

Atypisk symptomdebut af kolangiokarcinom

Jes Sloth Mathiesen¹, Søren Dürr Gade¹, Tina Di Caterino² & John Jacobsen³

KASUISTIK

1) Øre-næse-hals Afdeling, Sydvestjysk Sygehus Esbjerg
2) Klinik for Patologisk Anatomi, Sydvestjysk Sygehus Esbjerg
3) Øre-næse-hals-kirurgisk Afdeling F, Odense Universitetshospital

Ugeskr Læger
2014;176:V07130466

Kolangiokarcinom (CC) er en malign kræftform, der udgår fra galdevejsepitelet og klassificeres efter lokalisation som enten ekstra- eller sjældnere som intrahepatisk [1]. Mere end 90% er adenokarcinomer [1]. Incidensen i Danmark er < 1 pr. 100.000 [2]. Kvinde-mand-ratioen er 1:1,2-1,5, og den typiske debutalder er i syvende dekade [3]. På diagnosetidspunktet er der lymfeknudemetastaser hos op til 50% samt peritoneale metastaser og fjernmetastaser hos 10-20% [1]. Metastaserne ses typisk i leveren, portagebetet, peritoneum, lungerne, knoglerne og binyrerne. Mave-tarm-cancere metastaserer sjældent til hoved- og halsområdet [4]. Primær malignitet i sinus sphenoidalis udgør kun 1% af alle bihulemaligniteter, og heraf udgør metastaser til sinus sphenoidalis en endnu mindre andel [5]. Vi præsenterer et tilfælde af CC med metastase til sinus sphenoidalis.

SYGEHISTORIE

En 74-årig kvinde opsøgte egen læge pga. otalgi, smerter i højre øje og hovedpine. Patientens far døde mange år tidligere af pancreascancer. Ved en kontrol af levertal fandt egen læge dem stigende. Der blev målt følgende værdier (alaninaminotransferase 157 E/l, basisk fosfatase 321 E/l, gammaglutamyltransferase 452 E/l samt laktatdehydrogenase 301 E/l), og patienten blev henvist til gastroenterologisk ambulatorium på det lokale sygehus.

Fra ambulatoriet blev patienten senere indlagt til observation for hjernemetastaser pga. nytilkommen diplopi samt højresidig facialis- og abducensparese. Blodprøver viste cancerantigen (CA)-19,9 > 32.000 10E3arb. e./l og CA-125 335 10E3arb. e./l. En UL-skanning af leveren viste tumorsuspicio i højre og venstre leverlap. En CT af thorax og abdomen viste levertumor og retroperitoneale metastaser. CT'en af cerebrum var uden patologi, men en MR-skanning af cerebrum viste en patologisk proces i højre sinus sphenoidalis og ala minor samt ossøs destruktion op mod sinus cavernosus (Figur 1).

Patienten blev henvist til det lokale øre-næse-hals-ambulatorium, hvor man fandt en stor tumor i sinus sphenoidalis og to metastasesuspekter lymfeknuder på venstre side af halsen. En finnålsaspiration herfra viste maligne tumorceller, der var forenelige med adenokarcinom. Pga. halsmetastase uden kendt primærtumor blev der foretaget en PET, som viste

malignitetssuspekter forandringer i leveren i tæt relation til galdevejene, i lymfeknuder portalt og retroperitonealt, i mediastinum samt en osteolytisk proces i højre os sphenoidale. Mhp. en diagnose blev der foretaget en lymfeknudeeksstirpation, som viste adenokarcinom, mest sandsynligt fra den øvre mave-tarmkanal, herunder galdeveje og pancreas.

Ved en endoskopisk retrograd kolangiopankreatikografi fandt man galdevejsstenose og lagde en 9 cm lang stent. En leverbiopsi var uden tegn til malignitet, men ikke sikker repræsentativ.

Efter endt udredning på det lokale sygehus blev patienten henvist til et universitetshospital mhp. behandling for kolangiokarcinom med fjernmetastaser. Her viste en ny leverbiopsi og biopsi fra tumoren i sinus sphenoidalis adenokarcinom, men det var usikkert, om den var primær eller en metastase.

