

To tilfælde af det sjældne Cronkhite-Canadas syndrom

Thorbjørn Christensen & Ove B. Schaffalitzky de Muckadell

KASUISTIK

Afdeling for Medicinske Mave-tarmsygdomme S, Odense Universitets-hospital

Ugeskr Læger
2017;179:V02170155

Cronkhite-Canadas syndrom (CCS) er en idiopatisk nonhereditær sygdom, der er karakteriseret ved gastro-intestinal polypose, dysgeusi, malnutrition/-absorption, total alopeci og onykolyse [1-4]. Sygdommen rammer hyppigere mænd end kvinder (M:K-ratio 1,85:1) med symptomdebut i 65-årsalderen [2]. Der er kun rapporteret om 500-600 tilfælde af CCS, siden det først blev beskrevet i 1955 [1, 2, 4], heraf hovedparten i Japan [3]. Det var således usædvanligt, da det første tilfælde blev diagnosticeret på Fyn i 2008, og endnu mere da vi diagnosticerede det andet tilfælde i 2016.

SYGEHISTORIER

I. En 88-årig kvinde med højt funktionsniveau samt osteoporose og polymyalgia rheumatica blev henvist pga. madlede, ændret smagssans, episodiske opkastninger, smerter i epigastriet, intermitterende diarré og et vægttab på 2 kg. Hun havde desuden igennem en

måned haft et betragteligt hårtab (Figur 1A + B) og begyndende negleløsning. Biokemisk fandt man let hypoalbuminæmi og hypokalcæmi. På mistanke om ulcus blev der foretaget gastroskopi, hvor man fandt polypose og en svært ødematøs slimhinde i ventriklén.

II. En tidligere rask 69-årig mand blev henvist til gastroskopi i kirurgisk regi pga. udtalt kvalme, metallisk smag i munden, postprandiale opkastninger og vægttab. Ved gastroskopi fandt man en ødematøs og hypertrofisk slimhinde i antrum ventriculi (Figur 1E). En supplerende CT viste kontrastopladende vægfortykkelse i ventriklén og den øvre tyndtarm (Figur 1D). Han blev kort tid efter indlagt på kirurgisk afdeling pga. opkastninger, kostindtag nær nul, diarré, et vægttab på 11 kg og hårtab. Resultatet af biokemiske målinger var foreneligt med malnutrition med lavt niveau af albumin, fosfat og zink samt koagulationsfaktor 2 + 7 + 10.

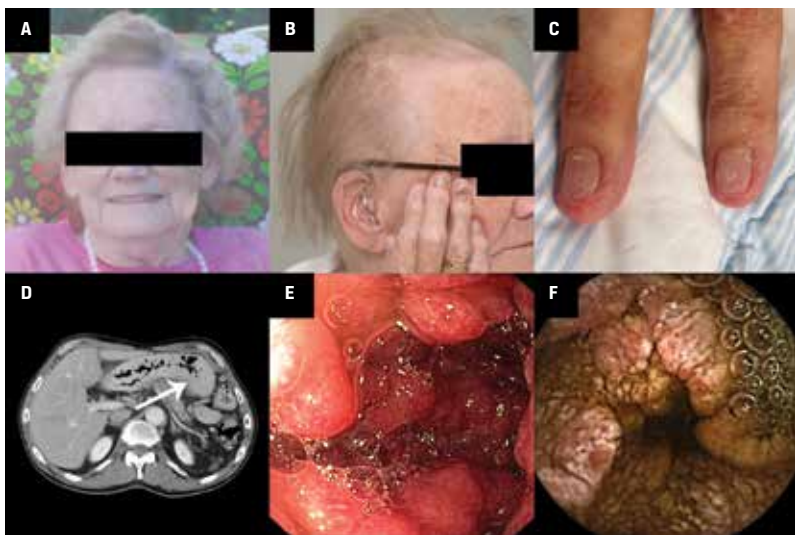
Der var fællestræk for patienterne i de to sygehistorier i de supplerende undersøgelser: Endoskopisk ultralydskanning viste ødem og svært fortykket mucosa med normal muscularis. Histologisk viste ventrikelbiopsier svært ødem og hyperplastiske kirtler med cystisk dilaterede gange. Kapselendoskopi viste hvide og brede villi i tyndtarmen (Figur 1F).

Patienten i sygehistorie I blev indlagt med vægttab og i dårlig almentilstand. Man havde initialt mistanke om mb. Ménétrier, men tallium- og arsenikforgiftning blev også overvejet pga. hår- og negletabet. Sammenholdt tydede de kliniske fund dog på CCS, hvorfor der blev iværksat behandling med prednisolon 40 mg dagl. og ernæringsterapi via sonde.

