

Abdominalt cocoon-syndrom hos en otteårig pige gav tyndtarmsileus og tyndtarmsnekrose

Johan Tolstrup & Morten Laksáfoss Lauritsen

KASUISTIK

Gastroenheden,
Kirurgisk Sektion,
Hvidovre Hospital

Ugeskr Læger
2017;179:V05170380

Abdominalt *cocoon*-syndrom (ACS), også kendt som primær skleroserende enkapsulerende peritonitis, er en sjælden, benign tilstand, der kan forårsage mavesmerter, opkastninger, vægttab og mekanisk ileus, idet tarmsegmenter kan blive afklemt i en peritoneal membran, der normalt ikke findes i abdomen [1]. Der findes ikke valide data om incidensen, men i et review fra 2015 [2] medtog man 73 kasuistikker med 193 patienter, hvoraf mænd udgjorde to tredjedele. Blandt kvinderne var hovedparten yngre. Desuden var der børn ned til tiårsalderen, men tilstanden er beskrevet hos børn helt ned til seksårsalderen [3]. ACS synes at være mest udbredt i subtropiske og tropiske lande som Kina, Malaysia, Pakistan, Indien, Kenya, Nigeria mv. Ætiologien er ukendt, men syndromet skyldes muligvis en subklinisk, inflammatorisk tilstand i abdomen, der med tiden kan danne peritoneale membraner og hulrum [2]. Ofte kan patienterne have symptomer forud for en eventuel indlæggelse og operation pga. gentagne tilfælde af tarmobstruktion. Membrandannelsen kan også udvikles sekundært til tilstande, der forårsager peritoneal inflammation, f.eks. peritonitis, peritoneal dialyse og tuberkulose. Denne tilstand benævnes også sekundær skleroserende enkapsulerende peritonitis [1].

SYGEHISTORIE

En otteårig pige af dansk etnicitet blev indlagt i børne- modtagelsen pga. kraftige, diffuse mavesmerter, eks-

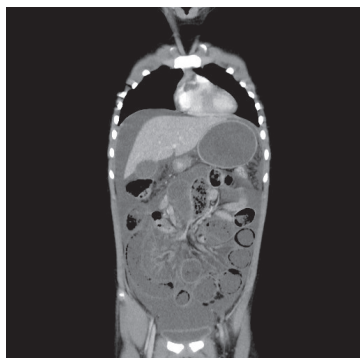
plosive opkastninger og akut almen påvirkning igennem et døgn. Forud for det akutte forløb havde hun haft intermitterende mavesmerter gennem ca. tre mdr. Ellers var hun sund og rask.

Hun blev henvist på mistanke om gastroenteritis. Ved ankomsten var hun somnolent og takykard med en puls på 140 slag/min, og en venøs gasanalyse viste følgende værdier: pH 6,72; baseoverskud $-26,3$ mmol/l, laktat = 15 E/l, hvilket indikerede svær metabolisk acidose. Der blev initieret væsketerapi med isotonisk NaCl, og hendes tilstand rettede sig umiddelbart på denne behandling. På mistanke om ileus (abdominal katastrofe) blev der ordineret akut CT af abdomen. CT'en viste tyndtarmsileus, ascites og muligvis luft i tarmvæggen (pneumatose) (Figur 1). Der blev udført akut diagnostisk laparoskopi, hvor man konstaterede sort tarm. Man måtte konvertere til eksplorativ laparotomi, hvor man fandt to meter gangrænøs tyndtarm fanget i en broksæklignende struktur, der udgik fra mesenteriet. Dertil sås blodig ascites, men ingen perforation. Man receserede det gangrænøse stykke tyndtarm og blindtarmen (pga. fækulit), fjernede den membranstruktur, der havde afklemt tarmen, og anlagde en ileostomi. Der var to meter tyndtarm fra Treitz' ligament til ileostomien. Man vurderede peroperativt, at der var tale om ACS, hvilket blev bekræftet af den histologiske undersøgelse, der viste, at membranen fra *cocoon*'en bestod af fibrøst bindevæv. Desuden fandt man iskæmisk nekrose af det receserede tyndtarmssegment og appendix uden inflammation men med fækulit.

