

røntgenoptagelse, magnetisk resonans (MR)-skanning af thorax og positronemissionstomografi; alle var uden tegn på metastaser. Vagina blev totalekstirperet, men det var ikke muligt at opnå frie resektionsrande på den vaginale rand. Patienten blev i de efterfølgende to år kontrolleret med MR-skanning hver fjerde måned, uden at der blev fundet tegn på recidiv eller metastaser. Derefter planlagde man kontrol en gang årligt.

DISKUSSION

Siden 1996 er der os bekendt beskrevet 42 tilfælde af PECom i corpus uteri og tre tilfælde, der var isoleret til cervix uteri. Patienternes gennemsnitsalder var 45 år, men varierede fra ni til 79 år [3]. I 11 af de 42 tilfælde var der metastaser til lever, lunge, knogler og oment enten ved diagnosetidspunktet eller i løbet af opfølgingsperioden. I ét af tilfældene fik patienten lungemetastaser syv år efter, at primærtumoren var blevet opdaget [4]. Som i flere andre sygehistorier blev tumoren i første omgang fejldiagnosticeret, i dette tilfælde som et endometrioidt stromalt sarkom.

Der er endnu ikke opstillet klare malignitetskriterier for PECom, men der er fremkommet forslag baseret på tumorstørrelse, infiltrativ vækst, atypi, karin-

vasion, mitotisk aktivitet og nekrose, selvom fravær af mitoser ikke udelukker malignitet [5]. Tumoren i denne sygehistorie havde ingen af ovenstående træk, hvilket i begyndelsen ledte til den benigne diagnose leiomyom. PECom bør dog overvejes ved glatmuskelcelletumorer i mere usædvanlige lokalisationer såsom vagina og cervix samt ved et klinisk forløb med gentagne recidiver. Trods sin sjældenhed er PECom derfor relevant at kende, således at korrekt behandling og opfølgning kan sikres.

KORRESPONDANCE: Kirsten Quyen Nguyen Knudsen, Klinisk Patologi, Vejle Sygehus, Kabbeltoft 25, 7100 Vejle.

E-mail: kirsten.quyen.nguyen.knudsen@slb.regionsyddanmark.dk

ANTAGET: 17. juli 2012

FØRST PÅ NETTET: 14. januar 2013

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

LITTERATUR

1. Bonetti F, Pea M, Martignoni G et al. PEC and sugar. *Am J Surg Pathol* 1992;16:307-8.
2. Armah HB, Parwani AV. Perivascular epithelioid cell tumor. *Arch Pathol Lab Med* 2009;133:648-54.
3. Fadare O. Perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) of the uterus: an outcome-based clinicopathologic analysis of 41 reported cases. *Adv Anat Pathol* 2008;15:63-75.
4. Dimmler A, Seitz G, Hohenberger W et al. Late pulmonary metastasis in uterine PEComa. *J Clin Pathol* 2003;56:627-8.
5. Folpe AL, Mentzel T, Lehr HA et al. Perivascular epithelioid cell neoplasms of soft tissue and gynecologic origin: a clinicopathologic study of 26 cases and review of the literature. *Am J Surg Pathol* 2005;29:1558-75.

Akut, svær leverinsufficiens forårsaget af binyretumor hos nyfødt

Jane Maestri Ditlevsen¹, Nina Kvist², Lars Søndergaard Johansen², Marianne Hørby Jørgensen², Birthe Merete Henriksen³, Catherine Rechnitzer², Ane Lando⁴, Bodil Laub Petersen⁵, Liselotte Højgaard¹ & Lise Borgwardt¹

Neonatal prolongeret ikterus pga. konjugeret hyperbilirubinæmi er en tilstand, der kan have flere årsager, herunder galdegangsobstruktion, infektioner samt metaboliske og endokrine sygdomme [1]. Udredningen kan derfor være omfattende og inddrage mange forskellige specialer, såvel kliniske som parakliniske.

Galdevejsskintigrafi er en noninvasiv undersøgelse, hvormed man uden behov for sedativa kan af- eller bekræfte mistanken om ekstrahepatisk galdevejsatresi (EG) hos spædbørn. Sporstoffet ^{99m}Tc-mebrofenin ekstraheres fra blodbanen af hepatocytterne og udskilles via galden og galdegangssystemet til tyndtarmen.