Under indlæggelsen af patienten i sygehistorie II på kirurgisk afdeling viste en PET/CT øget metabolisme i ventrikelvæggen og malignsuspekt opladning i rectum og caecum. En inkomplet koloskopi med biopsi fra rectum viste adenokarcinom. Han fik foretaget radikal proktokolektomi. I resektatet blev der fundet multiple juvenile polypper, et adenokarcinom i rectum (T2N0M0) og et serratadenom i caecum. Efter en rekonvalescensperiode var han fortsat plaget af udtalt kvalme og meget sparsomt kostindtag, der var desuden begyndende negleløsning (Figur 1C). Ved konferering

FIGUR 1

Cronkhite-Canadas syndrom. A + B. Hovedbehåring hos patienten i sygehistorie I før sygdomsdebut og efter diagnosticering, dette progredierede til total alopeci. Bemærk desuden onykolyse. C. Sequela efter onykolyse hos patienten i sygehistorie II. D. CT med kontrast viser svært fortykket ventrikelvæg (pil). E. Gastroskopi viser antrum ventriculi med polypose og fortykket ødematøs slimhindefolder. F. Kapselendoskopi fra jejunum med abnormt forgrovet villusmønster.



med afdelingen for medicinske mave-tarm-sygdomme fik man pga. det karakteristiske symptombillede og kendskabet til patienten i sygehistorie I hurtigt mistanke om CCS, og patienten blev overflyttet. Der blev justeret i den parenterale ernæring og påbegyndt behandling med prednisolon 50 mg dagl. med planlagt nedtrapning (5 mg/uge).

Prednisolonbehandlingen hos patienten i sygehistorie I blev gradvist udtrappet over i alt 13 måneder, og der blev suppleret med azathioprin 50 mg dagl. Hun kom i symptomatisk og endoskopisk remission, og gendannede normal hår- og neglevækst. Et år efter remissionen fik hun et adenokarcinom i caecum (T2N0M0), som blev radikalt opereret. På tidspunktet for artiklens publicering var hun 97 år gammel.

Patienten i sygehistorie II var afhængig af parenteral ernæring i en længere periode pga. kvalme. Efter fire måneders prednisolonbehandling blev der tillagt 100 mg azathioprin, hvilket førte til betydelig klinisk og endoskopisk bedring, således at han efter ti måneders behandling havde normalt hovedhår og genvundet sin legemsvægt.

DISKUSSION

Sygehistorierne er typiske eksempler på CCS pga. de gastrointestinale symptomer, hår- og negletab, karakteristiske parakliniske fund samt udvikling af coloncancer [2-5].

Litteraturen om CCS er overvejende anekdotisk. I det indtil videre mest omfattende studie (retrospektivt, 210 japanske patienter) anbefalede man grundbehandling med prednisolon (30-49 mg) og ernæringsterapi [2]. Der er stor interindividuel variation i behandlingens længden, og der beskrives gennemsnitligt 250 dage til fuld remission [2]. Patienterne i sygehistorierne responderede godt på tillæg af azathioprin til prednisolon; der er dog, som for andre andenlinjebehandlinger, dårlig evidens for brug af dette [2, 4].

CCS er en uhyre sjælden sygdom, men det nærmest patognomiske udtryk [2-4] med generaliseret ødematøs polypose sammen med hår- og negleforandringer gør sygdommen særdeles karakteristisk.

SUMMARY

Thorbjørn Christensen & Ove B. Schaffalitzky de Muckadell:

Two cases of the rare Cronkhite-Canada syndrome

Ugeskr Læger 2017;179:V02170155

Cronkhite-Canada syndrome (CCS) is a rare non-heritable condition characterized by gastrointestinal polyposis, dysgeusia, malnutrition, total alopecia and onychodystrophia. Two Danish cases of CCS (an 88-year-old female and a 69-year-old male) presented with signs of malnutrition, dyspepsia, vomiting, dysgeusia and hair loss. An upper endoscopy revealed marked oedema and

polyposis in the stomach. Both patients developed colonic adenocarcinomas which were radically operated. Treatment consisted of hyperalimentation, prednisolone and azathioprine. Both patients went into remission – the first patient totally.

KORRESPONDANCE: Ove B. Schaffalitzky de Muckadell.

E-mail: sdm@rsyd.dk

ANTAGET: 9. maj 2017

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 3. juli 2017

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

TAKSIGELSER: Troels Havelund og Jens Kjeldsen, Afdeling S, Odense Universitetshospital, takkes for fremskaffelse af billedmateriale.

LITTERATUR

1. Cronkhite LW, Canada WJ. Generalized gastrointestinal polyposis; an unusual syndrome of polyposis, pigmentation, alopecia and onychotrophia. *N Engl J Med* 1955;252:1011-5.
2. Watanabe C, Komoto S, Tomita K et al. Endoscopic and clinical evaluation of treatment and prognosis of Cronkhite-Canada syndrome: a Japanese nationwide survey. *J Gastroenterol* 2016;51:327-36.
3. Goto A. Cronkhite-Canada syndrome: epidemiological study of 110 cases reported in Japan. *Nihon Geka Hokan* 1995;64:3-14.
4. Slavik T, Montgomery EA. Cronkhite-Canada syndrome six decades on: the many faces of an enigmatic disease. *J Clin Pathol* 2014;67:891-7.
5. Wallenhorst T, Pagenault M, Bouguen G et al. Small-bowel video capsule endoscopic findings of Cronkhite-Canada syndrome. *Gastrointest Endosc* 2016;84:739-40.