

tion for implantation af en ICD-enhed. En ICD-udlæsning otte måneder senere viste ingen tegn på takyarytmier.

DISKUSSION

Koronararteriespasme er defineret som en forbigående abnorm kontraktion i en epikardiel koronararterie, hvilket medfører myokardieiskæmi. Diagnosen stilles ved KAG-verificeret vasokonstriktion, der ophæves ved intrakoronart givet nitroglycerin. Tilstanden kan forekomme i normalt udseende koronararterier, men ses hyppigst ved samtidig tilstedeværelse af koronaraterosklerose. Ved KAG ses den vasospastiske proces lokaliseret proksimalt og oftest i højre koronararterie. Anginaanfald forårsaget af koronararteriespasme opstår med døgnvariation og oftest i hvile. I et nyere studie, hvor man belyser karakteristika hos højrisikospasmeanginapatienter, har man påvist, at spontane ST-segment-forandringer i dagtiden, ung alder og rygning er indbyrdes uafhængige prædiktive faktorer for forekomst af synkope og pludseligt hjer-testop som følge af koronararteriespasme [3]. Koronararteriespasme kan ses som led i en generaliseret vasospastisk tilstand som Raynauds syndrom og migræne og er associeret med emotionel stress. I sjældne tilfælde kan man se koronararteriespasme efter koronar bypassoperation (CABG).

Den bagvedliggende mekanisme for koronararteriespasme er fortsat uafklaret, men endotel-dysfunktion med blandt andet systemisk ændring i nitrogenoxid (NO)-produktion synes at spille en vigtig rolle [2]. Rygning øger det oxidative stress og nedbryder

NO. Rygeophør er derfor en vigtig del af behandlingen af patienter med koronararteriespasme. Misbrug af kokain og koronarkatetermanipulation er andre faktorer, der kan udløse koronararteriespasme.

Koronararteriespasme behandles med en calcium-antagonist alene eller i kombination med langtidsvirkende nitrater, hvor der ses en additiv effekt [2]. Effekten af β -blokkere varierer. Nonselektive β -blokkere som propranolol kan være skadelige [4]. PCI og sjældnere CABG kan have effekt hos patienter med koronararteriespasme og diskrete fikserede proksimale hovedstammestener – omend spasme dog ofte opstår andre steder end i den oprindelige stenose. Recidiv af angina hos patienter, der har haft koronararteriespasme og er i calciumantagonist-behandling, er hyppigt, men associeret med en relativ lav mortalitet og lav risiko for akut myokardieinfarkt [5].

KORRESPONDANCE: *Katrine Mikala Müllertz*, Kardiologisk Afdeling, Svendborg Sygehus, Valdemarsgade 53, 5700 Svendborg. E-mail: kat.mikala@gmail.com

ANTAGET: 10. januar 2012

FØRST PÅ NETTET: 5. marts 2012

INTERESSEKONFLIKTER: ingen

LITTERATUR

1. Myerburg RJ, Kessler KM, Mallon SM et al. Life-threatening ventricular arrhythmias in patients with silent myocardial ischemia due to coronary-artery spasm. *N Engl J Med* 1992;326:1451-5.
2. Cannon CP, Braunwald E. Unstable angina and non-ST elevation myocardial infarction. I: Libby P, Bonow RO, Mann DL et al, red. *Braunwald's heart disease*. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2008:1319-51.
3. Togashi I, Sato T, Soejima K et al. Sudden cardiac arrest and syncope triggered by coronary spasm. *Int J Cardiol* (epub ahead of print 9. jun 2011).
4. De Cesare N, Cozzi S, Apostolo A et al. Facilitation of coronary spasm by propranolol in Prinzmetal's angina fact or unproven extrapolation. *Coron Artery Dis* 1994;5:323-30.
5. Bory M, Pierron F, Panagides D et al. Coronary artery spasm in patients with normal or near normal coronary arteries. *Eur Heart J* 1996;17:1015-21.

Kronisk Budd-Chiaris syndrom kan være årsag til levercirrose

Stine Karlsen¹, Dennis Tønner Nielsen² & Henning Grønbæk¹

Budd-Chiaris syndrom (BCS) er en sjælden sygdom med en incidens på ca. 0,8/mio./år [1]. BCS defineres som obstruktion af leverens venøse afløb i forløbet fra vener til indløbet i vena cava inferior og karakteriseres ved postsinusoidal portal hypertension. Symptomerne er hepatomegali, ascites og øvre abdominalsmerter. BCS inddeles efter ætiologi og anatomisk lokalisation samt i akut, subakut eller kronisk

[2] og kan føre til levercirrose. Trombose er langt den hyppigste årsag (ca. 75%) blandt kaukasider [3], hvor medfødte koagulopatiske, myeloproliferative sygdomme og brug af oral antikonception er vigtige disponerende faktorer [2, 4].

I Asien og Afrika er kongenit klapdannelse i v. hepatica en hyppigere årsag, og kronisk BCS er oftere kompliceret af hepatocellulært karcinom (HCC) [3].

KASUISTIK

1) Medicinsk Afdeling V, Aarhus Universitetshospital

2) Radiologisk Afdeling R, Aarhus Universitetshospital

TABEL 1

Levertal for patienten i sygehistorien.

