

Fertug kona með hósta og brjóstverk

- Tilfelli mánaðarins •

Haukur Kristjánsson¹

Jón Gunnlaugur Jónasson^{2,3}

Per Martin Silverborn⁴

Sigríður Ólína Haraldsdóttir⁵

Tómas Guðbjartsson^{3,6}

Allir höfundarnir eru læknar

¹Landspítali, ²meinafræðideild Landspítala, ³læknadeild Háskóla Íslands, ⁴hjarta- og lungnaskurðeild Sahlgrenska háskólasjúkrahúsins, Gautaborg, Svíþjóð, ⁵lungnadeild Landspítala, ⁶hjarta- og lungnaskurðeild Landspítala.

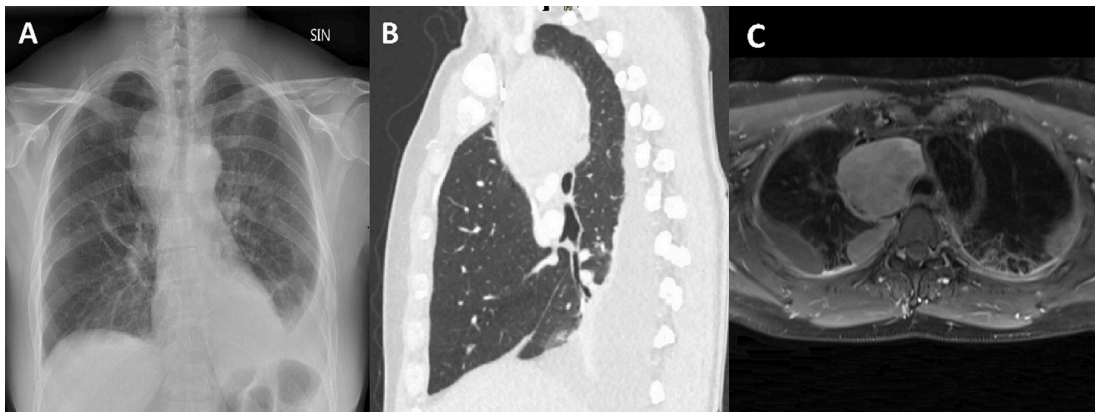
Fyrirspurnum svarar Haukur Kristjánsson, haukurk@landspitali.is

Höfundar fengu samþykki sjúklingsins fyrir þessari umfjöllun og birtingu.

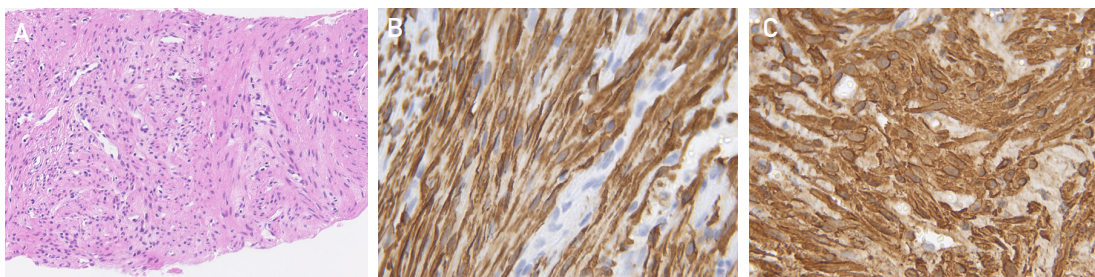
Tilfellið

Hraust kona sem aldrei hafði reykt leitaði endurtekið til læknis á þriggja mánaða tímabili vegna þurrs hósta, þyngslaverks fyrir brjósti og vægrar mæði. Lífsmörk voru eðlileg og skoðun ómarkverð, þar á meðal hjarta- og lungnahlustun. Hjartalínurit og trópónín T var eðlilegt en væg hækkun var á hvítum blóðkornum og C-reactive protein (CRP) sem mældist 67 mg/L. Á röntgenmynd af lungum sást þétting hægra megin í miðmæti (mynd 1A). Tölvusneiðmynd (mynd 1B) og segulóm skoðun (mynd 1C) sýndu að um fyrirferð var að ræða. Miðmætisspeglun gaf ekki greiningu og því var gerð ástunga á fyrirferðina í gegnum brjósthol með aðstoð tölvusneiðmynda og eru vefjalitanir sýndar á mynd 2.

