

sentligt element i behandlingen af BCS, mens klapdannelse primært behandles med stentning af lever-venen.

De hypervaskulære nodulis ætiologi ved BCS er ukendt, men skyldes formentligt perfusionsændringer. Selvom benigne forandringer er særligt karakteristisk hos patienter med BCS, bør den opfølgende kontrol være som ved andre cirrosepatienter, da HCC også kan forekomme hos patienter med BCS.

KORRESPONDANCE: Stine Karlsen, Medicinsk Afdeling V, Hepatologi og Gastroenterologi, Aarhus Universitetshospital, Nørrebrogade 44, 8000 Aarhus C. E-mail: stinkarl@rm.dk

ANTAGET: 24. januar 2012

FØRST PÅ NETTET: 5. marts 2012

INTERESSEKONFLIKTER: Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

LITTERATUR

1. Rajani R, Melin T, Björnsson E et al. Budd-Chiari syndrome in Sweden: epidemiology, clinical characteristics and survival – an 18-year experience. *Liver Int* 2009;29:253-9.
2. Janssen HL, Garcia-Pagan JC, Elias E et al. Budd-Chiari syndrome: a review by an expert panel. Large benign hepatocellular nodules in cirrhosis due to chronic venous outflow obstruction: diagnostic confusion with hepatocellular carcinoma. *J Hepatol* 2003;38:364-71.
3. Aydinli M, Bayraktar Y. Budd-Chiari syndrome: etiology, pathogenesis and diagnosis. *World J Gastroenterol* 2007;13:2693-6.
4. Janssen HL, Meinardi JR, Vleggaar FP et al. Factor V Leiden mutation, prothrombin gene mutation, and deficiencies in coagulation inhibitors associated with Budd-Chiari syndrome and portal vein thrombosis: results of a case-control study. *Blood* 2000;96:2364-8.
5. Oliveira EC, Duarte AG, Boin IF et al. Large benign hepatocellular nodules in cirrhosis due to chronic venous outflow obstruction: diagnostic confusion with hepatocellular carcinoma. *Transplant Proc* 2010;42:4116-8.

Kaposiformt hæmangioendoteliom i tyndtarmen hos en treårig dreng

Helle Sand Odgaard, Marie Kirk Christensen & John Gade

Kaposiformt hæmangioendoteliom (KH) er en sjælden, lokalt aggressiv, vaskulær tumor, der oftest forekommer i barndommen. Typisk ses den på huden, men den er også fundet andre steder, hyppigst i retroperitoneum. KH er ofte associeret med Kasabach-Merritts syndrom, som er karakteriseret af kraftig trombocytopeni og livstruende blødning. Tumoren danner ikke metastaser, men den er *borderline* malign på grund af hurtig infiltrativ vækst [1, 2].

Siden 1993, hvor denne tumor første gang blev præcist afgrænset [3], er der i litteraturen rapporteret om færre end 160 tilfælde [1].

Dette er det først beskrevne tilfælde af KH i mave-tarm-kanalen.

SYGEHISTORIE

En tidligere rask treårig dreng blev indlagt med stærke turevise mavesmerter. Igennem de fem foregående dage havde han haft talrige opkastninger. Abdomen blev ved den objektive undersøgelse bedømt som blød med periumbilikal ømhed. Den var lettere opdrevet og uden udfyldninger. Patienten var afebril gennem hele forløbet. Fraset let leukocytopeni var alle blodprøver normale.

Patientens symptomer intensiveredes, og efter et døgn observation lavede man en røntgenoversigt over abdomen. Denne viste inkomplet tyndtarmsileus

med dilatation af tyndtarmen op til 3,3 cm. Herefter blev der suppleret med en undersøgelse af tyndtarmspassagen, hvorved der blev påvist kontraststop uden påviselig årsag i den proksimale jejunum.

På mistanke om invagination blev patienten opereret akut. Højt på jejunum fandt man en invagination, der strakte sig over 25 cm og var forårsaget af en tumor med gennemvækst af tarmvæggen. Desuden var der udbredte glandler overalt i tyndtarmskrøset. Det pågældende tarmstykke blev reseceret, og der blev udtaget enkelte glandler til undersøgelse.

Ved yderligere undersøgelser sås der ingen tegn til metastaser, og den patologiske undersøgelse af præparatet viste et kaposiformt hæmangioendoteliom uden spredning til lymfeknuderne (**Figur 1**). Biokemien gav ikke holdepunkter for associeret Kasabach-Merritts syndrom.

