

# Trefjabólguþeppi í smágirni

## Sjúkratilfelli

Vigdís Sverrisdóttir<sup>1</sup> lækni

Nick Cariglia<sup>2</sup> lækni

Sverrir Harðarson<sup>3</sup> lækni

Kristín Huld Haraldsdóttir<sup>1,4</sup> lækni

<sup>1</sup>Kviðarholsskurðeild Landspítala, <sup>2</sup>Sjúkrahúsi Akureyrar, <sup>3</sup>meinafræðideild Landspítala, <sup>4</sup>læknadeild Háskóla Íslands.

Fyrirspurnum svarar Kristín Huld Haraldsdóttir, [kristinh@landspitali.is](mailto:kristinh@landspitali.is)

Höfundar fengu samþykki sjúklings fyrir þessari umfjöllun og birtingu.

### Á G R I P

Trefjabólguþeppar eru sjaldgæf góðkynja æxli sem finna má í nánast öllum hlutum meltingarvegjar. Æxlin eru í flestum tilfellum smá og einkennalaus en geta til að mynda valdið garnasmokkun og geta blætt. Hér er lýst tilfelli 25 ára konu sem leitaði á sjúkrahús með kviðverki og einkenni blóðleysis, þar sem blóðrauði mælist 36 g/L við komu á sjúkrastofnun. Uppvinnsla leiddi í ljós stórt æxli í smágirni. Framkvæmd var skurðaðgerð þar sem æxlið var fjarlægt með hlutabrottnámi á smágirni. Vefjagreining leiddi í ljós trefjabólguþeppa.

### Inngangur

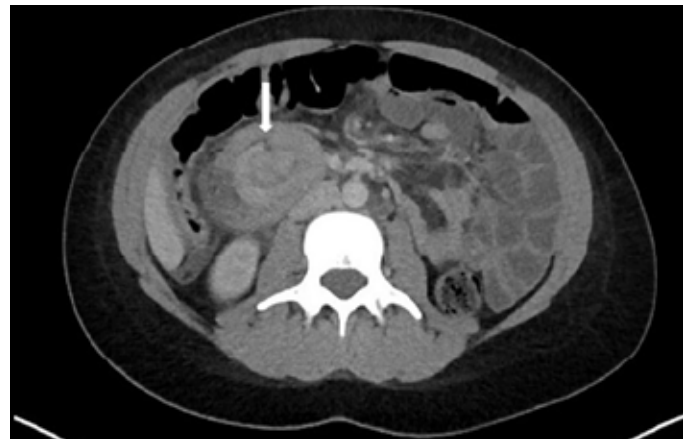
Trefjabólguþeppar (*inflammatory fibroid polyp*) eru góðkynja æxli sem má finna í meltingarvegi.<sup>1</sup> Josef Vanek skrifaði fyrstur um sjúkdóminn árið 1949 þar sem hann lýsti 6 tilfellum af sepum í maga sem „*eosinophilic granuloma*“, og nefndust þá Vaneks-æxli.<sup>2</sup> Trefjabólguþeppa er algengast að finna í maga, meðalstærð er 3-4 cm við greiningu og meðalaldur sjúklinga á milli fimmtugs og sjötugs. Einkenni ráðast af staðsetningu og stærð sepan en oftast er sjúkdómurinn einkennalaus og því um að ræða tilviljunargreiningu við myndrannsóknir, maga- eða ristilspeglun og skurðaðgerðir.<sup>3</sup>

### Tilfelli

25 ára hraust kona frá Mið-Ameríku leitaði á bráðamóttöku Sjúkrahúss Akureyrar vegna verkja um ofanverðan kvið. Hún hafði tekið bólgueyðandi verkjalyf yfir ótilgreindan tíma og var því talin vera með magabólgu af völdum þess. Hún var útskrifuð án frekari uppvinnslu með prótonpumpuhemjandi lyf (omeprazol).

Tveimur vikum síðar leitar hún aftur á bráðamóttöku með jafnlanga sögu um þreytu, mæði, höfuðverk og hraðan hjartslátt. Hún sagðist hafa haft dökkar hægðir í nokkurn tíma. Við frekari eftirgrennslan kom í ljós að ári áður hafði hún verið greind með járnskortsblóðleysi í heimalandi sínu og sett á járnþöflur sem hún tók í 6 mánuði. Ekki var aðhafst neitt frekar.