- Hver er greiningin?
- Hverjar eru helstu mismunagreiningar og hvaða meðferð er réttast að beita?



Mynd 1. A) Röntgenmynd af lungum. B) Tölvusneiðmynd af brjóstholi, langsníð. C) Segulóm skoðun af brjóstholi, þversnið.



Mynd 2. A) Hematoxylin og eosín-litun á vefjasýni úr miðmæti. B) Sérilitun fyrir desmín. C) Sérilitun fyrir smooth muscle actin (SMA).

Svar við tilfelli mánaðarins

Sléttvöðvafrumuæxli í miðmæti (*mediastinal leiomyoma*)

Hér reyndist vera um að ræða 8 x 4,5 cm sléttvöðvafrumuæxli í miðmæti (mynd 3). Vel afmarkað æxlið á tölvusneiðmynd og segulómun bendir til góðkynja meins. Greiningin fæst á vefjasýninu sem sýnir einsleitar spólufurur (mynd 2A). Auk þess staðfesti sérlitun fyrir próteinunum desmíni og sléttvöðva-actíni (SMA) að þetta voru sléttvöðvafrumur (mynd 2B og 2C). Bæði próteinin eru sértæk fyrir vöðvafrumum og SMA fyrir sléttvöðvafrumum.^{1,2} Hvorki sáust kjarnadeilingar né drep eins og í illkynja æxlum og mæling á Ki-67 (frumufjöggunarstuðull) reyndist undir 1% sem bendir sterklega til góðkynja meins.

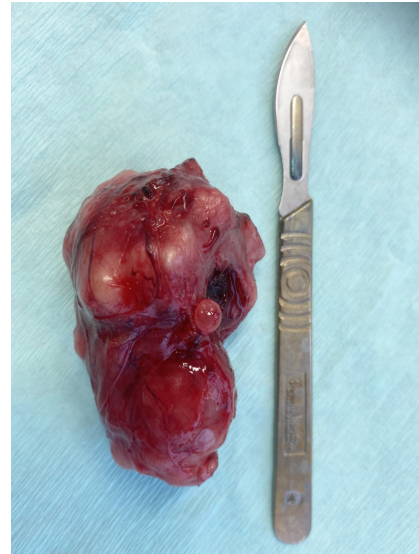
Sléttvöðvafrumuæxli eru algeng fyrirferð, ekki síst í legi.³ Þau geta einnig greinst í öðrum líffærum þar sem eru sléttvöðvafrumur, til að mynda í vélinda þar sem þau eru algengasta góðkynja æxlið.⁴ Í miðmæti eru frumkomin sléttvöðvafrumuæxli afar sjaldgæf og hefur aðeins 12 slíkum tilfellum verið lýst áður í enskum vísindaritum.^{5,6} Talið er að þessi miðmætisæxli séu upprunnin frá stóru holæðunum eða vélinda, en í þessu tilfelli var ekki ljóst hvaðan æxlið var upprunnið þar sem hvorki sáust á myndrannsóknunum né í aðgerð tengsl við önnur líffæri.

Helstu mismunagreiningar sléttvöðvafrumuæxlis í miðmæti eru æxli af öðrum vefjafræðilegum uppruna. Miðmætið hýsir líffæri úr öllum þremur kímlögunum og koma því margir vefjaflokkar til greina. Algengi þeirra er breytilegt milli rannsókna og er háð aldri við greiningu,⁷ en æxli með upptök í taugavef (*neurogenic*) og hóstarkirtli (*thymoma*) eru algengust.⁸ Dæmi um aðrar góðkynja fyrirferðir eru ósæðargúlar, fyrirferð í skjaldkirtli og berkju-blöðrur (*bronchogenic cyst*). Dæmi um illkynja mein í miðmæti eru eitilfrumukrabbamein, meinvörp og vélindakrabbamein.

