

# Sjældnen manifestation af embryonalt rhabdomyosarkom

Adm. overlæge Torfinnur Rubek Nielsen, overlæge Finn Clement & stud.med. Niclas Rubek Nielsen

Storstrømmens Sygehus Nykøbing Falster,  
Øre-næse-halskirurgisk og Audiologisk Afdeling H

Rhabdomyosarkom er en kræfttype, som opstår i bindevæv og muskelvæv. Svulsterne kan opstå hos børn og voksne i alle aldre. Den primære svulst kan sidde mange forskellige steder på kroppen, f.eks. i blærevæggen, ved testiklerne, i øjets styremuskler, i lårmusklerne osv. Rhabdomyosarkom forekommer sjældent, men hyppigst hos børn. Den patologisk-anatomiske diagnose er som regel rhabdomyosarkom af embryonal type [1]. Hoved- og halsområdet er den hyppigste anatomiske lokalisation og opgives i et materiale [2] til at udgøre 38% af tilfældene, heraf var 8,5% lokaliseret til øregang og mellemøre. Vi har ikke noget tal for, hvor mange nydiagnosticerede tilfælde, der er i Danmark pr. år, men et materiale [2] viste, at 7-10 børn i Sverige rammes hvert år. Man må formode, at antallet i Danmark er noget mindre. Diagnosen stilles ofte på et sent tidspunkt, da symptomerne ved lidelsen svarer til dem, der ses ved banale sygdomme i øre-, næse- og halsområdet. Behandlingen er ofte en kombination af kirurgi, strålebehandling og kemoterapi. I et stort materiale [3] opgives femårsoverlevelse til at være ca. 80%.

## Sygehistorie

En tre år gammel dreng, enægget tvilling, blev henvist pga. en måned varende flåd, smerter og intermitterende blødning fra venstre øregang. Drengen var født som præmatur, men ellers sund og rask med blank øreanamnese. Ved den objektive undersøgelse fandtes en større organiseret polyp, der promenerede ca. en halv cm ud af den bruske øregang. Det var ikke muligt visuelt at erkende trommehinden ej heller at foretage en høreprøve pga. manglende Kooperation. Der var ingen regional glandelsvulst som tegn på metastaser.

En MR-skanning (**Figur 1**) viste en stor inhomogen proces i meatus acusticus externus sin., ødem i tuba auditiva sin., m. pterygoideus medialis og lateralis sin. samt let ødem i mellemøret.

Der blev foretaget biopsi af tumor i generel anæstesi. En frysemikroskopi gav mistanke om embryonalt rhabdomyosarkom, hvilket blev bekræftet ved den endelige mikroskopi.

Patienten blev henvist til Onkologisk Afdeling på Rigshospitalet til fortsat behandling, hvor der blev tilrettelagt primær strålebehandling evt. efterfølgende kemoterapi og kirurgisk behandling.



Figur 1. En MR-skanning viser en stor inhomogen proces i venstre øregang, tumoren er markeret med en pil.

## Diskussion

Vores sygehistorie illustrerer, at polypper i øregangen med flåd hos børn uden tidligere ørelidelser bør resultere i en hurtig henvisning til ørelæge eller til en øre-, næse- og halsafdeling med henblik på en nærmere undersøgelse. På denne måde sikrer man sig, at den relevante udredning og behandling kan iværksættes og at *doctor's delay* bliver kortest muligt.

Differentialdiagnostiske overvejelser bør gå i retning af, at kolesteatom i mellemøret kan være den tilgrundliggende årsag til polypdannelse eller som i vores tilfælde en malign lidelse, selv om det sidste sjældent er tilfældet.

I tilfælde af kolesteatom, specielt hos børn, er operativ behandling påkrævet inden for kort tid, ofte inden for to til tre måneder, hvis man skal undgå de sekundære komplikationer ved lidelsen i form af destruktion af de små mellemøreknogler og deraf følgende betydelig konduktiv hørenedsættelse. I værste fald kan tilstanden medføre den frygtede komplikation meningitis eller hjerneabsces. Endelig kan tilstanden medføre døvhed på den afficerede side.

Det er sjældent, hvis det overhovedet forekommer, at en banal akut ensidig mellemørebetændelse resulterer i en stenoserende øregangspolyp med smerter og udflåd.

Vores patient blev henvist af ørelægen efter en kortvarig konservativ behandling. I det aktuelle tilfælde varede det nogle få uger, før den endelige diagnose kunne stilles.

I flere arbejder har man vist [4, 5], at prognosen for overle-

## VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

velse er afhængig af TNM-stadium, og en hurtig indsats i form af diagnose og behandling forbedrer femårsoverlevelsen betydeligt.