Patienten havde et relativt ukompliceret postopera-

FIGUR 1

Tyndtarmsileus, ascites og fortykket tarmvæg med luft i tarmvæggen (pneumatose). Man kan ikke sikkert påvise en membranlignende struktur på dette CT-billede.



TABEL 1

Typiske CT-fund hos patienter med abdominalt *cocoon*-syndrom.

Tyndtarmslynger fanget i membranlignende struktur
Ileus
Ascites
Peritoneal eller mesenteriel fortykkelse
Fortykkelse af tarmvæggen
Intraabdominale kalkifikationer
Lymfadenopati

tivt forløb, initialt på en intensivafdeling og siden på en børneafdeling. Ileostomiproduktionen stabiliseredes på ca. 500 ml/døgn, og der var ingen tegn til tarminsufficiens (korttarmssyndrom). Ca. tre mdr. efter indlæggelsen lagde man ileostomien tilbage, og det postoperative forløb forløb var ukompliceret.

DISKUSSION

Der ses mange børn med mavesmerter og opkastninger i børnemodtagelser, almen praksis etc., herunder patienter med gastroenteritis og andre selvlimiterende tilstande. Det kan derfor være vanskeligt at afgøre, hvornår yderligere udredning er indiceret. I differentialdiagnostisk øjemed kan der udføres røntgenoversigt, tyndtarmspassage, UL-skanning, CT og MR-skanning [1]. UL-skanning og evt. røntgenoversigt er pga. strålehygiejne ofte førstevalg hos børn med abdominalia, men CT synes at være bedst egnet til diagnosticering af ACS, idet man på en CT ofte kan se mesenteriel fortykkelse og muligvis tyndtarme fanget i en membranlignende struktur [1]. CT kan også vise ileus, fri væske, fortykket tarmvæg, calcifikationer og lymfadenopati (**Tabel 1**) [1]. I dette tilfælde valgte man CT for at udelukke sjældne differentialdiagnoser.

Behandlingen af ACS er ikke evidensbaseret, da litteraturen er baseret på kasuistikker; i et review fra 2015 [2] fremhæves det, at konservativ behandling kan vælges i lette tilfælde, men hvis operation er indiceret, anbefales det at excidere overskydende intraabdominale membraner [2]. Hos patienten i sygehistorien var operation indiceret, man indledte laparoskopisk for om muligt at løsne tarmen ud på denne måde, men åben operation var uundgåelig.

Da patienter med ubehandlet ileus og iskæmisk tarm har høj mortalitet, er det helt essentielt for behandlingen af børn med akutte mavesmerter at være sig bevidst, at tilstande med tarmobstruktion og tarmgangræn også kan ses hos patienter, der ikke er tidligere opereret.

Med denne kasuistik ønsker vi at henlede opmærksomheden på denne sjældne årsag til ileus som differentialdiagnose hos børn med akut abdomen og opkastninger.

SUMMARY

Johan Tolstrup & Morten Laksáfoss Lauritsen:

Abdominal cocoon syndrom in an eighth-year-old girl caused acute bowel obstruction

Ugeskr Læger 2017;179:V05170380

This case report describes an eight-year-old girl who was admitted under the suspicion of gastroenteritis. The physical examination revealed symptoms of acute bowel obstruction, which was confirmed by abdominal CT scan. Explorative laparotomy showed a fibrotic membrane encapsulating the

small intestine causing obstruction and ischaemia, and the perioperative diagnosis was abdominal cocoon syndrome.

Two metres of the small intestine, excessive peritoneal membrane and the appendix was resected and an ileostomy was performed. The patient recovered with antibiotics, fluid therapy and parenteral nutrition.

KORRESPONDANCE: Johan Tolstrup. E-mail: tolstrup20@gmail.com

ANTAGET: 26. september 2017

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 11. december 2017

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

LITTERATUR

1. Machado NO. Sclerosing encapsulating peritonitis: review. Sultan Qaboos Univ Med J 2016;16:e142-e151.
2. Akbulut S. Accurate definition and management of idiopathic sclerosing encapsulating peritonitis. World J Gastroenterol 2015;21:675-87.
3. Sahoo SP, Gangopadhyay AN, Gupta DK et al. Abdominal cocoon in children: a report of four cases. J Pediatr Surg 1996;31:987-8.