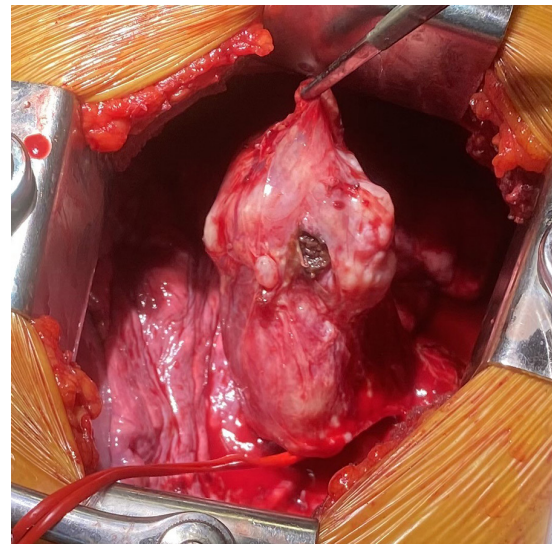
Góðkynja fyrirferð í miðmæti er í fyrstu yfirleitt án einkenna og greinist fyrir tilviljun við myndrannsóknir af brjóstholi sem gerðar eru vegna óskyldra sjúkdóma. Í þessu tilfelli var æxlið orðið það stórt að það þrýsti á hægri meginberkju og olli hósta og þyngslaverk. Kyngingarörðugleikar voru hins vegar ekki til staðar en hefði æxlið stækkað enn frekar hefði mátt reikna með slíkum einkennum. Góðkynja fyrirferð í miðmæti er yfirleitt fjarlægð með skurðaðgerð, bæði vegna einkenna og til staðfestingar á greiningu. Aðgerðin í þessu tilfelli var gerð með brjóstholssjá (*video assisted thoracoscopic surgery, VATS*) og æxlið fjarlægð úr miðmætinu í gegnum þrjá litla skurði (mynd 4). Aðgerðin gekk vel og útskrifaðist sjúklingurinn heim við góða líðan fjórum dögum síðar. Mynd 5 sýnir röntgenmynd af lungum við eftirlit viku eftir útskrift. Þar má sjá að fyrirferðin er ekki lengur til staðar.

Þar sem æxlið var fjarlægð í heild sinni ætti sjúklingurinn að vera læknaður og ekki þörf á langtíma eftirliti. Hins vegar þykir rétt í ljósi stærðar æxlis, hve sjaldgæft það er og því lítil reynsla komin varðandi eftirlit, að þessu sé fylgt eftir af lungnalæknum.

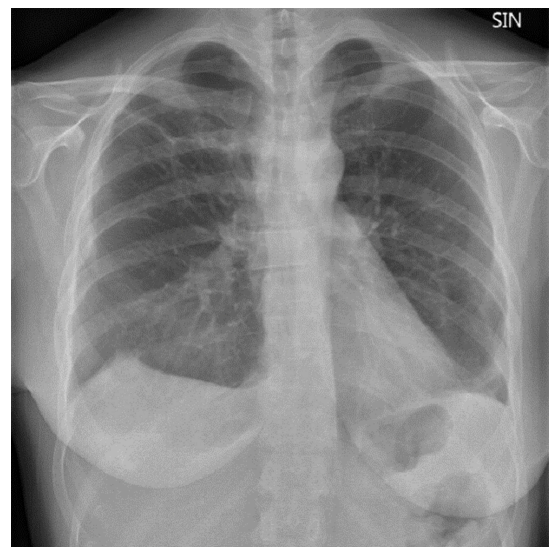
Greinin barst til blaðsins 28. apríl 2021,
samþykkt til birtingar 7. maí 2021.



Mynd 3. Æxlið eftir brottnám.



Mynd 4. Æxlið fjarlægð úr miðmæti. Ljósmynd/Landspítali.



Mynd 5. Röntgenmynd af lungum viku eftir aðgerð.