Her præsenteres en sygehistorie, hvor mang-

lende sporstofudskillelse til tarmen ikke blot skyldtes mekanisk obstruerede galdeveje, men også svært nedsat hepatocellulær funktion.

SYGEHISTORIE

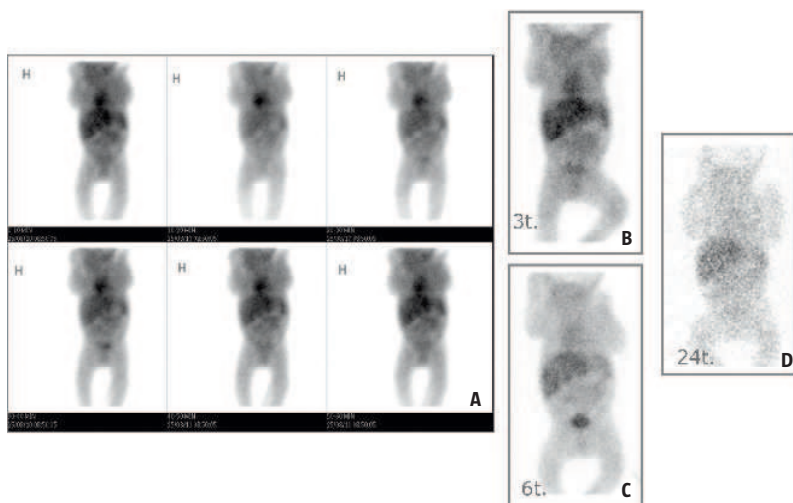
En få timer gammel, fuldbåren pige blev overflyttet fra et lokalsygehus til Rigshospitalets neonatalafdeling pga. metabolisk acidose af ukendt årsag. Barnet havde respirationsinsufficiens og var slapt. Efter overflytningen blev der observeret oliguri med porterfarvet urin samt blødning fra slimhinder og indstiksteder. Blodprøverne viste svær akut leversvigt (*international normalized ratio* 2,6 og alaninamino-transferasekoncentration 1.080 U/l), og der initiere-

KASUISTIK

- 1) Klinik for Klinisk Fysiologi, Nuklearmedicin og PET, Rigshospitalet
- 2) Børnekirurgisk Klinik, Juliane Marie Centret, Rigshospitalet
- 3) Radiologisk Klinik, Rigshospitalet
- 4) Neonatal Klinikken, Juliane Marie Centret, Rigshospitalet
- 5) Patologifdelingen, Rigshospitalet


FIGUR 1

Svær hepatocellulær sygdom. Høj koncentration af sporstof i *bloodpool* grundet hepatocytternes nedsatte ekstraktionsfraktion. **A.** Billedserie af den dynamiske optagelse, der varede i alt en time. **B, C og D.** Statisk optagelse henholdsvis tre, seks og 24 timer efter sporstofindgift.



des behandling af dette. En akut ultralydskanning af abdomen viste upåfaldende leveroverflade og ingen dilatation af intra- eller ekstrahepatiske galdeveje, men en 3 cm stor venstresidig binyreproces. Patienten blev tiltagende ikterisk og fik påvist en koncentration af isoleret konjugeret hyperbilirubinæmi på 294 mikromol/l. Udredning for viral og autoimmun hepatitis, alfa-1-antitrypsinmangel og screening for metaboliske sygdomme gav negativt resultat. En ny ultralydskanning af abdomen viste bl.a. et ekkorigt fortættet væv langs v. porta, som det kan ses ved EG, hvorfor patienten 11 dage postnalt blev henvist til galdevejsskintigrafi. Patienten blev forud for undersøgelsen behandlet med phenobarbital og ursodeoxykolsyre. Der blev udført dynamisk skintigrafi i en time, suppleret med statisk optagelse tre, seks og 24 timer efter sporstofindgift. Konklusionen på galdevejsskintigrafien var svær hepatocellulær sygdom og manglende udskillelse til tarmen (**Figur 1**). Patienten blev sat i fast ursodeoxykolsyrebehandling. Da den svære hepatocellulære sygdom kunne være årsag til den manglende udskillelse, fik patienten 21 dage postnalt og i generel anæstesi udført magnetisk resonans-skanning af abdomen inkl. magnetisk resonans-kolangiopankreatografi (MRCP) samt lever- og binyrebiopsi i stedet for peroperativ kolangiografi. Ved de billeddiagnostiske undersøgelser påviste man normalt kalibrerede intra- og ekstrahepatiske galdeveje, en 2 cm bred bræmme af fedtinfiltration i leverperiferien, som kunne skyldes en asfyktisk skade, samt en velafgrænset 3 cm stor venstresidig binyretu-

