

Sameinandi greining – að sjá skóginn fyrir jólatrjám

• Tilfelli mánaðarins •

Ólafur Pálsson^{1,2} læknir

Dóra Lúðvíksdóttir^{2,3} læknir

¹Gigtardeild Landspítala, ²Háskóli Íslands, Læknadeild, ³Lungnadeild Landspítala

Fyrirspurnum svarar Ólafur Pálsson, olafurp@landspitali.is

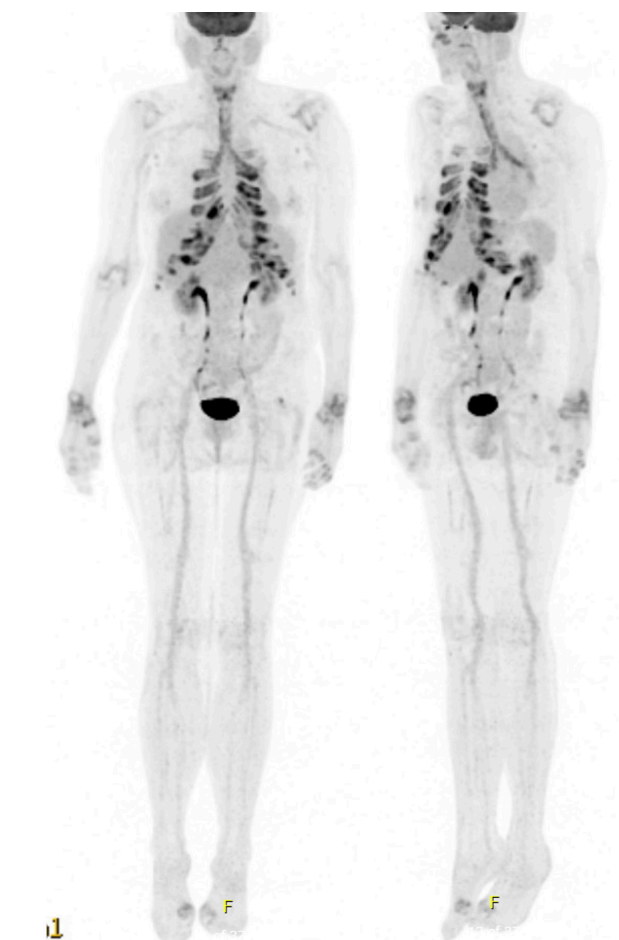
Greinin barst 19. október 2025,
samþykkt 14. nóvember

Á G R I P

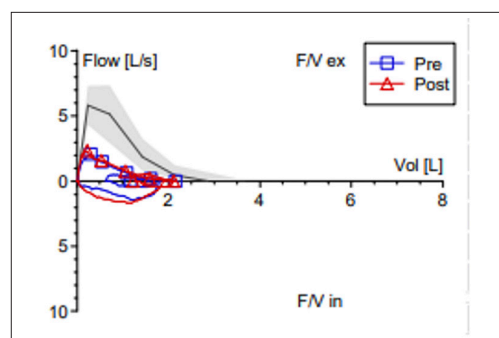
Í þessu tilfelli er lýst sjúklingi með brjóstverki, hósta og fjölfiðabólgu með háum bólgumiðlum í blóði. Jáeindaskönnun sýnir upptöku í bringubrjóska, barka og liðum.