Man konkluderede, at patienten havde CC. Der forelå ingen kirurgiske behandlingstilbud, og hun blev henvist til pallierende kemoterapi.

FIGUR 1

Ved MR-skanning af bihuler ses en tumor i højre sinus sphenoidalis.



DISKUSSION

Ekstrahepatisk CC giver typisk gulsot, afbleget afføring, mørk urin og kløe, mens intrahepatisk giver utilpashed, træthed og vægttab [1]. Nøjagtig skelnen mellem CC og især lunge-, øsofagus-, ventrikel- og pancreasmetastaser kan oftest ikke foretages histologisk, hvorfor andre modaliteter som især billeddiagnostik og immunhistokemi kan være nyttige [1]. CA-19,9 og CA-125 kan være nyttige at bruge sammen med andre diagnostiske modaliteter [1].

Kirurgi er den eneste kurative behandling for CC [1]. Peritoneale metastaser og fjerne metastaser kontraindicerer kirurgi og $> 2/3$ er på diagnosetidspunktet nonresektable [1]. CC metastaserer typisk lymfogen til regionale lymfeknuder. Hæmatogen fjernmetastaser forekommer også. Til lokalavanceret eller metastatisk nonresektabel CC anbefaler British Society of Gastroenterology kemoterapi i kombinationen cisplatin og gemcitabin [1]. Selskabet anbefaler ikke fotodynamisk terapi til rutinemæssig brug. Andre argumenterer for, at fotodynamisk terapi kan kombineres med kemoterapi ved lokalavanceret og metastatisk CC samt hos udvalgte tilfælde, afhængigt af performancestatus [2]. Stenting kan virke pallierende og øge overlevelsen [1]. Femårsoverlevelsen er $< 5\%$, og de fleste patienter vil dø inden for 12 måneder.

Sygehistorien viser, at metastase til sinus sphenoidalis kan forekomme, og at primær tumorens oprindelse kan være langt væk fra hoved- og halsregionen. Således må muligheden for metastase altid overvejes ved fund af tumor i sinus sphenoidalis, særligt i tilfælde af kendt primærtumor andetsteds.

SUMMARY

Jes Sloth Mathiesen, Søren Dühr Gade, Tina Di Caterino & John Jacobsen:

Atypical debut of symptoms of cholangiocarcinoma
Ugeskr Læger 2014;176:V07130466

Malignancy of the sphenoid sinus is rare and metastasis from a cholangiocarcinoma (CC) to this location is even rarer. We present a 74-year-old female with CC metastasis to the sphenoid sinus. This case demonstrates that metastases to the sphenoid sinus occur and that the tumour can have its origin far from the head and neck region. Thus, the possibility of metastasis must always be considered when discovering a tumour in the sphenoid sinus.

KORRESPONDANCE: Jes Sloth Mathiesen, Niels Bohrs Allé 23 – 2017, 5230 Odense M. E-mail: jes_mathiesen@yahoo.dk

ANTAGET: 3. oktober 2013

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 27. januar 2014

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

LITTERATUR

1. Khan SA, Davidson BR, Goldin RD et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of cholangiocarcinoma: an update. *Gut* 2012;61:1657-69.
2. Ulstrup T, Pedersen FM. Fotodynamisk terapi ved kolangiocarcinom. *Ugeskr Læger* 2013;175:579-82.
3. Tyson GL, El-Serag HB. Risk factors for cholangiocarcinoma. *Hepatology* 2011;54:173-84.
4. Imamura S, Suzuki H. Head and neck metastases from occult abdominal primary site: a case report and literature review. *Acta Oto-laryngol* 2004;124:107-12.
5. Tandon S, Nair A, Sawkar A et al. Hepatocellular carcinoma presenting as an isolated sphenoid sinus lesion: a case report. *Ear Nose Throat J* 2012;91:E10-3.