

efter indlæggelsen og viste insuffICIENT kortisolrespons, og mistanken om binyrebarkinsufficiens blev rejst. Behandling med hydrokortison blev straks påbegyndt, og smerterne aftog delvist.

Man gentog synactentesten og fandt igen en flad stigning i kortisolniveauet. Substitutionsbehandlingen blev fortsat, og smerterne svandt efter fire dage.

Efter kirurgisk færdigbehandling med talrige operative indgreb, fortsatte patienten i medicinsk regi, hvor diagnosen mb. Addisonii blev endeligt fastlagt.

DISKUSSION

Kortisols mange funktioner er velbeskrevet. En vigtig funktion ses ved stresstilstande som sepsis og operationer, hvor produktionen kan øges til op mod 20 gange normalværdi [4].

Stress håndteres bl.a. ved øgning af glukoneogenesen med hurtig tilførsel af glukose til blodbanen. Kortisol modvirker insulins virkning. Ved stress øges sympatikusaktiviteten, hvilket medfører vasokonstriktion. Blodet ledes til vitale organer, og blodtrykket opretholdes. Kortisol fundamentalerer katekolaminernes effekt på den glatte muskulatur [4].

Ved akut binyrebarkinsufficiens ses hypovolæmi, lavt blodtryk og i yderste konsekvens shock. Trods bredt kendskab til kortisols funktioner er patogenesen bag mavesmerter ved binyrebarkinsufficiens ukendt.

Her debuterede en pige med mb. Addisonii med symptomer som akut abdomen. Lignende sygehistorier er beskrevet [1-3, 5], hvor der ikke sås nogenentydige symptomer eller objektive fund, der tydede på mb. Addisonii.

De abdominale symptomer hos patienten i sygehistorien var så udtalte, at det primært overskyggede andre diagnostiske overvejelser. De beskedne operative fund blev initialt tolket som årsag til smerterne. Det er velkendt, at mesenterial adenitis klinisk kan ligne appendicitis.

Efter synactentest og påbegyndelse af substitutionsbehandling fortog smerterne sig. Patienten var efter 12 måneder fortsat i steroidbehandling og velbefindende.

Det kan diskuteres, om patientens abdominale smerter var forårsaget af binyrebarkinsufficiens. Hun havde aldrig tidligere haft symptomer herpå, og hun havde ikke symptomer på Addisonkrise. Dog fandt man ikke anden årsag til de længerevarende smerter, og hun responderede positivt på substitution.

Sygehistorien illustrerer vigtigheden af at overveje ikkekirurgisk ætiologi til akut abdomen og på trods af et atypisk billede at overveje binyrebarkinsufficiens.

KORRESPONDANCE: Anne Anker Thyø, Kirurgisk Afdeling, Regionshospitalet Horsens, Sundvej 30, 8700 Horsens. E-mail: anne_thyo@hotmail.com

ANTAGET: 24. oktober 2011

FØRST PÅ NETTET: 16. januar 2012

INTERESSEKONFLIKTER: ingen

LITTERATUR

1. Witshire EJ, Wilson R, Pringle KC. Addison's disease presenting with an acute abdomen and complicated by cardiomyopathy. *J Paed Child Health* 2004;40:644-5.
2. Laws S, Cook PR, Rees M. Adrenal insufficiency masquerading as an acute abdomen. *Hosp Med* 2001;62:118-9.
3. Saint-Pol AL, Morvan T, Maurette P. Insuffisance corticotrope aiguë et douleur abdominale. *Annales Françaises d'Anesthésie et de Réanimation* 2010;29:494-6.
4. Rhoades RA, Tanner GA, red. *Medical physiology*. Boston: Little, Brown, 2005:699-702.
5. Tobin MV, Aldridge SA, Morris AI et al. Gastrointestinal manifestations of Addison's disease. *Am J Gastroenterol* 1989;84:1302-5.

Atypisk forløb af Budd-Chiaris syndrom med hydrothorax

Anton Bilenko¹ & Bassam Mahdi²

Budd-Chiaris syndrom er en sjælden tilstand, som kan karakteriseres som en patofysiologisk proces, der er betinget af formindskelse af leverens gennemblødning på grund af hæmmet venøst afløb. Der foreligger ingen større studier af tilstanden. I et enkelt multicenterstudie er der angivet hovedsymptomer i form af ascites (84%) og hepatomegali (76%). 5% af tilfældene var asymptomatiske. En myeloproliferativ lidelse var til stede i 23% af tilfældene. Den gennemsnitlige alder for syndromudviklingen var 35 år, og 67% af patienterne var kvinder [1].

Vi beskriver et atypisk forløb af og symptomudvikling ved denne sjældne tilstand.

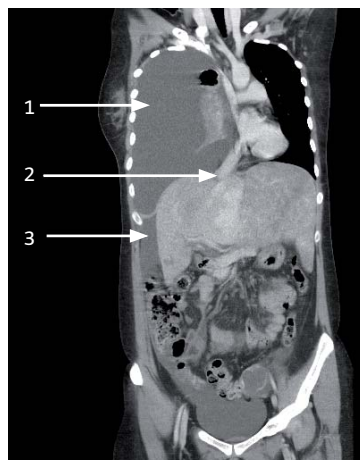
SYGEHISTORIE

En 33-årig kvinde blev indlagt på en akutmodtagelse med tiltagende åndenød og hoste igennem den seneste måned. Hun havde subfebrilia og havde haft et vægttab på nogle få kilo. Desuden var hun generet af nattesved. Hun havde tidligere fået konstateret svær endometriose med adhærensler og var blevet endoskopisk opereret herfor. Perioperativt blev der kon-

KASUISTIK

1) Afdeling for Medicinske Mave-tarmsygdomme, Odense Universitetshospital
2) Radiologisk Afdeling, Odense Universitetshospital

Budd-Chiaris syndrom. 1. Pleural væske. 2. Vena cava med afklemmede vena hepatica. 3. Ascites.



stateret spredning af endometriose til det lille bækken og til colon. I foråret 2011 havde hun gennemgået fertilitetsbehandling uden resultat. Hun havde ingen ekspositioner eller dispositioner for leversygdomme.

