

Behandling af idiopatisk hypereosinofilt syndrom med imatinib

Reservelæge Anne Louise Sørensen & overlæge Herdis Larsen
Viborg, Regionshospitalet Medicinsk Afdeling, Hæmatologisk Afsnit

Hypereosinofilt syndrom (HES) er en sjælden myeloproliferativ sygdom med persisterende eosinofili og organ dysfunktion uden tilgrundlæggende reaktiv eller klonal sygdom. Prognosen er ofte dårlig, og behandlingen har hidtil primært været symptompallierende. Vi beskriver en patient, som havde progredierende HES trods behandling med højdosiskortikosteroid og hydroxyurea, som reagerede prompte på den selektive tyrosinkinaseinhibitor imatinib med betydelig symptombedring og fuld hæmatologisk remission efter blot få dages behandling.

Tabel 1. Parakliniske data fra patientens indlæggelser.

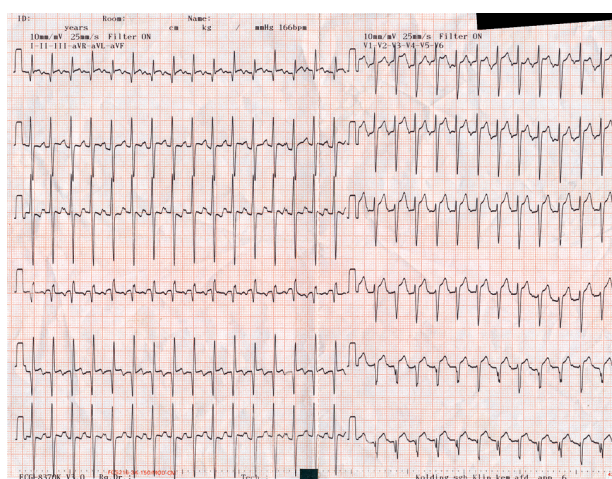
	Sygdomsuge								
	1			4			5		
	Indlæggelse på decentralt sygehus			Indlæggelse på centralt sygehus					
	nr. 1	nr. 2	nr. 3	nr. 4	nr. 5	nr. 6	nr. 7	nr. 8	nr. 9
Hæmatologisk									
Hæmoglobin (8,4-10,8 mmol/l)	8,4	6,9	7,5	7,4	7,1	6,7	7,0		
Trombocytter (140-400 × 10 ⁹ /l)	—	186	122	110	61	75	—		
Leukocytter (4,0-11,0 × 10 ⁹ /l)	18,3	15,1	41,1	69,6	68,6	50,3	5,6		
Eosinofilytter (0,01-0,07)	0,58	0,31	0,43	0,33	0,43	0,47	0,04		
Akut fase-reaktanter									
Sænkingsreaktion (2-13 arbitrære enheder)	—	89	29	28	—	—	—		
Creativ protein (0-9 mg/l)	—	34	102	18	5	101	—		
Hepatologisk									
Alaninaminotransferase (10-50 U/l)	—	17	22	18	—	—	—		
Laktatdehydrogenase (150-500 U/l)	—	529	981	1.361	—	—	—		
Kreatinkinase (50-270 U/l)	—	—	—	46	—	—	—		
Kardiologisk									
CKMB (0,0-9,9 ug/l)	—	4,5	—	—	—	57,2	2,9	1,6	
Troponin T (0,00-0,09 ug/l)	—	0,06	—	—	—	0,4	1,3	0,53	
Øvrige									
P-fibrinogen (5,0-12,0 µmol/l)	—	22,9	—	—	—	—	—	—	
P-aldolase (0,0-0,6 U/l)	—	—	—	28	40,5	—	—	—	
Knoglemarv	—	HE	HE	—	—	—	—	—	
Cytogenetik	—	—	—	Negativ	—	—	—	—	
Multifokale polymyoskleroseraktion									
I(9;22), t(5;12)	—	—	—	—	—	—	—	—	
FIP1L1-PDGFR	—	—	—	—	—	—	—	—	

CKMB = creatine kinase isoenzyme myocardial band, HE = hypereosinofili.
a) Anticardiolipin.
b) Tre dage efter påbegyndelse af imatinibbehandling.
c) FIP1L1-PDGFR-status bestemt efter påbegyndelse af imatinibbehandling, kan derfor være falsk negativ.

Hjerteinfarkter og fatal hjerteinsufficiens hos en fem måneder gammel dreng med abnorm afgang af venstre koronararterie

Afdelingslæge Jesper Fenger-Grøn,
reservelæge Lise Aunsholt Boving & overlæge Niels Hansborg
Fredericia og Kolding Sygehuse, Pædiatrisk Afdeling, og
Vejle og Give Sygehuse, Patologisk Afdeling

En dreng på fem måneder blev indlagt med symptomer, der tydede på astmatisk bronkitis. En omhyggelig anamnese afslørede dårlig trivsel i den seneste måned, hostetendens siden treugersalderen og enkelte episoder med utrøstelig gråd. Han havde kardiomegali, og et elektrokardiogram viste sinustakykardi med Q-tak og ST-elevation i flere afledninger. Pludselig døde han af hjerTESTOP. Obduktionen viste infarkter i myokardiet og en venstre koronararterie, som afgik fra pulmonalarterien. Sygehistorien understreger, at alvorlig hjertesygdom hos småbørn kan vise sig ved lungesyntomer. Tegn, som bør rejse mistanken, gennemgås.



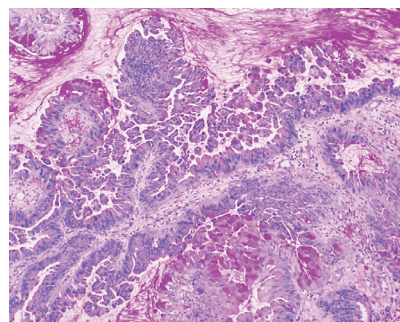
Figur 1. Elektrokardiogram fra en fem måneder gammel dreng. Bemærk især Q-tak i I, aVL og V5-6 samt ST-elevation i V2-6, som tyder på både akut og ældre myokardieinfarkt i venstre koronararteries forsyningsområde.

Adenokarcinom i urachus

Overlæge Morten Jønler & overlæge Lars Lund
Regionshospitalet Viborg, Organkirurgisk Afdeling, Urologisk Afsnit

I sygehistorien beskrives et tilfælde af mucinproducerende adenokarcinom i en urachus. Andre histologiske subtyper beskrives. Klassisk behandling for adenokarcinom i en urachus inkluderer en bloc total eller partiel cystektomi med excision af urachus. I enkelte udvalgte tilfælde kan man foretage lokal resektion med efterfølgende kontrol. Vi diskuterer udvalgte resultater efter forskellige behandlingsmodaliteter.

Figur 1. Mikroskopi af urachustumor viser et højt differentieret mucinproducerende adenokarcinom. Mod slimhindens overflade ses mucin, og slimhinden ses at være af intestinal type med bægerceller (PAS-farvning × 10).



W Læs mere på Ugeskriftet.dk

Du kan læse mere på Ugeskriftet.dk
Hvis du vil læse artiklerne i fuld længde, kan du gå ind på Ugeskrift for Lægers hjemmeside.
Klik ind på www.ugeskriftet.dk -> Seneste nummer