Levertal (normalområde)	Ved debut oktober 2007	Før TIPS-anlæggelse august 2011	Efter TIPS-anlæggelse september 2011
ALAT, U/l (10-70)	65	38	45
Billirubin, mikromol/l (5-25)	10	12	12
Koagulationsfaktorer PP (0,7-1,3); INR < 1,2)	PP = 0,91	PP = 0,96	INR = 1,0
Albumin, g/l (36-45)	43	28	37
Basisk fosfatase, U/l (35-105)	395	270	306

ALAT = alanin-aminotransferase; INR = *international normalized ratio*; PP = koagulationfaktor II, VII, X; TIPS = transjugulær intrahepatisk portosystemisk shunt.

Hos patienter med BCS ses der ofte multiple, store benigne noduli, som kan mistolkes som HCC [5]. Vi beskriver et tilfælde, hvor man havde mistanke om HCC pga. noduli fundet ved computertomografi (CT), men hvor kronisk BCS var årsag til cirrose.

SYGHESTORIE

Patienten, en 46-årig etnisk dansk kvinde, blev i 2007 henvist fra et regionsygehus med stærke øvre abdominalsmerter, der var opstået efter kolecystektomi pga. galdeblæresten og samtidig operation for umbilikalhernie. Der var komplikationer i form af intra-abdominal adhærens- og hygromdannelse. Ved eksplorativ laparoskopi fandt man overraskende en makronodulær cirrosesuspækt udseende lever. En efterfølgende grovnålsleverbiopsi viste uspecifik svær fibrose uden inflammation og uden tegn til BCS. Leverparametrene (alanin-aminotransferase, bilirubin, koagulationsfaktor II, VII og X, basisk fosfatase og albumin) var kun ganske let påvirkede (Tabel 1). Udredningsforløbet gav ingen forklaring på fibrose-

udviklingen. Der var ingen mistanke om alkoholoverforbrug, og test for anden specifik leversygdom (hepatitis B-virus, hepatitis C-virus, autoimmunitet og metabolisk leversygdom) gav negativt resultat. Smerterne aftog spontant, og patienten blev herefter fulgt på regionshospitalet.

I 2010 fik patienten behandlingsrefraktær ascites med behov for paracentese en gang månedligt, og en ny leverbiopsi viste progression med etableret cirrose. En CT viste multiple hypervaskulære områder i begge leverlapper, og der blev rejst mistanke om HCC. Da α -fættoprotein-koncentrationen var normal, blev der foretaget biopsi fra en af forandringerne, hvorved HCC-mistanken imidlertid ikke kunne bekræftes.

På indikationen behandlingsrefraktær ascites blev patienten henvist til anlæggelse af transjugulær intrahepatisk portosystemisk shunt (TIPS). Patientens leverparametre var stadig kun ganske let påvirkede (Tabel 1).

Under TIPS-proceduren fandt man ingen væsentlig gradient mellem portåre (17 mmHg) og levervene (18 mmHg). Ved portografi efter TIPS-anlæggelse fandt man stase i højre levervene med en signifikant gradient (13 mmHg) mellem levervene og v. cava inferior, hvilket er foreneligt med afløbshindring fra leveren (Figur 1). Radiologisk kunne der ses en klappedannelse ved indløbet til v. cava inferior. Der blev derefter anlagt en stent i v. hepatica, og trykgradienten faldt momentant fra 13 mmHg til 6 mmHg.

Ved kontrol efter en måned havde patienten ingen kliniske tegn til ascites og fik reduceret diuretikadosis. Med hensyn til de fundne noduli indgik patienten derefter i lighed med øvrige TIPS-behandlede patienter med cirrose i billeddiagnostisk kontrolforløb med ultralydskanning.

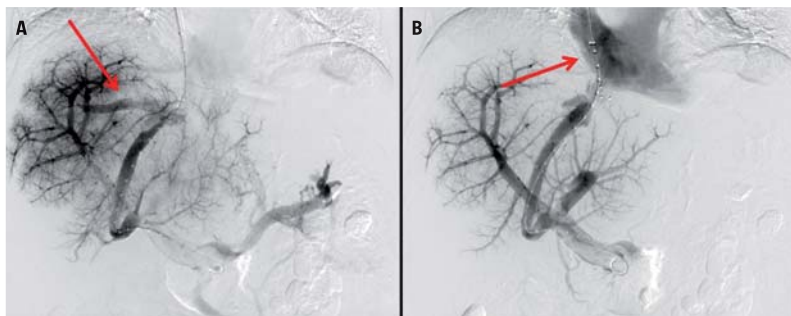
DISKUSSION

Sygehistorien viser, at sjældne sygdomme forekommer i en klinisk hverdag. Mistanken om Budd-Chiaris syndrom bør vækkes ved: 1) ascites, hepatomegali og øvre abdominalsmerter, 2) behandlingsrefraktær ascites i kombination med milde forandringer ved leverfunktionstest, 3) leversygdom hos patienter med kendt protrombotisk sygdom, 4) fulminant leversvigt hos patienter med hepatomegali og ascites og 5) uforklaret kronisk leversygdom, hvor andre primære leversygdomme er udelukket [2]. Det er vigtigt at være opmærksom på disse symptomer og fund, da det er af afgørende betydning for prognose og behandling, at den korrekte diagnose stilles.

BCS er i den vestlige verden primært betinget af protrombotiske tilstande, hvorimod klappedannelse er yderst sjælden [2]. TIPS-anlæggelse er i dag et væ-

FIGUR 1

Portogram før og efter shuntanlæggelse. **A.** Der ses venøst tilbageløb i højre levervene og stasepræget lever. **B.** Efter stentning af v. hepatica bemærkes reduceret venøst tilbageløb, reduceret stasepræg og øget fyldning af hjertet.



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 ambulantly 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