Heimildir

1. Paulin D, Li Z. Desmin: a major intermediate filament protein essential for the structural integrity and function of muscle. *Exp Cell Res* 2004; 301: 1-7.
2. Skalli O, Ropraz P, Trzeciak A, et al. A monoclonal antibody against α -Smooth Muscle Actin: A new probe for smooth muscle differentiation. *J Cell Biol* 1986; 103: 2787-96.
3. Sparic R, Mirkovic L, Malvasi A, et al. Epidemiology of Uterine Myomas: A Review. *Int J Fertil Steril* 2016; 9: 424-35.
4. Inderhees S, Tank J, Stein HJ, et al. Leiomyoma of the esophagus: A further indication for robotic surgery? *Chirurg* 2019; 90: 125-30.
5. Ouadnoui Y, Achir A, Bekarsabein S, et al. Primary mediastinal leiomyoma: a case report. *Cases J* 2009; 2: 8555.
6. Li C, Lin F, Pu Q, et al. Primary mediastinal leiomyoma: a rare case report and literature review. *J Thorac Dis* 2018; 10: E116-E119.
7. Liu T, Al-Kzayer LFY, Xie X, et al. Mediastinal lesions across the age spectrum: a clinicopathological comparison between pediatric and adult patients. *Oncotarget* 2017; 8: 59845-53.
8. Juanpere S, Cañete N, Ortuño P, et al. A diagnostic approach to the mediastinal masses. *Insights Imaging* 2013; 4: 29-52.

Forty year old female with cough and chest pain

Haukur Kristjánsson¹

Jón Gunnlaugur Jónasson^{2,3}

Per Martin Silverborn⁴

Sigríður Ólína Haraldsdóttir⁵

Tómas Guðbjartsson^{2,6}

¹Landspítali University Hospital, Reykjavík, Iceland, ²Department of Pathology, ³Faculty of Medicine, University of Iceland, ⁴Department of Cardiothoracic Surgery, Sahlgrenska University Hospital, Gothenburg, Sweden, ⁵Department of Pulmonology, ⁶Cardiothoracic Surgery, Landspítali University Hospital, Reykjavík, Iceland.

Correspondence: Haukur Kristjánsson, haukurk@landspitali.is

Key words: *Leiomyoma, Mediastinum, VATS, Desmin, SMA, Cough.*

doi 10.17992/ibl.2021.06.641

Öryggi | Samvinna | Framsýni



SJÚKRAHÚSIÐ Á AKUREYRI
AKUREYRI HOSPITAL

Sérfræðingur í geðlækningum við Sjúkrahúsið á Akureyri

Laus er til umsóknar 100% staða sérfræðings í geðlækningum. Staðan er laus nú þegar eða eftir samkomulagi.

Starfið felur í sér þjónustu við sjúklinga á legudeild geðdeildar sjúkrahússins, göngudeild og bráðamóttöku, ennfremur samvinnu við aðrar deildir sjúkrahússins og stofnanir á Norður- og Austurlandi.

Starfinu fylgir vaktskylda, þátttaka í kennslu heilbrigðisstétta, þjálfun aðstoðar- og deildarlækna auk tækifæra til rannsóknarvinnu.

Umsækjandi skal hafa fullgild réttindi í geðlækningum.

Umsóknarfrestur er til og með
30. júní 2021

Allar nánari upplýsingar á vef www.sak.is/atvinna

Öryggi | Samvinna | Framsýni



SJÚKRAHÚSIÐ Á AKUREYRI
AKUREYRI HOSPITAL

Sérfræðingur í barnalækningum við Sjúkrahúsið á Akureyri

Laus er til umsóknar staða sérfræðings í barnalækningum. Starfshlutfall og upphaf starfs er samkomulagsatriði en æskilegt er að viðkomandi geti hafð störf sem fyrst.

Deildin sinnir öllum almennum lyf-lækningum barna og léttari vandamálum nýbura.

Starfið felur í sér þjónustu við sjúklinga á barnadeild, göngudeild, bráðamóttöku og fæðingadeild. Umsækjandi skal hafa fullgild réttindi í barnalækningum. Við leitum að barnalækni með víðtæka reynslu í almennum barnalækningum og grunnþekkingu í nýburalækningum.

Umsóknarfrestur er til og með
30. júní 2021

Allar nánari upplýsingar á vef www.sak.is/atvinna