

En mann i 60-årene med heshet, pustevansker og brystsmarter

En tidligere frisk mann ble innlagt med pustevansker, smerter i brystet, heshet og høye inflammasjonsmarkører etter å ha vært utredet i flere måneder. Tilstanden viste seg å være en sjelden og alvorlig sykdom som krever aggressiv behandling.

Se kommentar side 311

Vibke Lilleby

vibke.lilleby@ous-hf.no

Øyvind Palm

Helena Andersson

Jan Tore Gran

Revmatologisk avdeling

Klinikk for kreft, kirurgi
og transplantasjonsmedisin

Trond Mogens Aaløkken

Klinikk for diagnostikk og intervensjon

Radiologisk avdeling

Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet

En mann i midten av 60-årene ble innlagt ved medisinsk avdeling grunnet redusert allmenntilstand, muskelsmerter, verking i brystet og pustevansker. Plagene hadde til- tatt i løpet av et halvt år. Pustevanskene var verst om natten og han hadde våknet brått av åndenød ved flere anledninger. Pasienten klaget over en følelse av ikke å kunne puste inn riktig. De siste ukene hadde han utviklet generell morgenstivhet, nattesvette, heshet og smerter i venstre håndledd. CT thorax før innleggelse hadde vist normale forhold. Høye inflammasjonsmarkører var også blitt påvist flere uker i forveien hos fastlege. Ved innkomst var senkningsreaksjonen (SR) 99 mm (1–12 mm), CRP 71 mg/l (< 4 mg/l) og Hb 10,3 g/dl (13,7–17 g/dl), mens leukocyt-, kreatinin- og troponin T-verdiene var normale. EKG var upåfallende.

Pasienten hadde et heterogent symptom- bilde. Myalgi, morgenstivhet, høy senkning og alder over 50 år kunne gi mistanke om polymyalgia rheumatica (PMR). Smerter i venstre håndledd kunne tyde på perifer artritt, noe som forekommer hos opptil en tredel av pasientene med polymyalgia rheumatica ved diagnosetidspunktet. Nattesvette og vekttap kan tilsvarende ses hos opptil 30% av pasientene (1). De fleste med poly- myalgia rheumatica har imidlertid proksimal muskelstivhet, mens vår pasient hadde diffus, utbredt myalgi. Pustevansker ses svært sjelden ved polymyalgia rheumatica,

og man fant derfor ikke sikre holdepunkter for denne diagnosen.

Nærmere klinisk undersøkelse neste dag viste at pasienten hadde bløtdelshevelse over venstre håndledd og var palpasjonsømt over venstre 1. metakarpofalangealledd. Pasien- tens mest fremtredende leddplager var imid- lertid smerter i parasternale ledd, der han var meget palpasjonsømt. Plagene var mest uttalt i 2. og 3. kostosternalledd bilateralt. Smertene ble betydelig forverret ved forsert inn- og utpust. Thoraxekskursjon, som van- ligvis er over 5 cm, var redusert til 1 cm.

Artritt i parasternale ledd forekommer sjelden ved inflammatorisk revmatisk sykdom, men kan opptre ved spondylartropati, SAPHO- syndrom (synovitt, akne, pustulose, hyperosto- se og osteitt-syndrom) og Tietzes syndrom. Spondylartritt, spesielt i form av ankylose- rende spondylitt debuterer svært sjelden etter 45 års alder og var derfor lite sannsynlig hos vår pasient. SAPHO-syndrom omfatter en gruppe sykdommer med liknende muskel- og skjelettmanifestasjoner, blant annet hyperosto- se og smerter i fremre brystvegg. Slike osteoartikulære manifestasjoner kan lett dia- gnotiseres ved CT-undersøkelse (2) og var ikke beskrevet hos denne pasienten. Tietzes syndrom er en idiopatisk kostokondritt, men er ikke assosiert med forhøyet senkning, all- mennsymptomer og nattesvette.

