

Melæna som debutsymptom ved amyloidose

Ester M.B. Jessen¹, Liv Bjerre Juul Nielsen¹, Marie Kamper Bønnelycke² & Andreas Nordholm-Carstensen¹

KASUISTIK

1) Abdominalcenter K, Bispebjerg Hospital
2) Patologiafdelingen, Rigshospitalet

Ugeskr Læger
2015;177:V06150544

Amyloidose er en tilstand med abnorm ekstracellulær aflejring af proteinfibriller, såkaldte *beta-sheets*, der dannes fra serumproteiner [1, 2]. Amyloidose klassificeres som primær, sekundær, dialyserelateret, senil og familiær. Derudover skelnes der mellem systemisk og lokaliseret amyloidose [1, 2]. Sygdommen varierer fra asymptomatiske til fatale tilfælde [2]. Amyloidaflejringer i ventriklen er oftest asymptomatiske [1, 3].

SYGGEHISTORIE

En 79-årig kvinde blev indlagt med melæna og almentære opkastninger. Hun klagede over træthed og vensresidige mavesmerter. Der var intet vægttab eller disposition til malign sygdom. Hun havde hypertension, artrose, dialyse-kævende nefropati af ukendt genese og anæmi. Objektivt var hun kronisk påvirket. Abdomen var diffust ømt uden peritonealia og ved rektaleksploration fandt man melæna. Hæmoglobinniveauet var 5,5 mmol/l, og hun var cirkulatorisk stabil. Ved gastrokopi fandt man en malignitetssuspekt tumor i ventriklen og suspekter forandringer i duodenum. I disse områder var der let overfladisk blødning, der blev behandlet med injektion af adrenalinsaltvand og kontaktkoagulation. Tumoren blev biopteret. Patologisvaret viste amyloidaflejringer i duodenum og mulig amyloidtumor i ventriklen (**Figur 1**). Fire uger senere døde patienten af hjertestop. Obduktionen viste lymfoplasmocytoidt lymfom (mb. Waldenström) og diffuse amyloidaflejringer i

tunge, ventrikel, duodenum, pancreas, binyrer, colon, rectum og hjerte. Der påvist ikke nodulær amyloidtumor. Endvidere fandt man hypertensiv nefropati.