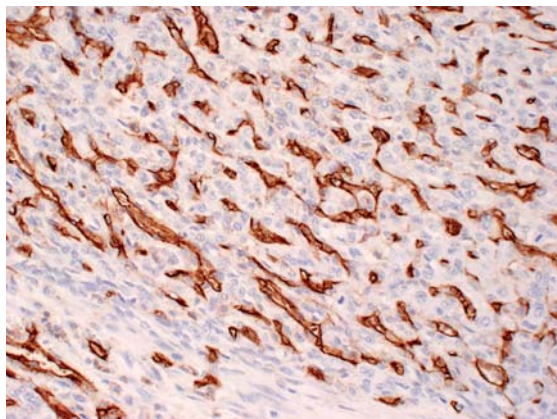
Patienten blev fulgt ambulant hver tredje måned gennem de første par år med ultralydskanning (UL) af abdomen og røntgenundersøgelse af thorax. Efter tre et halvt år fik man mistanke om lokalt recidiv, da man på UL og magnetisk resonans-skanning af abdomen fandt et 4 cm stort segment på den terminale ileum med vægfortykkelse og forstørrede glandler. Derfor blev patienten endnu en gang opereret. Man fandt dog ingen tarmpatologi, men udtog enkelte forstørrede glandler til undersøgelse. Disse var uden

KASUISTIK

Kirurgisk Afdeling,
Regionshospitalet Viborg


FIGUR 1

Reaktion i de mange kapillærers endotelceller, men ikke i de mellemliggende celler. CD31-farvning $\times 200$.



tegn til malignitet. På opgørelsestidspunktet, fire år efter den primære operation, var patienten rask.

DISKUSSION

Den kliniske præsentation af KH er meget variabel, afhængigt af tumorens lokalisation. I 75% af tilfældene ses den på huden eller bløddelene på ekstremiteterne og truncus efterfulgt af retroperitoneal affektion, der udgør 18% [1]. KH regredierer ikke spontant, men udvikler sig heller ikke til metastaserende sygdom [1, 2]. Dog er der set spredning til regionale lymfeknuder. Tumorer i retroperitoneum er typisk store og ofte ikke mulige at resecere radikalt, hvorfor mortaliteten er stor ved denne tumorlokalisering. Disse tumorer er hyppigt associerede med Kasabach-Merritts syndrom, hvilket bidrager til den øgede dødelighed [4, 5].

Den mest effektive behandling er tumorresektion, hvilket ofte er kurativt. Hvis resektion ikke er mulig pga. tumorens placering, størrelse, infiltrative vækst eller multifokale affektion, eller hvis patienten samtidig lider af Kasabach-Merritts syndrom, forsø-

ges medicinsk behandling. En kombination af steroid, interferon og/eller kemoterapi har i enkelte tilfælde medført partiel remission [1, 2, 4]. Tidlig diagnostisering og behandling af tumoren er af altafgørende betydning for prognosen pga. tumorens infiltrative og hurtige vækst [4, 5]. Mortaliteten er relativt høj; i nogle studier er der rapporteret om op til 66% [5].

Der er i den dansk- og engelsksprogede litteratur ikke fundet tidligere beskrevne tilfælde af KH i mave-tarm-kanalen. Det må således antages at være en yderst sjælden tyndtarmstumor hos børn, men den kan altså forekomme og give symptomer i form af tyndtarmsileus.

Generelt er KH en differentialdiagnose især hos børn, hvor de mere hyppige vaskulære tumorer ikke passer tilfredsstillende til den kliniske præsentation.

KORRESPONDANCE: *Helle Sand Odgaard*, Kirurgisk Afdeling, Regionshospitalet Viborg, Heibergs Allé 4, 8800 Viborg. E-mail: helle_odgaard@hotmail.com

ANTAGET: 5. januar 2012

FØRST PÅ NETTET: 5. marts 2012

INTERESSEKONFLIKTER: ingen

LITTERATUR

1. Fernández Y, Bernabeu-Wittel M, García-Morillo JS. Kaposiform hemangioendothelioma. *Eur J Intern Med* 2009;20:106-13.
2. Lyons LL, North PE, Lai FMM et al. Kaposiform hemangioendothelioma. *Am J Surg Pathol* 2004;28:559-68.
3. Zukerberg LR, Nickoloff BJ, Weiss SW. Kaposiform hemangioendothelioma of infancy and childhood. *Am J Surg Pathol* 1993;17:321-8.
4. DeFatta RJ, Verret DJ, Adelson RT et al. Kaposiform hemangioendothelioma: case report and literature review. *Laryngoscope* 2005;115:1789-92.
5. Beaubien ER, Ball NJ, Storwick GS. Kaposiform hemangioendothelioma: a locally aggressive vascular tumor. *J Am Acad Dermatol* 1998;38:799-802.