Av komorbiditet hadde pasienten mangeårig lettgradig astma og brukte inhalasjonsste- roider. Han hadde blitt operert for nesepo- llyper flere år tidligere og gikk til oppfølging hos øre-nese-hals-lege, som også fulgte pa- sienten med regelmessig spirometri for ast- maen. Lungefunksjonstester hadde vært til- fredsstillende. Siden debut av pustelagene hadde pasienten fått forskrevet fire antibioti- kakurer av fastlegen. Disse hadde gitt bare kortvarig bedring. De siste tre månedene hadde han fått prednisolon med startdose 30 mg i nedtrappende dose. Et seponeringsfor- søk hadde ført til forverring av pustelagene. Spirometri på lungepoliklinikken rett før inn-

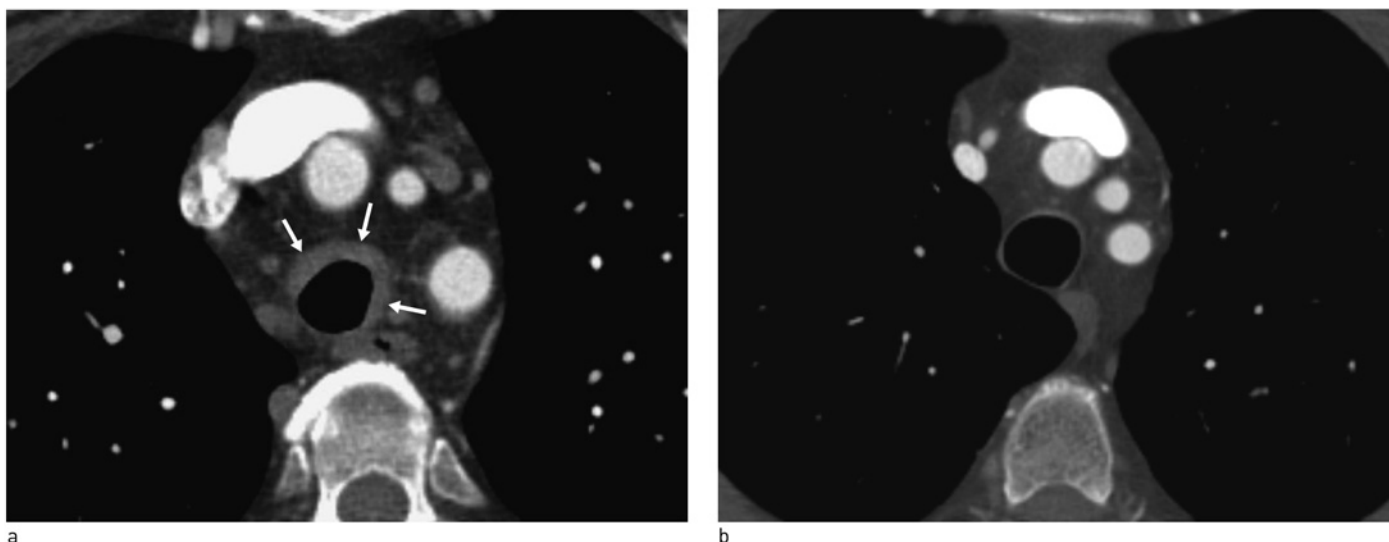
leggelse viste forsert vitalkapasitet (FVK) på 3,74 l (83% av forventet) og forsert ekspira- torisk volum etter ett sekund (FEV₁) 2,32 l (63% av forventet) uten effekt av ipratro- piumbromid og salbutamol. Diffusjonstester ga normale funn.

Pasientens reduserte spirometriverdier og de aktuelle pustevanskene ble tolket som en forverring av kjent bronkialastma. Han ble utskrevet til hjemmet med en økning i pred- nisolondose fra 10 mg til 20 mg og henvist til poliklinisk revmatologisk vurdering for videre utredning av leddsmarter og forhøyet senkningsreaksjon, samt til øre-nese-hals- undersøkelse på grunn av heshet.

Ved undersøkelse på Revmatologisk poli- klinikk to uker senere hadde pasienten nega- tive tester for antinukleære antistoffer (ANA), ekstraherbare nukleære antigen (ENA) og antinøytrofile cytoplasmiske antistoffer (ANCA). SR hadde falt fra 99mm til 46 mm og CRP til 13 mg/l. Han hadde mindre leddsym- ptomer, men fortsatt smerter i fremre tho- raxvegg. Funnene ved urinstiks og Urinmik- roskopi var normale. Kliniske funn og labora- toriediagnostikk ga så langt ikke mistanke om spesifikk revmatisk autoimmun sykdom. Det ble rekvirert ny CT thorax og CT abdo- men. Hesheten vedvarte, men ved fleksibel transnasal trakeolaryngoskopi av øre-nese- hals-lege fant man normale forhold.