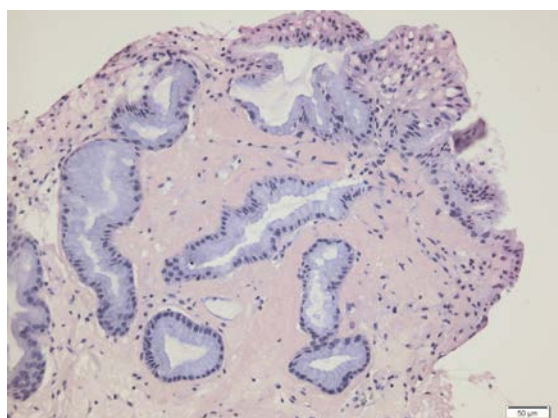
DISKUSSION

Amyloidose forekommer hyppigst i den primære, såkaldt *light-chain-/primær systemisk amyloidose-form* [1, 2]. Denne type udgår fra en plasmacelleklon og er associeret med plasmacelledyskrasier såsom multipel myelom [1] eller Waldenstrøms makroglobulinæmi [2]. Amyloidaflejringer i ventriklen er hyppige, mens amyloidtumor sjældent forekommer [3], og incidensen er ikke kendt med sikkerhed. Forskellen mellem amyloidtumor og -aflejring er ikke klart defineret i litteraturen, og termerne anvendes ofte synonymt. Amyloidaflejringer i ventriklen er sjældent symptomatiske [1, 3]. Eventuelle symptomer skyldes amyloidinfiltration i muskelfæve og karvægge [1], hvilket kan medføre kvalme, opkastning, smerter og blødning [1, 2]. Blødning fra et amyloidt ulcus ses [2] og kan endoskopisk mistolkes som et karcinom [1]. Symptomer, der er relateret til diffus affektion af gastrointestinal (GI)-kanalen, er diarré, obstipation, diffuse smerter og malabsorption [1]. Systemisk affektion er kraftløs, træthed og vægttab [1, 2]. Der er rapporteret om enkelte tilfælde af amyloidtumor med blødning [4], og der er beskrevet tilfælde, hvor en tumor medførte obstruktion af pylorus [5]. Ofte resulterer nyre- og hjertepåvirkning i nyreinsufficiens, kongestiv hjertesygdom og arytmier pga. restriktiv kardiomyopati [1, 2]. Diagnosen forudsætter, at der foretages biopsi, idet symptomerne og de objektive fund er uspecifikke. Den æblegrønne farve på amyloidaflejringerne i polariseret lys efter farvning med Congorød er patognomonisk [1, 3]. Behandlingen rettes mod tilgrundliggende årsag, hvor kemoterapi har fundet anvendelse i behandlingen af primær systemisk amyloidose, dog med varierende effekt og øget komplikationsrate med stigende patientalder og ledsagende nyre- og hjertesygdom [2]. For patienter, der er i god almentilstand og har begrænset kardial affektion, er stamcelletransplantation i kombination med højdosis kemoterapi en lovende behandlingsmulighed [1, 2].

GI-symptomer behandles symptomatisk, f.eks. med hæmostaseterapi. Betydningen af kirurgisk intervention ved amyloidose er uafklaret. Ved lokaliseret sygdom kan resektion være kurativ, hvorimod større kirurgi anses for at være kontraindiceret pga. risikoen for

FIGUR 1

Ventrikelslimhinde med amyloidaflejring i lamina propria (Congorød).



ukontrollabel blødning fra stive blodkar og multior-gansvigt [2]. Patienter, der har symptomatiske amylo-idaflejringer i ventriklen og systemiske symptomer, har dårlig prognose [3]. Affektion af GI-kanalen kan resultere i øget morbiditet, men dødsårsagen er oftest nyre-og/eller hjerteinsufficiens [2].

SUMMARY

Ester M.B. Jessen, Liv Bjerre Juul Nielsen, Marie Kamper Bønnelycke & Andreas Nordholm-Carstensen:

Amyloidosis presenting as melaena

Ugeskr Læger 2015;177:V06150544

Amyloidosis is a disease characterized by abnormal extra-cellular deposits of protein. The disease may affect the stomach, however, symptoms are rare in this case. Furthermore, the rare symptoms are diffuse and unspecific and the diagnosis relies on biopsy. We report the case of a 79-year-old female presenting with melaena and no history of amyloidosis. Gastroscopy raised suspicion of a malignant process in the stomach, but biopsy revealed gastric amyloidosis. The treatment of gastric involvement is primarily symptomatic, and causal treatment is reserved for the few.

KORRESPONDANCE: Ester M.B. Jessen. E-mail: ester_jessen@hotmail.com

ANTAGET: 9. oktober 2015

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 30. november 2015

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

LITTERATUR

1. Ebert EC, Nagar M. Gastrointestinal manifestations of amyloidosis. *Am J Gastroenterol* 2008;103:776-87.
2. Petre S, Shah IA, Gilani N. Review article: gastrointestinal amyloidosis – clinical features, diagnosis and therapy. *Aliment Pharmacol Ther* 2008;27:1006-16.
3. Menke DM, Kyle RA, Fleming CR et al. Symptomatic gastric amyloidosis in patients with primary systemic amyloidosis. *Mayo Clin Proc* 1993;68:763-7.
4. Rivera R, Kaul V, DeCross A et al. Primary gastric amyloidosis presenting as an isolated gastric mass. *Gastrointest Endosc* 2012;76:186-7.
5. Losanoff JE, Antaki F, Salwen WA et al. Amyloid tumor of the stomach simulating an obstructing gastric carcinoma: case report and review of the literature. *Endoscopy* 2009;41(suppl 2):E45-E46.