

Kasuistik

Ugeskr Læger 2022;184:V10210791

Kollagen sprue hos en patient med svær diarré, malnutrition og akut nyresvigt

Andreas Hallan¹, Michael Dam Jensen², Rikke Hjarnø Hagemann-Madsen³ & Torben Nathan⁴

1) Afdeling for Medicinske Mavetarmsygdomme, Odense Universitetshospital, 2) Gastroenterologisk Sektion, Medicinsk Afdeling, Sygehus Lillebælt, Vejle, 3) Klinisk Patologi, Sygehus Lillebælt, Vejle 4) Abdominalcenteret, Københavns Universitetshospital – Bispebjerg Hospital

Ugeskr Læger 2022;184:V10210791

Kollagen sprue er en sjælden enteropati, som er karakteriseret ved villusatrofi og kollagenaflejring subepitelielt i tyndtarmens slimhinde. De kliniske manifestationer kan minde om, og opstå i forbindelse med, cøliaki eller kollagen colitis [1, 2].

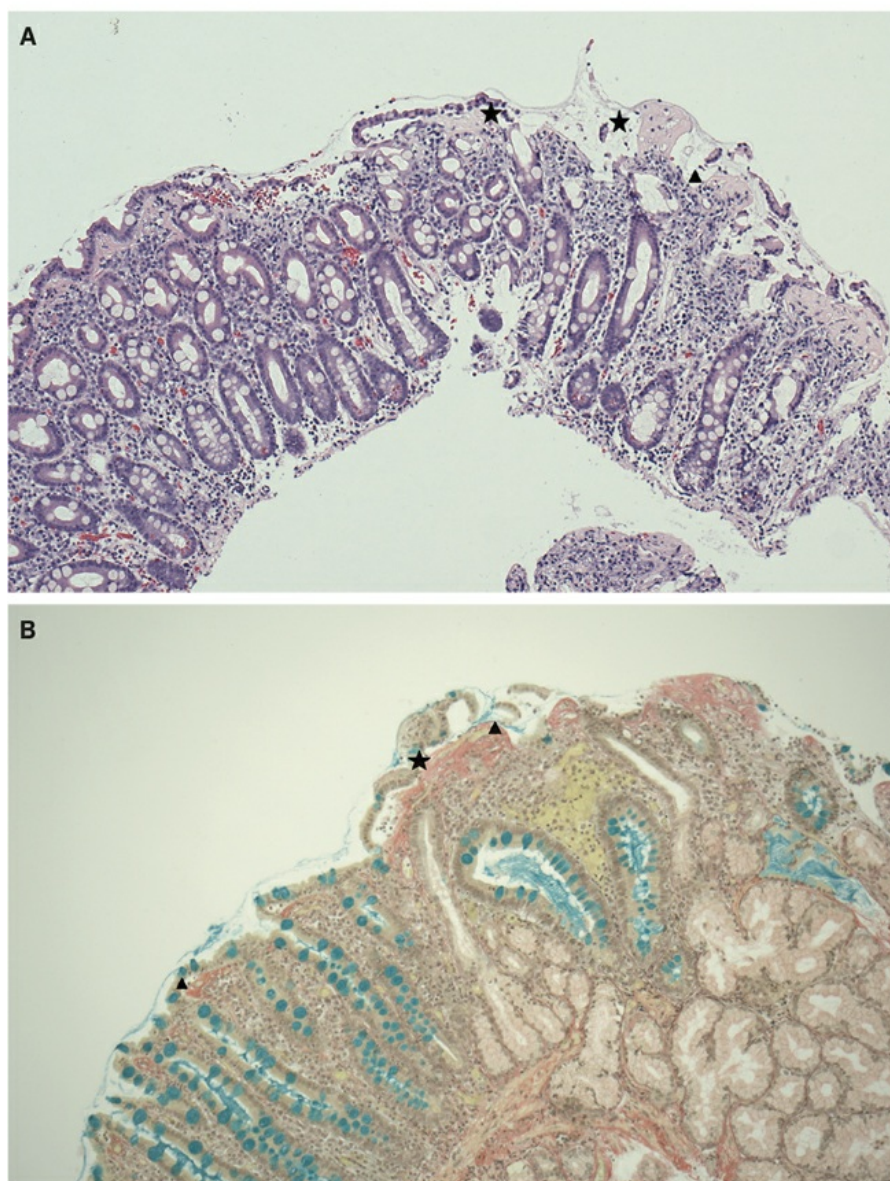
SYGEHISTORIE

En 78-årig rask mand med hypertension og hyperkolesterolemie udviklede svær vandig diarré og et vægttab på 10 kg over tre måneder efter en ferietur til de Kanariske Øer. Undersøgelse for tarmpatogene bakterier var negativ. Biokemiske analyser viste moderat hypokaliæmi (2,8 mmol/l) med normale niveauer af kreatininniveau (88 µmol/l), thyroideastimulerende hormon, CRP, transglutaminase IgA, total IgA, hæmoglobin, trombocytter og leukocytter. Man målte ikke deamideret gliadin-peptid IgG. Al medicin (ramipril, rosuvastatin og ezetimib) blev pauseret. Der blev gennemført en koloskopi, der var makroskopisk normal, hvor biopsierne viste forandringer, som var forenelige med kollagen colitis. Behandling med peroral budesonid havde initialt effekt på afføringsfrekvensen.

Halvanden måned senere stoppede patienten budesonidbehandlingen på eget initiativ. Diarréen recidiverede, og over to uger tabte han 11 kg, hvorefter han blev genindlagt. Der fandtes nu moderat hypokaliæmi (2,6 mmol/l), hypofosfatæmi (0,36 mmol/l), metabolisk acidose (pH 7,03, bikarbonat 6,5 mmol/l), afføringsvolumen på 2,2 l/døgn og prærenal nyresvigt (kreatinin 217 µmol/L). Patienten fik intravenøst (i.v.) givet rehydrering med isotone væsker, alkalisering og parenteral ernæring tilsat sporstoffer og vitaminer. Endvidere blev der suppleret med i.v. givet dinatriumphosphat, kaliumdihydrogenphosphat, kaliumhydroxid og kaliumchlorid.

