

ling er væsentligt. Ved erkendt HSV-infektion er årsagssammenhængen oplagt. I studier har man påvist effekt af antiviral behandling til patienter med REM uden påvist HSV-infektion [2]. Dette tyder på subklinisk HSV-infektion som udløsende årsag, hvorfor man bør overveje at screene patienter, der har REM uden herpessymptomer, for genital HSV. Det er ikke muligt at eliminere HSV, som etablerer sig som en latent infektion. Behandling med aciclovir [4], alternativt valaciclovir eller famciclovir [1] anbefales ved herpesprodomer eller profylaktisk til patienter med REM. Man har i studier påvist effekt af valaciclovir hos patienter, der har REM og utilstrækkelig effekt af aciclovir [5]. Supplerende antiinflammatorisk eller immunsupprimerende behandling kan være indiceret [1], og der er bl.a. rapporteret om effekt af dapson, mycophenolatmofetil, hydroxychloroquin, azathioprin og intravenøs indgift af Ig [2]. Involvement af mundslimhinden medfører dårligere prognose, og tilstanden er vanskelig at behandle [2], hvilket kan forklare det langvarige, relativt behandlingsresistente

forløb hos patienten i sygehistorie II. Patienten havde ikke effekt af aciclovir trods sandsynlig association til HSV, men responderede på systemisk behandling med hydroxychloroquin [1], som blev valgt grundet forandringer på lyseksponeret hud.

**KORRESPONDANCE:** Dorthe Vestergård Grejsen, Oppermannsvej 21, 2. th., 5230 Odense M. E-mail: dorthe.grejsen@gmail.com

**ANTAGET:** 3. januar 2012

**FØRST PÅ NETTET:** 13. februar 2012

**INTERESSEKONFLIKTER:** ingen

#### LITTERATUR

1. Lamoreux MR, Sternbach MR, Hsu WT. Erythema multiforme. *Am Fam Physician* 2006;74:1883-8.
2. Wetter DA, Davis MD. Recurrent erythema multiforme: clinical characteristics, etiologic associations, and treatment in a series of 48 patients at Mayo Clinic, 2000 to 2007. *J Am Acad Dermatol* 2010;62:45-53.
3. Sanchis JM, Bagán JV, Gavaldá C et al. Erythema multiforme: diagnosis, clinical manifestations and treatment in a retrospective study of 22 patients. *J Oral Pathol Med* 2010;39:747-52.
4. Tatnall FM, Schofield JK, Leigh IM. A double-blind, placebo-controlled trial of continuous acyclovir therapy in recurrent erythema multiforme. *Br J Dermatol* 1995;132:267-70.
5. Kerob D, Assier-Bonnet H, Esnault-Gelly P et al. Recurrent erythema multiforme unresponsive to acyclovir prophylaxis and responsive to valaciclovir continuous therapy. *Arch Dermatol* 1998;134:876-7.

## Cronkhite-Canadas syndrom er et sjældent polyposesyndrom

Anja Poulsen & Malene Fey Nielsen

### KASUISTIK

Medicinsk Afdeling,  
Slagelse Sygehus

Cronkhite-Canadas syndrom (CCS) er et sjældent, nonhereditært syndrom med kun 400 kendte tilfælde. CCS er forbundet med trinvis udvikling af diare, gastrointestinale polypper, malnutrition, vægttab, kutan hyperpigmentering, negleforandringer, alopeci og dysgeusi [1-5]. 75% af tilfældene af CCS er beskrevet blandt den japanske befolkning, resten er jævnt fordelt på verdensplan med en lille overvægt i USA [2].

### SYGHESTORIE

En 78-årig kvinde, der havde haft periodevis diare og kronisk dermatitis gennem flere år, blev indlagt med diare og dehydrering. Patienten havde ugen op til indlæggelsen været sløj og forkvalmet ved fødeindtag, hun havde haft 2-5 grønne ublodige diareer dagligt og enkelte galdelignende opkastninger, en enkelt med blod. Hun havde haft et vægttab på 20 kg over seks måneder og havde oplevet nedsat funk-

tionsniveau. Objektivt fandtes patienten at være kronisk medtaget, afmagret, dehydreret med nedsat hudturgor samt præget af kronisk generaliseret dermatitis og lette ødemer i overhuden. Hudgenerne var forværret op til indlæggelsen med ekskoriationer og møntstore ulcerationer, der var særligt udtalte på overekstremiteterne. På crurae sås staseeksem. Patienten havde dårlig neglestatus på hænder og fødder samt alopeci. Abdomen fremstod med let hepatomegali og keratotisk dermatitis. Der blev fundet mariosker perianalt.

Der var abnorme resultater af biokemiske undersøgelser: hæmoglobinkoncentration 5,3 mmol/l (referenceinterval (ref.): 7,0-10,0 mmol/l), koagulationsfaktor II, VII og X 0,29% (ref.: 0,70-1,3%), calciumionkoncentration 1,13 mmol/l (ref.: 1,15-1,35 mmol/l), kaliumkoncentration 3,0 mmol/l (ref.: 3,6-4,6 mmol/l), zinkkoncentration 8,3 mikromol/l (ref.: 10-19 mikromol/l), alaninaminotransfe-

rasekoncentration 5 U/l (ref.: 10-45 U/l), basisk fosfatase-koncentration 253 U/l (ref.: 45-180 U/l), albuminkoncentration 27,4 g/l (ref.: 36,0-45,0 g/l) og 25-hydroxy-cholecalciferolkoncentration 19 nmol/l (ref.: 50-178 nmol/l).