Pasientens heshet ble ikke oppfattet å ha direkte sammenheng med bakenforeliggen- de revmatisk autoimmun sykdom, da heshet sjelden er assosiert med slike sykdommer. Blant de få revmatologiske sykdommene som likevel kan gi heshet, er Wegeners gra- nulomatose. Pasienter med denne sykdom- men kan utvikle subglottisstenose som fører til heshet og stridor. Undersøkelser hos den aktuelle pasienten viste negativ ANCA, nor- mal urinalyse og ingen påvisbare lunge- infiltrater, som svekket sannsynligheten for Wegeners granulomatose.

To måneder senere viste CT-undersøkelse av thorax patologiske funn. Det ble påvist veggfortykkelse oppimot 5 mm både i tra- chea og begge hovedbronkiene samt tydelig avsmålet lumen i hele forløpet til begge hovedbronkiene (fig 1). Denne gangen ble det også tatt bilder i ekspirasjon, som viste kollaps av hovedbronkiene til 4 mm (fig 2). Radiolog mistenkte trakeomalasi og anbe- falt utredning med bronkoskopi. Påfølgen-



Figur 1 a) CT-snitt gjennom mediastinum litt kranialt for aortabuen viser betydelig fortykket trakealvegg. b) Normal trakealvegg fra en annen pasient til sammenlikning



Figur 2 CT-snitt gjennom distale trachea og hovedbronkier i a) inspirasjon og b) ekspirasjon. I ekspirasjon fremkommer betydelig kollaps i venstre hovedbronkus (pil) hvor lumen på det smalste er knapt 4 mm

de bronkoskopi viste tydelige tegn til kollapstendens i sentrale luftveier, mest uttalt i området rundt karina og venstre bronkialtre. Overflattisk bronkialbiopsi viste regelmessig slimhinne og noe arraktig fibrose, men uten bruskvev i prøvematerialet.

I tillegg til å påvise trakeomalasi stilte radiologen spørsmål om bakenforeliggende residiverende polykondritt, som kan gi bruskforandringer i form av trakeomalasi. Denne diagnosen ble støttet ved lungemedisinsk vurdering og bronkoskopifunn. Dette er en sjelden, autoimmunmediert sykdom, der betennelse i bruskvev er sentralt i patogenesen. Denne multiorgansykdommen kan affisere samtlige av kroppens organer med hyalinbrusk, inkludert øre, nese, øye, store luftveier, ledd, hjerte og hud (3). Typiske kliniske manifestasjoner ved affeksjon av store luftveier er heshet, inspiratorisk stridor og dyspné, som hos denne pasienten.

Pasienten ble innlagt ved revmatologisk avdeling for oppstart av immunosuppressiv behandling. Han hadde utviklet tydelig inspiratorisk stridor, og de siste 14 dagene hadde han vært plaget av svie og rødhet i venstre øye. Det ble bemerket at han for ett år tilbake hadde hatt en episode med gyrotorisk svimmelhet, men utredning med MR av caput og EEG hadde vist normale funn. Han hadde hatt et kortvarig liknende anfall senere. Grunnet alvorlig affeksjon av store luftveier ble det funnet indikasjon for oppstart av pulsbehandling med cyklofosamid 15 mg/kg intravenøst kombinert med metylprednisolon 1 000 mg, seks infusjoner med fire ukers intervaller. Etter seks måneder hadde tilstanden stabilisert seg og han hadde mindre nattlige pustevansker og hostekuler. Inflammasjonsparametre var normalisert. Kontroll med CT thorax viste uendrede forhold, mens FEV₁ hadde falt til 1,62 l (49 % av forventet).

Diskusjon

Denne kasistikken belyser en sjelden autoimmunmediert sykdom som kjennetegnes av betennelse i bruskvev. Residiverende polykondritt kan affisere mange organer, men øre, nese, ledd og luftveier er oftest affisert. Fremre thoraxvegg er et hyppig predileksjonssted for leddbetennelse. Residiverende polykondritt krever immunosuppressiv behandling med glukokortikoider, metotreksat, azatioprin, cyklofosamid eller tumornekrosefaktor- α -hemmere (TNF- α -hemmere). Hos den aktuelle pasienten ble diagnosen stilt på bakgrunn av trakeomalasi, seronegativ perifer og parasternal artritt, mulig skleritt og forhøyede akuttfaseparametre. Andre sykdommer med liknende symptomer og funn ble utelukket.