Tilfelli

Hér er lýst sjúkratilfelli 72ja ára konu með þekktan astma og endurteknar kinnholubólgu til margra ára, auk einkenna ertings í stórum loftvegum, hæsi og hósta. Hún hafði haft meðferð með langvirkandi beta-örvum og sterum í formi innúða. Sex mánuðum fyrir komu á sjúkrahús hafði hún versnandi einkenni astma, fengið ítrekaða kúra með sýklalyfjum og sterum. Hún hafði mikil eymsli framanvert á brjóstkaða við hósta. Berkju- og barkaþykkanir sáu á tölvusneiðmynd og berkju-speglun sýndi bjúg í slímhúð, sýnataka þaðan sýndi langvinna bólgu. Hún var lögð inn á lyflækningadeild þegar fór að bera á samhverfri fjölfiðabólgu. Við kerfakönnun var sagt frá endurteknum hitatoppum ásamt kviðverkjum undanfarið ár. Innliggjandi uppvinnsla var á skurðeild við fyrsta kastið en engin greining fékkst og ástandið gekk yfir. Við skoðun sást samhverf fjölfiðabólga og lungnahlustun var eðlileg. Það var veruleg hækkun á bólgumiðlum í blóðprufum og tilheyrandi breytingar á blóðmynd. Grunur vaknaði um sameinandi greiningu og meðfylgjandi mynd í jáeindaskanna fengin til staðfestingar. Hver er greiningin?



Mynd 1. Yfirlitsmynd úr jáeindaskanna við sjúkdómsgreiningu. / FDG-PET survey image at diagnosis



Mynd 2. Blásturspróf við sjúkdómsgreiningu. / Spirometry at diagnosis

Greining

Út frá einkennum og niðurstöðum rannsókna var endurtekin fjölbrjóskbólga (*relapsing polychondritis*, RP) talin líklegasta greiningin. RP er sjaldgæfur sjálfsofnæmissjúkdómur sem einkennist af endurteknum bólgu í brjóskvef víðs vegar um líkamann. Hann leggst jafnt á karla sem konur og getur byrjað á öllum aldri en oftast milli 40 og 60 ára aldurs. Fyrsta einkenni er oft bólga eða skemmdir í eyrnabróski, sem á þó ekki við sjúklinginn hér. Algengt er að sjúkdómurinn hafi einnig áhrif á brjós í nefi og öndunarvegi en sömuleiðis geta liðir, augu, hjarta- og æðakerfi ásamt nýrum tekið þátt.

Einkenni eru afar fjölbreytt og fara eftir því hvaða líffæri verða fyrir áhrifum. Í tilfelli mánaðarins má sjá útbreiðslu bólgunnar á mynd úr jáeindaskannanum og tengja við einkenni sjúklingsins. Við jáeindaskönnun er í einfölduðu máli gefið sporefni tengt við glúkósa sem leitar síðan í svæði sem eru með mikla notkun glúkósa. Sporefnið hefur þannig mikla upptöku í heila og hjarta og aukna upptöku í illkynja sjúkdómum og bólgusjúkdómum. Á mynd 1 er til staðar bólga í rifbrjóski við bringubein (brjóstverkur), barka (ertingsastmi), barkakýli (hæsi) og liðum (liðbólga í úlnliðum, hægri olnboga, öxlum og smáliðum handa). Ekki er til staðar bólga og roði í ytra eyranu eða í nefbrjóski. Bólga og eyðing brjósk í öndunarvegum getur valdið þrengingu á loftvegum eða samfalli á loftvegum (*tracheomalacia*) sem útsetur fyrir endurteknum sýkingum eða öndunarbílun. Sjúkdómur í miðlægum öndunarvegi er helsta dánarorsök sjúklinga með RP. Í augum getur komið hvítubólga (*scleritis*) eða æðahjúpsbólga (*uveitis*) sem getur leitt til sjónskerðingar. Stór hluti sjúklinga fær heyrnartap á einhverjum tímapunkti sjúkdóms vegna áhrifa á innra, mið- eða ytra eyra. Í hjarta- og æðakerfi getur komið ósæðarbólga og skemmdir á hjartalokum. Almenn einkenni geta fylgt hávirkum sjúkdómi, svo sem hiti, þreyta og þyngdartap. Í körlum þarf að íhuga UBA1-stökkbreytingar og VEXAS-heilkenni.