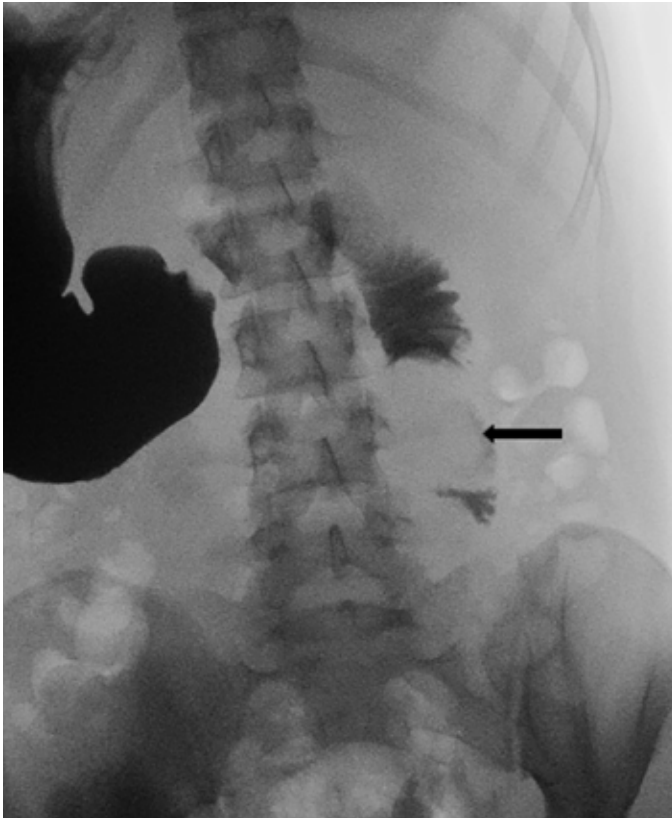
Blóðþrýstingsmæling á bráðamóttöku var 130/55 mmHg og pulsl 102 slög á mínútu, öndunartíðni 14 og súrefnismettun 99%. Við skoðun voru væg eymsli um miðjan ofanverðan kvið og annarrar gráðu slagbilsóhljóð yfir öðru rifjabili vinstra megin



Mynd 1. Tölvusneiðmynd af kvið sem sýnir svokallað target sign (ör) sem getur bent til garnasmokkunar.

við brjóstbein. Blóðprufur sýndu blóðrauða 36 g/L, meðalfrumurými 68 fL, járn 2 µmól/L, járnbindigetu 75 µmól/L og ferrítín 5 µg/L. B12 mældist 208 pmól/L og fólát 27,3 nmól/L. Vegna alvarlegs járnskortsblóðleysis var konan lögð inn á lyflækningadeild. Fengin var magaspeglun samdægurs þar sem sást föll slímhúð í maga en enginn blæðingarstaður. Tölvusneiðmynd af kviðarholi sýndi fyrirferð um ofanverðan kvið (mynd 1). Veitt var meðferð með blóðgjöf, járnkjöf og prótonpumpuhemli í æð.

Næsta dag var framkvæmd röntgenrannsókn með skuggaefni um munn og vöktu niðurstöður grun um fyrirferð í skeifugörn



**Mynd 2.** Röntgenmynd af kviðarholi eftir skuggaefnisgjöf um munn. Sýnir skuggaefni í maga sem gengur treglega niður í skeifugörn. Neðst í skeifugörn er nokkuð augljós hindrun skuggaefnis og grunur um fyrirferð (ör).



**Mynd 3.** Myndir úr speglun sem sýna æxli með sáramyndun.

(mynd 2). Því var ákveðið að endurtaka speglunarrannsókn þar sem sást æxli í neðsta hluta skeifugarnar (mynd 3) og náðust sýni í vefjagreiningu sem sýndu þó ekki fram á annað en bólgubreytingar (mynd 3). Sjúklingnum var vísað áfram til skurðlækna Landspítala.