Til trods for at behandlingen med peroralt givet budesonid blev genoptaget ved indlæggelsen, fortsatte de svære vandige diarréer, og patienten blev derfor overflyttet til hospitalets intensivafsnit. Her blev tilstanden stabiliseret, og der blev gennemført en række undersøgelser. MR-skanning af tyndtarmen og CT af pancreas var normale. Niveaue af plasmagastrin, calcitonin, chromogranin A, urin-5-hydroxyindolylacetat, anti-enterocyt IgG og vasoaktivt intestinalt peptid var normal, og undersøgelse for tarmpatogene parasitter var negativ. Der blev ikke foretaget hiv-test. Ved gastroskopi fandt man tegn til duodenal villusatrofi med scalloping. Duodenalbiopsierne var forenelige med kollagen sprue (**Figur 1 A og B**). En kapselendoskopi viste generaliseret villusatrofi i hele tyndtarmens forløb.

FIGUR 1 Snit af hæmatoxylin-eosin-farvet (**A**) og Alcian Blue/Picro-Sirius Red-farvet (**B**) duodenalslimhindebiopsi, hvor sidstnævnte farver kollagen rød (forstørrelse $\times 100$). Begge snit viser en colonlignende mucosa og kun få rester af villi, men brunnerske kirtler i dybden. I nogle områder er der komplet villusatrofi. Der er ingen signifikant krypthyperplasi og kun moderat kronisk inflammation sammen med en fortykket ($>10 \mu\text{m}$) irregulær basalmembran (stjerne) som et udtryk for kollagenaflejring. Sorte trekantede markerer erythrocytter i de superficielle kapillærer i lamina propria, indfanget i det kollagene lag.



Tilstanden bedredes efter introduktion af laktose- og glutenfri diæt, loperamid og peroralt givet prednisolon, 25 mg dagligt. Herefter blev nyresviget og elektrolytderangeringen korrigeret, og patienten tog på i vægt. Efter 29 dages indlæggelse blev han udskrevet til ambulant opfølgning.