Få epidemiologiske studier er foretatt av residiverende polykondritt, men den årlige insidensen i en amerikansk studie er beregnet til 3,5 nye tilfeller per en million innbyggere

(4). Residiverende polykondritt opptrer hyppigst i aldersgruppen 40–60 år, men kan opptre i alle aldre. Det er ingen forskjell i forekomst med hensyn til kjønn og rase. En genetisk assosiasjon til HLA-DR4 og DR6 er beskrevet. Hos voksne pasienter er samtidig annen revmatisk autoimmun sykdom, myelodysplastisk sykdom og malign hematologisk sykdom beskrevet hos opptil 30 % (3).

De mest brukte kriterier for diagnose er McAdams-kriteriene (5), som krever tilstedeværelse av tre eller flere av følgende kliniske symptomer: bilateral aurikulær kondritt, ikke-erosiv, seronegativ polyartritt, nasal kondritt, okulær inflammasjon, kondritt i store luftveier og vestibulær og/eller kokleær dysfunksjon. Det finnes ingen spesifikke laboratoriefunn for sykdommen og ingen spesifikke autoantistoffer. Forhøyet SR, CRP, leukocytose eller trombocytose kan være til stede. I noen tilfeller er funn av anti-kollagen type 2-antistoffer rapportert, deres nytte og betydning må evalueres videre (3).

Aurikulær affeksjon er den mest vanlige presentasjonsformen og forekommer hos omkring 40 % ved sykdomsstart og hos 80 % i forløpet (4). Ofte feildiagnostiseres symptomene initialt som infeksjon. Langvarig, residiverende betennelse kan føre til sammenfall av aurikkelen, såkalt «blomkål-øre». Den aktuelle pasienten hadde ingen tegn til aurikkelinflammasjon, men hadde hatt to tidligere episoder med svimmelhet uten patologiske funn ved MR caput, og det kan derfor tenkes at symptomene var relatert til vestibulær affeksjon ved residiverende polykondritt. Hørseltap, tinnitus og svimmelhet forekommer ved betennelse av det indre øret og kan føre til både vestibulær og kokleær dysfunksjon.

Perifer artritt og parasternal leddbetennelse forekommer hos omkring 70 % av pasientene og er den nest hyppigste presentasjonsformen etter aurikkelaffeksjon. Parasternal affeksjon ses nesten like hyppig som perifer artritt (3, 4). I en spansk studie hadde sju av 14 pasienter kostokondral leddbetennelse, mens ni pasienter hadde perifer artritt (6). For klinikeren er det derfor viktig å være oppmerksom på residiverende polykondritt som en differensialdiagnose ved fremre thoraxvegg-syndrom.

Øyeffeksjon forekommer hos 60 %, typisk i form av episkleritt, skleritt, uveitt og proptose (4). Hos den aktuelle pasienten var det bemerket rubor i sclera på venstre øye. Det er nærliggende å tolke funnet som tegn på skleritt eller episkleritt, da øyemanifestasjoner er hyppige og pasienten ikke hadde ledsagende symptomer på konjunktivitt. Omkring 60 % har neseaffeksjon under sykdomsforløpet (4). Ved langvarig, kronisk inflammasjon ses utvikling av sadelnese grunnet destruksjon av nesebrusk.

Affeksjon av store luftveier (som inkluderer larynx, trachea og bronkier) anses som alvorlig organmanifestasjon ved residiverende polykondritt, selv om kliniske funn varierer fra asymptomatisk og subtil betennelse til

livstruende komplikasjoner (3). Typiske symptomer er heshet, inspiratorisk stridor, dyspné og uproduktiv hoste. Pasientens skildring av nattlig oppvåkning med akutt åndenød kan forklares ut ifra typisk trakeal kollapstendens ved ekspirasjon grunnet trakeomalasi. Ofte fører trakeal kollapstendens til sekundære infeksjoner. Dette kan passe med at pasienten opplevde en kortvarig bedring etter hver antibiotikakur, men uten å bli symptomfri. For å kunne vurdere grad av inflammasjon, stenose og kollapstendens i luftveiene er bronkoskopi indisert hos alle pasienter med residiverende polykondritt som har respiratoriske symptomer. Pasienter med uttalt sentral luftveisobstruksjon kan ha behov for intervensjonsbronkoskopi i form av ballongdilatasjon, stentimplantasjon, endobronkial laserbehandling eller trakeotomi, som kan være livreddende (7).