Um mánuði síðar var sjúklingur tekinn til aðgerðar í kviðsjá til að fjarlægja æxlið. Ekki var unnt að komast að æxlinu með kviðsjártækni og því skipt yfir í opna aðgerð. Æxlið þreifast greinilega frá skeifugörn niður í ásgörn, pulsulaga og um 10 cm að lengd (mynd 4). Fjarlægður var rúmlega 10 cm hluti smágirnis og gerð garnatenging. Smásjárskoðun vefjasýnis leiddi í ljós fyrirferð í slímhúðarbeð (*submucosa*) sem gengur upp í slímhúð og út í vöðvavegg. Æxlið var uppbyggt af æðaríkum vef með spólufrumum án marktækrar frumuóreglu og blandaðri bólgufrumuiferð (rauðkirninga, eitilfrumna og plasmafrumna). Sáramyndun sást í tengslum við æxlið. Hluti frumna sýndi jákvæða svörun fyrir CD34 og cyclín D1 við mótefnalitun en neikvæða svörun fyrir c-kit (CD117) og ALK-prótein. Niðurstöðurnar samræmast trefjabólguþega (mynd 5).

Sjúklingurinn var lagður inn á kviðarholsskurðeild í fjóra daga eftir aðgerð. Skilin var eftir magasonda í aðgerðinni til að tryggja sem minnst álag á garnatenginguna en sondan var fjarlægð á fyrsta legudegi. Í framhaldinu fékk hún fljótandi fæði. Læknar sjúklings á Akureyri tóku við eftirfylgd. Lifrarpóf hækkuðu í kjölfar aðgerðar en gengu fljótt til baka án inngrípa er bólga eftir aðgerðina hjaðnaði. Ekki bar á öðrum fylgikvillum eftir aðgerðina.

Konan er nú flutt af landi brott en haft hefur verið samband við hana og hefur ekki borið á neinum einkennum í kjölfar aðgerðar 30 mánuðum eftir aðgerð.

### Umræður

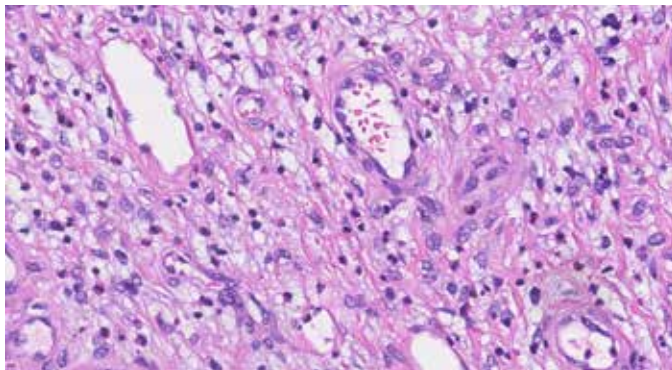
Trefjabólguþega eru sjaldgæf góðkynja æxli sem finnast í meltingarvegi. Æxlið á upptök í slímhúðarbeð, hefur að geyma spólulaga frumur og er æðaríkt með bólgufrumum, aðallega rauðkirningum, eitilfrumum og plasmafrumum. Algengast er að finna trefjabólguþega í maga, eða 66-75% tilfella, en einungis um 18-20% tilfella í smágirni. Æxlin má einnig finna í skeifugörn, gallblöðru, ristli og botnlanga. Meðalstærð æxlis við greiningu er undir 5 cm en lýst hefur verið tilfellum þar sem æxlið mælist allt að 20 cm að stærð.

Sjúkdómurinn er oftast einkennalaus en einkenni ráðast af staðsetningu og stærð sepan. Einkenni geta meðal annars verið kviðverkir, uppköst, blæðing frá meltingarvegi og þyngdartap. Æxlin geta valdið garnasmökkun og garnastíflu þegar þau eru staðsett í smágirni. Lýst hefur verið tilfellum í öllum aldurshópum en algengast er að greina sjúkdóminn hjá sjúklingum milli sextugs og sjötugs.<sup>3</sup> Sjúkdómsorsakir eru óþekktar en fundist hafa stökkbreytingar í *platelet derived growth factor receptor alpha*-geni í meirihluta tilfella.<sup>5</sup>

Helstu mismunagreiningar trefjabólguþega eru stróma-æxli í smágirni (*gastrointestinal stromal tumors*), trefjasarkmeini (*fibrosarcoma*) og spólufrumukrabbalíki (*spindle cell carcinoid*). Greint er á milli meinanna með smásjárskoðun og mótefnalitun. Trefjabólguþega eru CD34-jákvæðir en CD117 (c-kit) neikvæðir.<sup>4</sup>



Mynd 4. Aðgerðarsýni þar sem æxlið sést sem dregið hefur verið innan úr görninni.



