

# Sarkomatoidt mesoteliom – en diagnostisk udfordring

Afdelingslæge Susanne Eiholm, overlæge Christian Niels Meyer & overlæge Nille Behrendt

## KASUISTIK

Roskilde Sygehus,  
Patologifdelingen

Malignt mesoteliom er en diagnose, der kan være vanskelig at stille, idet det morfologiske og immunhistokemiske billede ikke altid er klassisk. Sygdommen er tæt forbundet med asbesteksponering, og ved mindste mistanke om erhvervsmæssig eksponering skal den anmeldes til Arbejdsskadestyrelsen.

Sygehistorien beskriver en 62-årig tømrer, hvor computertomografi (CT) viste en udbredt »mesoteliomlignende« pleural tumor. Nålebiopsi og senere obduktion viste malignt sarkomatoidt mesoteliom. Histologi og immunhistokemi samt differentialdiagnoser gennemgås. Vi finder det vigtigt at understrege, at sarkomatoidt mesoteliom sædvanligvis er calretinin-negativ, eftersom diagnosen har vigtig juridisk betydning for de efterladte.

## SYGEHISTORIE

En 62-årig tømrer blev henvist efter tre måneder med smerter i den torakale muskulatur og skulderblad med let trykken henover brystet samt nedsat følesans i armen. Patienten kunne på grund af tiltagende åndedød ikke ligge ned og sove.

Tobakseksponering var 60 pakkeår, og patienten var asbestudsat ved savning af eternitplader under arbejdet som tømrer.

Objektivt fandtes en kraftig og muskuløs mand med ømhed i pectoralmuskulaturen samt nedsat respirationslyd på venstre hemithorax. Lungefunktionsundersøgelsen var svært nedsat med obstruktivt mønster (det forcerede ekspirationsvolumen i første sekund (FEV<sub>1</sub>) = 38%, FEV<sub>1</sub>/forceret vitalkapacitet

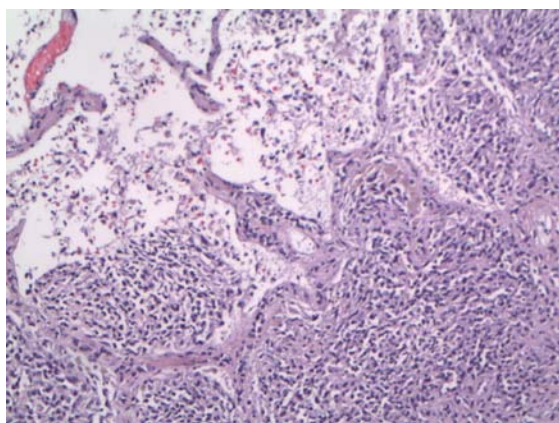
(FVC) = 0,51), og elektrokardiogram viste tegn på tidligere septalt infarkt (dybe Q-takker i V1-2).

Ved røntgen af thorax påvistes en tyk venstresidig pleuraforandring, der var forenelig med mulig tuberkulose i barndommen (stationær fra tidligere optagelser) samt tiltagende bilaterale interstitielle lungeforandringer. Man mistænkte lungecancer eller mesoteliom, og CT viste en udbredt 4,5 cm tyk venstresidig pleural tumor, der invaderede thoraxvæggen samt bilaterale lungemetastaser. Ved histologisk nålebioptering fandtes en malign sarkomatøs tumor, sandsynligvis et sarkomatoidt mesoteliom. På grund af asbestudsættelsen blev der foretaget anmeldelse til Arbejdsskadestyrelsen [1]. Inden onkologisk behandling på landshospital kunne iværksættes, døde patienten.

Ved obduktionen fandtes bilateralt en diffus fortykket pleura viserele adhærent til thoraxvæggen med talrige op til 20 mm store noduli, som også fandtes i selve lungeparenkymet. Metastaser fandtes tilføjelse i columna.

I samtlige 50 udtagne snit fra tumor fandtes et nodulært, solidt tumorvæv med et relativt karholdigt stroma. Cellerne var store og cytoplasmafattige med store kerner. Der var intet intracytoplasmatisk slim, ingen adenomatøse formationer og ingen keratiniseringstendens eller pigmentering. Der fandtes kun et mindre antal mitoser. Ved immunhistokemisk reaktion var tumorcellerne positive for antistoffer mod pancytokeratin, cytokeratin (CK) 7, vimentin og *cluster of differentiation* (CD), samt negativ ved reaktion mod calretinin, andre »mesoteliommarkører« (Wilms' tumor protein-1 (WT-1) og CK 5/6, thyroïd transkriptionsfaktor-1 (TTF-1), prostata-specifikt antigen, S-100, desmin, aktin, neuroendokrine- og lymfommarkører. Den tidligere nålebiopsi havde vist identisk reaktion. Såvel klinisk som patoanatomisk var den mest sandsynlige diagnose sarkomatoidt mesoteliom, men andre sarkomer, heriblandt synovialt sarkom, sarkomatoidt lungekarcinom og metastatisk renalcellekarcinom var differentialdiagnostiske muligheder.