DISKUSSION

Blandt de væsentligste differentialdiagnostiske overvejelser hos patienten i sygehistorien var *Clostridioides difficile*-infektion, autoimmun enteropati, vipom, mb. Crohn og Whipples sygdom. Infektøs genese blev afkræftet ved negativ undersøgelse for tarmpatogene bakterier og parasitter. Autoimmun enteropati mentes afkræftet, da anti-enterocyt IgG var negativ, og da duodenalbiopsierne ikke underbyggede denne diagnose. Måling af normal vasoaktivt intestinalt peptid afkræftede mistanken om vipom. Der var ikke holdepunkter for mb. Crohn, hverken ved de endoskopiske undersøgelser eller ved MR-skanning af tyndtarmen. Whipples sygdom blev ikke mistænkt, da rutine Alcian Blue/perjodsyre-Schiff-farvninger af duodenalbiopsierne ikke gav mistanke herom. Derudover fandt man holdepunkter for, at den sandsynlige forklaring på patientens enteropati skyldtes kollagen sprue.

I litteraturen er der beskrevet færre end 175 tilfælde af kollagen sprue [1]. Det findes ingen veldefinerede diagnostiske kriterier, men morfologisk stilles diagnosen ved bioptering fra duodenalslimhinden. Tilstedeværelsen af et $\geq 10 \mu\text{m}$ subepitelialt kollagent bånd i tyndtarmens lamina propria anses for diagnostisk [1]. Ætiologien er ukendt. Immunreaktion på lumenale antigener fra fødevarer, medicin eller andre miljøfaktorer mistænkes for at kunne udløse tilstanden [1, 2].

Der findes ingen systematiske undersøgelser af mulige behandlinger. Der rapporteres bedring af symptomer og histologiske forandringer på glutenfri diæt, kortikosteroider og andre immunomodulatorer [1-3]. Ubehandlet har tilstanden en generelt dårlig prognose, grundet risikoen for svær malnutrition [1, 2].

Denne kasuistik beskriver sygdommens potentielle alvor. Kollagen sprue bør mistænkes hos patienter, som præsenterer sig med svær kronisk diarré eller malabsorption af uklar genese.

Korrespondance *Andreas Hallan*. E-mail: hallan.andreas@dadlnet.dk

Antaget 9. december 2021

Publiceret på ugeskriftet.dk 18. april 2022

Interessekonflikter Der er anført potentielle interessekonflikter. Forfatternes ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på ugeskriftet.dk

Referencer findes i artiklen publiceret på ugeskriftet.dk

Artikelreference Ugeskr Læger 2022;184:V10210791

SUMMARY

Collagenous sprue in a patient with severe diarrhoea, malnutrition and acute renal failure

Andreas Hallan, Michael Dam Jensen, Rikke Hjarnø Hagemann-Madsen & Torben Nathan

Ugeskr Læger 2022;184:V10210791

Collagenous sprue is a rare enteropathy affecting the small intestinal mucosa and can resemble and coincide with coeliac disease or collagenous colitis. To our knowledge, less than 175 cases of collagenous sprue have been described. Both clinicians and pathologists should be aware of the condition in order to adequately target their investigations and treatment. This is a case report of severe collagenous sprue in a 78-year-old male resulting in severe diarrhoea, weight loss, malnutrition and acute kidney failure. The disorder improved on a lactose and gluten-free diet, loperamide and corticosteroids.

REFERENCER

1. Nielsen OH, Riis LB, Danese S et al. Proximal collagenous gastroenteritides: clinical management. *Ann. Med.* 2014;46:311-317.
2. Freeman HJ. Collagenous mucosal inflammatory diseases of the gastrointestinal tract. *Gastroenterology* 2005;129:338-350.
3. Rubio-Tapia A, Talley NJ, Gurudu SR et al. Gluten-free diet and steroid treatment are effective therapy for most patients with collagenous sprue. *Clin. Gastroenterol. Hepatol.* 2010;8:344-349.e3.