Ved indlæggelsen blev der konstateret »hvidt« højre lungefelt, og der blev udtømt højresidig pleuraansamling af transsudattype. Efterfølgende var der recidiverende dannelse af pleuraansamlinger på op til 5 l pr. døgn. I forløbet blev patienten cerebralt påvirket. En computertomografi (CT) og en magnetisk resonans (MR)-skanning af hjernen viste ingen abnormiteter. CT og MR-skanning af thorax og abdomen viste meget beskedne mængder af ascites i det lille bækken og afklemning af levervener, hvilket var foreneligt med Budd-Chiari syndrom. Afklemningen af levervenerne og hepatomegalien blev klinisk fejlagtigt tolket som et forbigående og sekundært fænomen, som man antog skyldtes trykdannelse fra de massive pleuraansamlinger.

Den cerebrale påvirkning blev skønnet at være sekundær til svært elektrolyt-dérangement med hyponatriæmi, men hepatisk encefalopati blev overvejet. Der blev konstateret forhøjelse af koncentrationerne af serum (S)-bilirubin, alaninaminotransferase og basisk fosfatase samt fald i koagulationsfaktorer til 0,26. Der var ingen effekt af behandling med bl.a. K-vitamin. Der sås et normalt niveau af B-trombocytter og hæmoglobinniveau. Tilkommet leukocytose med en leukocytkoncentration på op til $29,2 \times 10^9/l$ blev tolket som sekundær til infektion. En gastroskopi viste ingen tegn på varicedannelse eller hypertensiv gastropati. Patientens tilstand blev tiltagende værre og krævede observation på et intensivafsnit. Patienten blev i forløbet inficeret og sat i bredspektret antibiotisk behandling.

Ved positronemissionstomografi/CT opstod der mistanke om en proces i ovariet, og forøgelse af S-

cancerantigen 125-koncentrationen gav mistanke om Meigs' syndrom, hvilket dog blev afkræftet ved CT, ultralyd- og MR-skanning. På mistanke om primær pleural sygdom blev der udført torakoskopi og pleurabiopsi, der begge viste normale forhold. Da svær endometriose tidligere er beskrevet som årsag til pleurale transsudater [2], blev der forsøgsvis påbegyndt behandling med gestagener.

På grund af fortsat uafklaret sygdomsbillede, yderligere forværring af patientens almentilstand og for at udelukke intraabdominal karcinomatose blev der foretaget diagnostisk laparoskopi, der viste moderat endometriose. Ved en fornyet trefaset CT sås vv. hepaticae ikke, og der kunne konstateres nedsat levergennemblødning, der dog var bevaret ved lobus caudatus. En leverbiopsi, der var blevet taget ved laparoskopien, viste forandringer, som var forenelige med Budd-Chiari syndrom. Patienten blev overflyttet til Rigshospitalet til anlæggelse af transjugulær intrahepatisk portosystemisk shunt [3]. Videre udredning viste positivt resultat for *JAK2 V617F*-mutationen, som er karakteristisk for myeloproliferativ sygdom.

KONKLUSION

Budd-Chiari syndrom er en meget sjælden tilstand med en incidens og en prævalens på henholdsvis 0,8 og 1,4 pr. mio. indbyggere pr. år [4]. Betydende stor pleuraansamling uden væsentlig ascites er velkendt ved portal hypertension og cirrose, hvor det ses hos 4-10% af patienterne [5]. Tilstedeværelse af endometriose og det dominerende symptom i form af hydrothorax forsinkede hos den her omtalte patient korrekt diagnose, der ved klinisk gennemgang af de initiale CT'er kunne have været stillet kort efter indlæggelsen.

KORRESPONDANCE: Anton Bilenko, Morgenfruevænget 1, 5270 Odense N. E-mail: antonbilenko@yahoo.dk

ANTAGET: 23. november 2011

FØRST PÅ NETTET: 16. januar 2012

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

LITTERATUR

1. Darwish Murad S, Valla DC, de Groen PC et al. Determinants of survival and the effect of portosystemic shunting in patients with Budd-Chiari syndrome. *Hepatology* 2004;39:500-8.
2. Gungor T, Kanat-Pektas M, Ozat M et al. A systematic review: endometriosis presenting with ascites. *Arch Gynecol Obstet* 2011;283:513-8.
3. Zahn A, Gotthardt D, Weiss KH et al. Budd-Chiari syndrome: long term success via hepatic decompression using transjugular intrahepatic porto-systemic shunt. *BMC Gastroenterol* 2010;10:25.
4. 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.
5. Roussos A, Philippou N, Mantzaris GJ et al. Hepatic hydrothorax: pathophysiology diagnosis and management. *J Gastroenterol Hepatol* 2007;22:1388-93.