Morfologisk kan det være svært at skelne mellem disse differentialdiagnoser, men immunhistokemiprofilen med positiv reaktion for pancytokeratin og CK7 samt de negative reaktioner understøttede sarkomatoidt mesoteliom, hvorimod negativ reaktion



Nodulært, solidt tumorvæv uden uddifferentiering.

for calretinin og andre »mesoteliommarkører« samt manglende påvisning af asbestlegemer talte imod mesoteliom. Man kunne udelukke metastaserende renalcellekarcinom, og på formalinfikseret paraffin-indstøbt væv blev der foretaget in situ-hybridisering (FISH) for *break apart rearrangement* på kromosom 18q11.2, hvorved synovialt sarkom kunne udelukkes [2-3]. Ved obduktionen lignede tumors vækst mønstre langt mere et mesoteliom end et lungekarcinom. Almindeligvis er mesoteliom positivt for calretinin og andre »mesotelmarkører«, men sarkomatoidt mesoteliom er undtagelsen, hvor disse markører ofte er negative [4-5].

Trods de manglende asbestlegemer stillede man diagnosen sarkomatoidt mesoteliom.

## DISKUSSION

Klinisk såvel som billeddiagnostisk og histologisk kan det være svært at skelne mellem sarkomatoidt mesoteliom og de øvrige differentialdiagnoser [2-5]. Imidlertid har distinktionen stor betydning, fordi malignt pleuramesoteliom anerkendes som arbejdsbetinget sygdom, der vil medføre erstatning [1].

Sarkomatoidt mesoteliom er en sjælden og aggressiv variant af mesoteliom [4], og diagnosticeringen heraf har stor betydning for patientens og de efterladtes retsstilling. Man bør have in mente, at denne tumor ofte er calretininnegativ [4-5].

I dette tilfælde var de efterladte principielt berettiget til erstatning.

**KORRESPONDANCE:** *Susanne Eiholm*, Skinderskovvej 109, 2730 Herlev.  
E-mail: s.eiholm@gmail.com

**ANTAGET:** 12. november 2009

**FØRST PÅ NETTET:** 18. februar 2010

**INTERESSEKONFLIKTER:** Ingen

## LITTERATUR

1. Larsen K. Asbestofre snydes for erstatning. *Ugeskr læger* 2004;166:2597.
2. Amary MFC, Berisha F, Bernardi FDC et al. Detection of SS18-SSX fusion transcripts in formalin-fixed paraffin-embedded neoplasms; analysis of conventional RT-PCR, qRT-PCR and dual color FISH as diagnostic tools for synovial sarcoma. *Modern Pathology* 2007;20:482-96.
3. Weinbreck N, Vignaud JM, Begueret H et al. SYT-SSX is absent in sarcomatoid mesothelioma allowing its distinction from synovial sarcoma of the pleura. *Modern Pathology* 2007;20:617-21.
4. Weiss SW, Goldblum JR. Mesothelioma. I: Weiss SW, Goldblum JR (eds.). *Enzinger & Weiss's soft tissue tumors*. St. Louis: Mosby Elsevier, 2008:789-809.
5. Churg A, Roggli V, Galateau-Salle et al. Mesothelioma. I: Travis WD, Brambilla E, Muller-Hermelink HK et al (eds.). *World health organisation classification of tumours, Pathology and genetics of tumours of the lung, pleura, thymus and heart*. Lyon: IARC Press, 2004;128-36.

# Svær akut underernæring hos børn

Reservelæge Christian Fabiansen, 1. reservelæge Vibeke Brix Christensen, MSc Martin Eklund, professor Kim F Michaelsen & professor Henrik Friis

Svær akut underernæring (*severe acute malnutrition* (SAM)) er et væsentligt, men overset problem i resurserfattige lande. Det skønnes, at 19 millioner børn under fem år årligt udvikler SAM, hvoraf 450.000 dør, mens andre vokser op med nedsat mental og fysisk udvikling og øget risiko for kroniske sygdomme [1]. Indtil for nylig var WHO's anbefaling, at alle børn med SAM skulle behandles med specielle mælkebase-rede drikke under indlæggelse [2]. Hvor SAM er udbredt, er der hyppigt mangel på såvel sengepladser som kvalificeret personale, hvorfor kun en meget lille andel har modtaget denne behandling. Udvikling af nye, såkaldte *Ready-to-Use Foods* (RUF) har nu gjort det muligt at behandle ukompliceret SAM decentralt uden indlæggelse. Hermed er det muligt at behandle langt flere børn og dermed at nedsætte *case fatality*-raten betydeligt [3, 4].

## ÅRSAGER TIL UNDERERNÆRING

Fattigdom angives som den grundlæggende årsag til

underernæring, mens graden og hyppigheden i en given kontekst påvirkes af mange faktorer inklusive politiske forhold, uddannelsesniveau, klima, viden og kulturelle forestillinger om ernæring, hyppigheden af infektionssygdomme samt kvalitet af sundhedssystemet [5].

Børn i lavindkomstsamfund fødes ofte med lav vægt og små næringsstofdepoter, primært på grund af føtal væksthæmning, der er forårsaget af maternel underernæring og infektioner under graviditeten. WHO anbefaler, at børn udelukkende ammes indtil de er seks måneder gamle. I praksis vil langt de fleste børn dog allerede inden for de første uger til måneder få anden fast eller flydende kost, hvilket er en vigtig medvirkende årsag til underernæring. Da overgangskosten typisk er ernæringsmæssigt utilstrækkelig og ofte kontamineret, vil dette sammen med den dårlige ernæringsstatus fra fødslen resultere i, at mange børn er underernærede allerede fra et par måneder efter fødslen. Dette vil være ledsaget af en øget risiko for

## STATUSARTIKEL

Læger uden Grænser, Health & Nutrition Section, UNICEF Myanmar\* og Københavns Universitet Fakultet, Det Biovidenskabelige Institut for Human Ernæring