Mynd 5. Smásætt útlit æxlis. Æðaríkt æxli uppbyggt af spólulaga frumum í bland við bólgufrumur, þar á meðal áberandi rauðkirningum.

Trefjabólguþegar greinast ýmist vegna einkenna sjúkdómsins eða fyrir tilviljun. Ráðlögð meðferð er brotnám æxlisins í skurðaðgerð eða í speglun.<sup>3</sup> Lýst hefur verið tilfellum af brotnámi í magaspeglun með endurkomu æxlisins.<sup>6</sup>

Í flestum tilfellum greinast trefjabólguþegar stakir en þó eru dæmi um sjúkdóminn innan fjölskyldna þar sem greinast fleiri en einn trefjabólguþegi hjá sama sjúklingnum og er sjúkdómurinn nefndur Devon-sepagers-heilkenni (*Devon polyposis syndrome*).<sup>7</sup>

Umrætt tilfelli er sérstakt að mörgu leyti. Staðsetning æxlisins í ásgörn er óalgeng sem og stærð æxlisins sem var tæpir 10 cm. Aldur sjúklings vekur einnig athygli en mun algengara er að greina sjúkdóminn hjá eldra fólki. Því má velta fyrir sér almennt með góðkynja æxli sem trefjabólguþega hvort nauðsynlegt sé að veita meðferð eða hvort nægi að fylgja sjúklingnum eftir. Í ofangreindu tilfelli þurfti að veita meðferð þar sem um alvarlega blæðingu var að ræða og að greining lá ekki fyrir fyrir en eftir aðgerð.

#### Heimildir

1. Kocabey DU, Cakir E, Dirilenoglu F, et al. Analysis of Clinical and Pathological Findings in Inflammatory Fibroid Polyps of the Gastrointestinal System: A Series of 69 Cases. *Ann Diagn Pathol* 2018; 37: 47-50.
2. Vanek J. Gastric submucosal granuloma with eosinophilic infiltration. *Am J Pathol* 1949; 25: 397-411.
3. Abboud B. Vanek's tumor of the small bowel in adults. *World J Gastroenterol* 2015; 21: 4802-8.
4. Akbulut S. Intussusception due to inflammatory fibroid polyp: a case report and comprehensive literature review. *World J Gastroenterol* 2012; 18: 5745-.
5. Schildhaus HU, Cavlar T, Binot E, et al. Inflammatory fibroid polyps harbour mutations in the platelet-derived growth factor receptor alpha (PDGFRA) gene. *J Pathol* 2008; 216: 176-82.
6. Zinkiewicz K, Zgodzinski W, Dabrowski A, et al. Recurrent inflammatory fibroid polyp of cardia: a case report. *World J Gastroenterol* 2004; 10: 767-8.
7. Anthony PP, Morris DS, Vowles KD. Multiple and Recurrent Inflammatory Fibroid Polyps in Three Generations of a Devon Family: A New syndrome. *Gut* 1984; 25: 854-62.

Greinin barst til blaðsins 15. apríl. samþykkt til birtingar 9. júní 2020.

## ENGLISH SUMMARY

### Inflammatory fibroid polyp in the jejunum – a case report

Vigdís Sverrisdóttir<sup>1</sup>

Nick Cariglia<sup>2</sup>

Sverrir Harðarson<sup>3</sup>

Kristín Huld Haraldsdóttir<sup>1,4</sup>

**Key words:** small intestine, tumor, inflammatory fibroid polyp.

**Correspondence:** Kristín Huld Haraldsdóttir, [kristinh@landspitali.is](mailto:kristinh@landspitali.is)

Inflammatory fibroid polyps (IFP) are rare type of benign tumours found in the gastrointestinal tract. IFP's are in most cases small in size and without symptoms but can cause intussusception and haemorrhage. We present a case of a 25 year old female who presented with abdominal pain and symptoms and signs of anemia. hemoglobin was 36 g/L upon arrival. Further workup revealed a large tumor in the small intestine. The patient underwent a partial resection of the proximal jejunum. Pathology of the specimen showed inflammatory fibroid polyp.

doi 10.17992/ibl.2020.0708.591

<sup>1</sup>Department of Surgery, Landspítali, <sup>2</sup>Department of Gastroenterology, Akureyri hospital, <sup>3</sup>Department of Pathology, Landspítali, <sup>4</sup>Faculty of Medicine, University of Iceland.