mor. Leverbiopsien viste svær kolestase, grad III-fibroose og let neonatal hepatitis. Binyrebiopsien viste et neuroblastom med normal N-myc, 1p og 17q og derfor med god prognose, hvorfor man valgte at observere det. Urin- vanillinmandelat- og homovanillat-udskillelsen var knap forhøjet. Leverpåvirkningen og den forbigående mekaniske obstruktion af galdevejene blev tolket som værende opstået pga. tryk fra binyretumoren evt. i kombination med asfyktisk skade medførende kolestase og hepatocellulær skade. Syv uger efter indlæggelsen var der normal leverbiokemi, hvorfor ursodeoxykolsyrebehandlingen blev seponeret. Otte måneder efter indlæggelsen var neuroblastomet komplet remitteret.

DISKUSSION

Galdevejsskintigrafiens formål i udredningen af konjugeret hyperbilirubinæmi hos børn er at af- eller bekræfte mistanken om EG, som ubehandlet medfører levercirrose og død pga. leversvigt inden for de første leveår. Undersøgelsen har en sensitivitet på 90-97% og en specificitet på 80-82% [2, 3]. For at øge specificiteten forbehandles patienten med phenobarbital og ursodeoxykolsyre, hvorved galdesekretionen øges [4]. Hos patienten i sygehistorien var der skintigrafiske tegn på svær hepatocellulær sygdom i form af dårlig sporstofekstraktion fra blodbanen til leveren og deraf svært øget baggrundsaktivitet, betydelig udskillelse af sporstoffet via urinvejene og ingen udskillelse til tarmen. Ved EG er der initialt i sygdomsforløbet oftest kun let nedsat ekstraktionsfunktion [5]. Sygehistorien understreger vigtigheden af vurderingen af ekstraktionen af ^{99m}Tc -mebrofenin som udtryk for hepatocytffunktionen i den samlede vurdering af galdevejsskintigrafien. Endvidere understreger den vigtigheden af behovet for parakliniske og andre billediagnostiske tiltag, herunder ultralydskanning, MRCP og leverbiopsi, mhp. differentialdiagnoser til EG hos børn med konjugeret hyperbilirubinæmi.

KORRESPONDANCE: Jane Maestri Ditlevsen, Klinik for Klinisk Fysiologi, Nuklearmedicin og PET, Rigshospitalet, Blegdamsvej 9, 2100 København Ø.
E-mail: jane.ditlevsen@regionh.dk

ANTAGET: 3. december 2012

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

LITTERATUR

1. www.sst.dk/publ/Publ2004/galdevejsatsesi.pdf (19. jun 2012).
2. Esmali J, Izadyar S, Karegar I et al. Biliary atresia in infants with prolonged cholestatic jaundice: diagnostic accuracy of hepatobiliary scintigraphy. *Abdom Imaging* 2007;32:243-7.
3. Treves S, Baker A, Fahey F et al. Nuclear medicine in the first year of life. *J Nucl Med* 2011;52:905-25.
4. Ziessman HA. Interventions used with cholescintigraphy for the diagnosis of hepatobiliary disease. *Semin Nucl Med* 2009;39:174-85.
5. Krishnamurthy GT, Krishnamurthy S. *Pediatric nuclear hepatology. I: Nuclear hepatology: a textbook of hepatobiliary diseases*. Berlin: Springer-Verlag, 2009:319-32.