Ved øvrige undersøgelser blev der fundet steatoré, vurderet ved tre døgns opsamling af fæces, der blev undersøgt for volumen og fedt (38,8 mmol alifatisk carboxylat/døgn), malabsorption af zink, K- og svær D-vitamin-mangel samt anæmi ved kronisk sygdom. En ultralydundersøgelse af abdomen viste let hepatosplenomegali, kolecystolitis og højresidig nefrolitiasis. En øsofagogastroduodenoskopi viste polyper i ventriklen (**Figur 1**) samt blødning af nyere og ældre dato, hvilket blev tolket som værende udløst af epistaxis, idet der ikke blev påvist nogen blødningskilde. En computertomografisk kolografi viste splenomegali. Der blev ikke gjort noget fund ved coeliacusprøver, fæcesdyrkning, sigmoideoskopi, kapselendoskopi, magnetisk resonans-skanning af tyndtarm og dexametason-skanning. Efter patientens ønske blev der ikke udført koloskopi.

De diagnostiske overvejelser rettede sig mod malabsorptionstilstande, herunder pancreaslidelse; patienten var dog ikke smerteplaget. Fundet af polyper i ventriklen sammenholdt med hud- og negleforandringer og hårtab gjorde, at patienten efter en måneds indlæggelse blev diagnosticeret med CCS. Behandling med symptomatisk substitutionsterapi og prednisolon resulterede i bedring af de biokemiske forhold og almentilstanden samt normalisering af afføringsmønsteret.

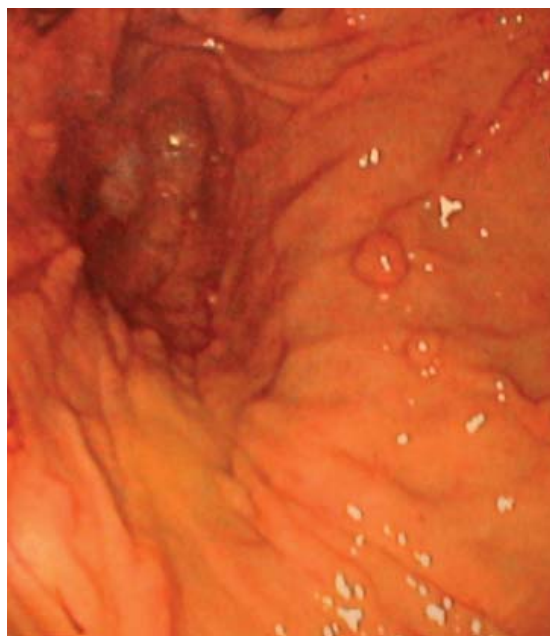
## DISKUSSION

CCS blev beskrevet første gang i 1955 [1]. Størstedelen af patienterne har diare som kardinalsymptom [1-3, 5]. Symptomerne kommer trinvist over uger til måneder og er karakteriseret ved diare, gastrointestinale polyper, malnutrition, væggtab, kutan hyperpigmentering makulært eller diffust, negleforandringer og alopeci [1-5]. Aldersfordelingen har med noterede tilfælde fra 31 til 85 år en mand:kvinde-ratio på 2:1 [2]. Der er ikke påvist familiær disposition, og ætiologien er ukendt. I det største studie med 110 cases har man påvist en sammenhæng mellem mental stress og CCS [2].

Syndromet er forbundet med stor morbiditet og mortalitet. Femårsmortaliteten er 55%, hvilket skyldes malabsorption og deraf følgende nedsat almentilstand, nogle patienter har sekundær infektion som dødsårsag [1, 3-5]. I de fundne sygehistorier, hvor patienterne døde, skete det kort tid efter, at diagnosen var stillet [1, 5]. Det menes, at malabsorptionen, der viser sig klinisk og biokemisk med anæmi, elek-

**FIGURE 1**

Polypper i ventriklen.



troltyforstyrrelser, vitaminmangel og hypoalbuminæmi, kommer som et resultat af intestinal tab. Affektionen kan strække sig fra ventriklen til rectum enten i hele forløbet eller segmentvist [2, 4, 5]. Risiko for malign transmission i afficerede områder er 13-14% [3, 4]. På kasuistisk basis har det vist sig, at dødeligheden mindskes efter kombinationsbehandling med symptomatisk substitutionsterapi og prednisolonkure ved kliniske eksacerbationer snarere end med substitutionsterapi alene [3]. Kombinations-terapi er derfor den behandling, der foreslås i litteraturen [2-5].

**KORRESPONDANCE:** Anja Poulsen, Nørrebrogade 56, 1. th., 2200 København N.  
E-mail: anjapoulsen@live.dk

**ANTAGET:** 4. januar 2012

**FØRST PÅ NETTET:** 20. februar 2012

**INTERESSEKONFLIKTER:** ingen

## LITTERATUR

1. Cronkhite LW, Canada WJ. Generalized gastrointestinal polyposis. *New Eng J Med* 1955;252:1011-5.
2. Goto A. Cronkhite-Canada syndrome: epidemiological study of 110 cases reported in Japan. *Nippon Geka Hokan* 1995;64:3-14.
3. Yuan B, Jin X, Zhu R et al. Cronkhite-Canada syndrome associated with rib fractures: a case report. *Gastroenterol* 2010;10:121.
4. Chen HM, Fang JY. Genetics of the hamartomatous polyposis syndrome: a molecular review. *Int J Colorectal Dis* 2009;24:865-74.
5. Maraver-Zamora M, Pinto-Morales W, Sánchez D et al. Cronkhite-Canada syndrome: a nev case report of this enigmatic and infrequent disease. *Rev Esp Enferm Dig* 2010;102:208-15.