Greining byggist fyrst og fremst á samansafni klínískra einkenna og útilokun annarra orsaka en jáeindaskönnun hefur reynst afar gagnleg. Hjá um 30% sjúklinga má finna mótrefni gegn týpu II kollageni en slík mæling er ósértæk og oft ekki aðgengileg í klínísku starfi.¹ Meðferð er alla jafna með ónæmisbælandi lyfjum en þar sem þetta er sjaldgæfur sjúkdómur er helst stuðst við upplýsingar úr tilfellaröðum, lýsingar á einstökum tilfellum og reynslu sérfræðinga. Greiningin dregst oft á langinn og oft eru þessir einstaklingar taldir hafa erfiðan astma þar sem fráblástursmæling sýnir áberandi skerðingu á fráblæstri (FEV1) þar sem loftvegir hafa tilhneigingu til að falla saman við fráblástur.² Það sem aðgreinir einstaklinga með fjölbrjóskbólgu frá einstaklingum með astma er að engin svörun við berkjuvíkkandi lyfjum sést á fráblástursmælingu (mynd 2). Innöndunarkúrva getur einnig verið flöt ef bólga er í barka og efri loftvegum.

Vegna alvarlegrar sjúkdómsmyndar var hafin meðferð með háskammta barksterum og sterasparandi metótrexati. Meðferð með adalimumab var hafin snemma vegna alvarleika sjúkdóms þar sem tilfella lýsingar og tilfella raðir hafa sýnt góð áhrif á loftvegabólgu og sterasparandi áhrif.³ Meðferð tafðist töluvert fyrstu mánuðina vegna tíðra öndunarfærasýk-

inga. Bætt var við langvirku andkólínvirku innöndunarlyfi, acetylcysteinu og fyrirbyggjandi azítrómýcín. Notað var salbútamól og íptratrópíum brómið í innúðatæki, cíprófloxacín og auknir stera við öndunarfærasýkingar. Við ritun þessarar greinar hefur meðferð með metótrexat og adalimumab verið stöðug í sex mánuði. Sjúklingur þurfti háa skammta af barksterum þar til þessar meðferðir hófust en þá var unnt að minnka niður í 5mg prednisólón daglega. Klínísk einkenni höfðu minnkað mikið en enn var töluverður ertingur í barkanum. Eftirlitsmyndataka í jáeindaskanna sýnir nú einungis væga upptöku sporefnis í barkakýli en enga í liðum, barka né bringubróski. Ekki fannst klár skýring á kviðverkjunum en engin köst hafa komið síðan meðferð hófst.

Heimildir:

1. Puéchal X, Terrier B, Mouthon L, et al. Relapsing polychondritis. *Joint Bone Spine*. 2014;81(2):118-24.
2. Dubey S, Gelder C, Pink G, et al. Respiratory subtype of relapsing polychondritis frequently presents as difficult asthma: a descriptive study of respiratory involvement in relapsing polychondritis with 13 patients from a single UK centre. *ERJ Open Res*. 2021;7(1):00170-2020.
3. Moulis G, Pugnet G, Costedoat-Chalumeau N, et al. Efficacy and safety of biologics in relapsing polychondritis: a French national multicentre study. *Annals of the Rheumatic Diseases*. 2018;77(8):1172-8.

ENGLISH SUMMARY

doi 10.17992/ibl.2025.12.869

Christmas tree – Case of the month

Olafur Palsson^{1,2}Dora Luðvíksdóttir^{2,3}¹University of Iceland, Faculty of Medicine, ²Department of Neurology, University Hospital of Iceland, ³Department of Sleep Medicine, University Hospital of Iceland

Correspondence: Olafur Palsson, olafurp@landspitali.is

Key words: relapsing polychondritis, asthma, polyarthritis, inflammation

This case report describes a patient presenting with anterior chest pain, cough and polyarthritis with significant systemic inflammatory reaction. On FDG-PET scanning there was significant uptake in the costochondral cartilage, trachea and joints leading to a diagnosis of relapsing polychondritis.