

Indkapslende peritoneal sklerose hos en patient, der tidligere havde været i peritonealdialyse

Rasmus Møller Duus, Louise Aarup Brodersen & Edin Colic

KASUISTIK

Nefrologisk Afdeling Y,
Odense Universitets-
hospital

Ugeskr Læger
2014;176:V11120639

Indkapslende peritoneal sklerose (EPS) er en sjælden og potentielt fatal komplikation efter mange års peritonealdialyse (PD) [1, 2]. Sygdommen karakteriseres ved tiltagende fibrosering af peritoneum, hvilket medfører indkapsling af de intraabdominale organer og kompromitteret tarmmotilitet.

Her beskrives et tilfælde af EPS hos en patient, der tidligere havde været i PD.

SYGEHISTORIE

En 58-årig kvinde blev indlagt med mavesmerter, vægttab og omfangsførelse af abdomen. Syv måneder forinden var hun blevet nekronyretransplanteret efter otte års ukompliceret PD. Objektivt var hun afebril og normotensiv, men man fandt, at hun var malnutrieret, og man havde mistanke om ascites. Blodprøverne viste bl.a. en C-reaktivt protein-koncentration på 21 mg/l, en leukocytkoncentration på $7,4 \times 10^9/l$ og en hæmoglobinkoncentration på 6,4 mmol/l. Vægttabet blev opgjort til i alt 25 kg efter udtømmning af 8 l steril ascites.

Ved magnetisk resonans-skanning af abdomen fandt man uregelmæssig fortykkelse af omentet. Positronemissionstomografi (PET)-computertomografi (CT) viste diffus svag opladning i peritoneum uden fokale processer, hvilket styrkede initialmistanken om peritoneal karcinose. Ved en ultralydvejledt biopsi af det fortykkede oment blev denne mistanke

dog afkræftet. Histologiske fund var bindevæv med spredte mesotelceller og enkelte inflammatoriske celler.

Trods konservativ behandling med parenteral ernæring forværredes patientens tilstand. En CT af abdomen viste nu inkomplet tyndtarmsileus og desuden kalkifikationer i peritoneum viscerale. Man fik mistanke om EPS og foretog eksplorativ laparotomi, hvorved der blev fundet adhærencer og cementering af tyndtarmen, hvilket er karakteristisk for EPS. Der blev sikret tarmpassage ved anlæggelse af en *side-to-side*-enteroanastomose.

Det postoperative forløb var ukompliceret, og patienten kunne hurtigt overgå til peroral ernæring. Seksten måneder efter operationen var patienten fortsat i velbefindende med stabil vægt.

DISKUSSION

EPS defineres som et klinisk syndrom med recidiverende eller persisterende symptomer på gastrointestinal obstruktion med makroskopisk og/eller radiologisk påvist sklerosering, kalkifikation, peritoneal fortykkelse eller intestinal indkapsling [3].

Patogenesen beskrives ifølge tohitmodellen: Bioinkompatible PD-væsker giver tab af peritoneale mesotelceller og frigørelse af faktorer, der fremmer fibrosering og angiogenese. Dette fører til peritoneal fibrose, som i sig selv er harmløs. Tilstanden kan udvikles til u hæmmet fibrosering ved andet hit, som kan være en inflammatorisk stimulus, f.eks. en peritonitis, eller ophør af PD og dermed manglende kontinuerlig fjernelse af fibrin, vækstfaktorer og cytokiner. Når fibroseringen fører til tarmobstruktion, benævnes tilstanden EPS [1, 3]. Andre risikofaktorer er lang varighed af PD, calcineurininhibitorer og tendens til lavere glukokortikoiddosis ved nyretransplantation [3].

Prævalensen af EPS blandt patienter, der får PD, er 0,5-2,5%, og incidensen er stigende med varigheden af PD [3]. Incidens og prævalens af EPS i Skandinavien er ukendt.

Diagnosen stilles multidisciplinært ud fra:

1) klinik: ileus/subileus, vægttab, hæmoperitoneum, sterile eller recurrenente peritonitter, 2) radiologi: CT af abdomen viser peritoneal fortykkelse med



Computertomografi af abdomen hos en patient med indkapslende peritoneal sklerose. A: ascites, C: kalkifikationer, O: fortykket oment, V: væskespejl.

kalcifikationer samt ændring af tarmvæg og -lumen, 3) histologi: Mulige markører er inflammation, fibrin-aflejring, submesotelial compactatykkelse, kalcifikationer og karforandringer, og 4) laparoskopi/laparotomi: indkapsling af de intraabdominale organer i fibrotisk peritoneum [1, 4].

Parenteral ernæring anses for at være grundstenen i den understøttende behandling [1, 2]. Evidensen for medicinsk behandling med antiinflammatoriske (glukokortikoider) og antifibrotiske (tamoxifen) stoffer er begrænset, og der foreligger ikke randomiserede studier, der kan bekræfte dette [5]. Kirurgi er indiceret, hvis tilstanden er fremskreden eller ved svigt af medicinsk behandling. På trods af det favorable udfald hos patienten i sygehistorien, anses enteroanastomose for at være kontraindiceret. Den anbefalede metode er enterolyse, der skal foretages af en kirurg med indgående kendskab til EPS [4].

I et japansk registerstudie belystes prognosen bedst: Andelen af patienter, som havde EPS, kunne udskrives og indtage føde per os efter behandling med parenteral ernæring, glukokortikoider eller enterolyse, var hhv. 0%, 38,5% og 58,3% [2]. Mortaliteten ved EPS er rapporteret til at være 25-55% [3].

KONKLUSION

EPS er en sjælden og potentielt fatal komplikation i forbindelse med PD. Prognosen bedres formentlig ved behandling i et multidisciplinært center, hvor man er specialiseret i behandling af EPS, hvilket kunne advokere for en skandinavisk centralisering.

SUMMARY

Rasmus Møller Duus, Louise Aarup Brodersen & Edin Colic:
Encapsulating peritoneal sclerosis in a patient who had previously been in peritoneal dialysis
Ugeskr Læger 2014;176:V11120639

Encapsulating peritoneal sclerosis (EPS) is a rare but potentially fatal complication to long-term peritoneal dialysis (PD). We describe a case of EPS in a 58-year-old patient who had formerly had PD. The interdisciplinary approach for diagnosis and possible treatments in this condition is discussed.

KORRESPONDANCE: Rasmus Møller Duus, Nefrologisk Afdeling Y, Odense Universitetshospital, Sdr. Boulevard 29, 5000 Odense C. E-mail: rmduus@gmail.com

ANTAGET: 4. januar 2013

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 8. juli 2013

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

LITTERATUR

1. Braun N, Alscher MD, Kimmel M et al. Encapsulating peritoneal sclerosis – an overview. *Nephrol Ther* 2011;7:162-71.
2. Kawanishi H, Kawaguchi Y, Fukui H et al. Encapsulating peritoneal sclerosis in Japan: a prospective, controlled, multicenter study. *Am J Kidney Dis* 2004;44:729-37.
3. Korte MR, Sampimon DE, Betjes MGH et al. Encapsulating peritoneal sclerosis: the state of affairs. *Nat Rev Nephrol* 2011;7:528-38.

4. Kawanishi H, Shintaku S, Moriishi M et al. Seventeen years' experience of surgical options for encapsulating peritoneal sclerosis. *Adv Perit Dial* 2011;27:53-8.
5. Habib SM, Betjes MG, Fieren MW et al. Management of encapsulating peritoneal sclerosis: a guideline on optimal and uniform treatment. *Neth J Med* 2011;69:500-7.