muskelbundter. Supplerende forhold, som tyder på APA er, at der er tale om en polypøs proces hos en relativt ung patient. Den endelige diagnose fås ved histopatologisk undersøgelse [5].

Der kan forekomme kompleks hyperplasi og varierende grader af atypi ved APA. Det er omdiskuteret, om der er set malign omdannelse af APA til adenokarcinom [5]. I andre sjældne tilfælde er der set adenokarcinom i association med APA [1].

Kvinder, der har APA, har en øget risiko på gennemsnitligt 8,8% for udvikling af endometrie-cancer, hvilket er ti gange højere end risikoen for at få endometriepolypper i øvrigt [2].

Hos postmenopausale kvinder og kvinder uden fertilitetsønske bør man, som i tilfældet her, pga. risiko for progression til cancer foretage hysterektomi, især ved recidiv og kraftige blødninger. Hos kvinder, som har fertilitetsønske, er behandlingen almindeligvis *currettage* og tæt kontrol [5].

FIGUR 1



Atypisk polypoidt adenomyom, myofibromatøst stroma med irregulære tætliggende endometrikirtler beklædt med et flerradet epitel med let atypi. Der ses moruladannelse.

Vi opfordrer til, at man ved fund af endometriepolypper har APA in mente, da det en sjælden gang kan være en differentialdiagnose til maligne tilstande i uterus.

KORRESPONDANCE: Margrethe Foss Hansen, Gynækologisk-obstetrisk Afdeling, Næstved Sygehus, Ringstedgade 61, 4700 Næstved.
E-mail: margrethefoss@hotmail.com

ANTAGET: 22. november 2011

FØRST PÅ NETTET: 23. januar 2012

INTERESSEKONFLIKTER: ingen

LITTERATUR

- Chhieng DC, Elgert PA, Cangiarella JC et al. Cytology of polypoid adenomyomas: a report of two cases. *Diagn Cytopathol* 2000;22:176-80.
- Heatley MK. Atypical polypoid adenomyoma: a systematic review of the English literature. *Histopath* 2006;48:609-10.
- Tziortziotis D, Mortakis A. Atypical polypoid adenomyoma of the uterus. *J Obstet Gynaecol* 1997;17:110-1.
- Tavassoli FA, Devilee P. WHO Classification of tumours. Tumours of the breast and female genital organs. I: McCluggage, WG, Haller U, Kurman RA et al. Mixed epithelial and mesenchymal tumours. Lyon: IARC Press, 2003:249.
- Ramos P, Valenzuela P, Santane A et al. Atypical polypoid adenomyoma of the uterine cervix. *J Obstet Gynecol* 2003;23:319-21.

Efterforløbet af molagraviditet kompliceret af ovarielet hyperstimulationssyndrom

Marie Diness & Lisbeth Nilas

Ovarielet hyperstimulationssyndrom (OHSS) ses oftest som iatrogenet induceret i forbindelse med anvendelse af gonadotropiner i fertilitetsbehandling. Patofysiologien er delvist ukendt. Den vaskulære permeabilitet øges, og væskeskift fra det intra- til det ekstravaskulære rum fører til hypovolæmi og hæmo-

koncentration. I lette tilfælde ses der forstørrede polycystiske ovarier og gastrointestinale gener; i svære tilfælde ses der elektrolytforstyrrelser, hydrothorax, ascites, nyresvigt og koagulationsforstyrrelser. OHSS kan være livstruende. Spontan OHSS ved molagraviditet er sjældent og kun kasuistisk beskrevet [1, 2].

KASUISTIK

Gynækologisk/Obstetrisk Afdeling, Hvidovre Hospital