Korrespondance: *Torfinnur Rubek Nielsen*, Øre-næse-halskirurgisk og Audiologisk Afdeling H, Storstrømmens Sygehus Nykøbing Falster, DK-4800 Nykøbing Falster. E-mail: trn@cnf.stam.dk

Antaget: 13. januar 2004  
Interessekonflikter: Ingen angivet

## Litteratur

1. Mehta S, Verma A, Mann SB et al. Rhabdomyosarcoma of head and neck – an analysis of 24 cases. *Indian J Cancer* 1996;33:37-42.
2. Elner Å. ØNH-Pediatrik. Symposium i Lund 1983. Stockholm: Berlings, Arlov, 1994.
3. Maurer HM, Beltangady M, Gehan EA et al. The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study – I. *Cancer* 1988;61:209-20.
4. Rodary C, Gehan EA, Flamant F et al. Prognostic factors in 951 nonmetastatic rhabdomyosarcoma in children: a report from the International Rhabdomyosarcoma Workshop. *Med Pediatr Oncol* 1991;19:89-95.
5. Gehan EA, Glover FN, Maurer HM et al. Prognostic factors in children with rhabdomyosarcoma. *Natl Cancer Inst Monogr* 1981;56:83-92.

## Emfysem: en højopløsning-CT-diagnose

Læge Saher B. Shaker, overlæge Hanne Hansen, overlæge Jens Otto Lund & professor Asger Dirksen

Amtssygehuset i Gentofte, Lungemedicinsk Afdeling, Røntgenafdeling og Klinisk-fysiologisk/Nuklearmedicinsk Afdeling

Emfysem er en folkesygdom karakteriseret ved langsom nedbrydning af lungevævet over mange år som følge af rygning. I de fleste tilfælde stilles diagnosen ud fra oplysninger om stort, langvarigt tobaksforbrug, luftvejsobstruktion vist ved spirometri og tegn på hyperinflation ved konventionel røntgenundersøgelse af thorax. Nedbrydning af lungevævet kan imidlertid bedst erkendes visuelt, og sværhedsgraden kan bedst vurderes med højopløsning-CT (HRCT) [1]. Vi præsenterer et tilfælde af emfysem, hvor HRCT's anvendelighed til at sikre diagnosen og vurdere sværhedsgraden vises.

### Sygehistorie

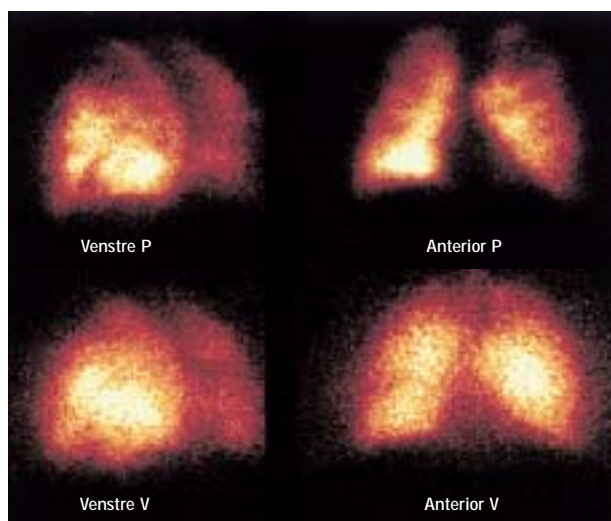
En 67-årig mand blev indlagt med svær åndenød ved mindste bevægelse, åndenøden havde angiveligt været af få dages varighed. Ved ankomsten var han afebril, lidt dyspnøisk med normal iltmætning og normale infektionsparametre. Røntgen af thorax viste lidt affladede diafragma kupler og øget luft bag sternum. På baggrund af røntgenbeskrivelsen og oplysning om rygeanamnese på 50 pakkeår blev episoden tolket som kronisk obstruktiv lungesygdom (KOL)-eksacerbation, og han blev udskrevet med en prednisolonkur til opfølgning hos egen læge.

Fem måneder senere blev patienten henvist med vedvarende funktionsdyspnø. Han havde fået budesonid, terbutalin og tiotropiuminhalationer uden mærkbar forbedring. Lungefunktionen (LFU) var kun let obstruktiv med svært nedsat diffusion (FEV<sub>1</sub> 2,1 l (72%), FEV<sub>1</sub>/FVC 55%, total lungekapacitet (TLC) 6,3 l (94%), residualvolumen (RV) 2,4 l (96%) og D<sub>L</sub>CO 1,2 mmol/min/kPa (13%)), der gav mistanke om lun-

geemboli. Ventilation-perfusions-scintigrafi viste tydelig perfusionsdefekt i venstre overlap med bevaret ventilation (**Figur 1**), hvilket er foreneligt med lungeembolus. Denne usikkerhed i diagnosen søgtes afklaret ved HRCT, som viste svære udbredte emfysematiske forandringer, der er i overensstemmelse med centrilobulært og paraseptalt emfysem bilateralt (**Figur 2**).

### Diskussion

De fleste emfysempatienter henvender sig med langsomt tiltagende funktionsdyspnø. Det kliniske billede afspejler dog ikke altid sygdommens sværhedsgrad, og udtalte emfysematiske forandringer giver hos nogle patienter kun anledning til få eller ingen symptomer [2]. Selv om sygdommen udvikler sig over 30-40 år, ses akut symptomdebut hos nogle patienter. Disse patienter omlægger deres daglige aktiviteter i en år-række, inden de erkender eller opdager deres symptomer.



Figur 1. Ventilation-perfusions-scintigrafi viser perfusionsdefekt i venstre overlap. P: perfusionsscintigram, V: ventilationsscintigram.