CT thorax er svært nyttig for vurdering av affeksjon av store luftveier. Typiske funn er veggfortykkelse og lumeninnsnevring i trachea, larynx eller bronkier og/eller eksploratorisk kollapstendens i trachea og store bronkier (fig 1, fig 2). For å påvise kollapstendens i store luftveier er det helt avgjørende å ta tilleggsbilder i ekspirasjon, som hos denne pasienten, da vanlig CT i inspirasjon kan være helt normal. Selv om trakeomalasi er et karakterisk funn ved residiverende polykondritt, kan det ikke regnes for å være patognomonisk, da slike funn også kan forekomme ved Wegeners granulomatose og annen kronisk betennelse i luftveiene. Histologisk bekreftet diagnose med påvisning av kondritt i form av perikondrale lymfocytinfiltrater er ønskelig (3). I praksis viser det seg dog ofte vanskelig å få dype nok biopsier med tilstrekkelig bruskmateriale.

Ekkokardiografiske kontroller bør gjøres regelmessig hos pasienter med residiverende polykondritt. Omkring 10 % utvikler klinisk signifikant aorta- eller mitralklaffaffeksjon, som skyldes destruksjon av brusk og kollagene strukturer i selve klaffen, aortaringen eller fortykkelse av aortaroten. Kirurgisk behandling kan være nødvendig, men resultatene har delvis vært nedslående (3). Ekkokardiografi hos vår pasient ga ingen mistanke om hjerteklaffaffeksjon.

Behandlingen omfatter både medikamentell terapi og i noen tilfeller bronkoskopisk intervensjon som nevnt ovenfor (8). Hovedmålet er å oppnå symptomkontroll og hindre progresjon, samtidig som full tilbakegang ikke kan forventes ved irreversibel brusk-skade (7). Behandlingsanbefalinger ved residiverende polykondritt baserer seg i stor grad på empiri og publiserte kasuistikker. Pasienter med lavgradig, lokalisert sykdom uten indre organaffeksjon kan ha nytte av ikke-steroid antiinflammatoriske legemidler. Dersom dette er uten effekt, er glukokortikoider i nedtrappende doser neste valget, eventuelt gitt som pulsbehandling initialt. De fleste pasienter vil imidlertid ha behov for annen immunosuppressiv behandling for

å stabilisere tilstanden. Mest vanlig er bruk av cyklofosamid, azatioprin og metotreksat, men TNF- α -hemmere, som etanercept, infliximab og adalimumab, har vist gode resultater i en rekke kasuistikker. Cyklofosamid administreres oftest som pulsbehandling over noen måneder, med videre oppfølgende behandling med metotreksat eller azatioprin. Bruk av mykofenolatmofetil, anakinra, leflunomid, tocilizumab, rituksimab og intravenøs immunglobulin har derimot vist varierende effekt (3, 9, 10).

Prognosen er de siste tiårene sannsynligvis blitt bedre på grunn av moderne medikamentell- og intervensjonsbehandling (7). I en tidligere studie er femårsoverlevelsen rapportert å være 74 % (4), mens en nyere studie viser overlevelse på 95 % etter fire år (8).

Pasienten har gitt samtykke til at artikkelen blir publisert.

Vi takker Petter Giæver ved Lungeavdelingen, Oslo universitetssykehus, som har bidratt med gode råd.

Vibke Lilleby (f. 1966)

er spesialist i revmatologi, dr.med. og overlege ved Revmatologisk seksjon, Avdeling for revmatologi, hud- og infeksjonssykdommer, Klinikk for kreft, kirurgi og transplantasjonsmedisin, Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet.
Ingen oppgitte interessekonflikter.

Øyvind Palm (f. 1958)

er spesialist i revmatologi, dr. med. og overlege ved Revmatologisk seksjon, Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet.
Ingen oppgitte interessekonflikter.

Helena Andersson (f. 1964)

er spesialist i revmatologi og overlege ved Revmatologisk seksjon, Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet. Frem til 31.12. 2011 var hun klinisk stipendiat ved Institutt for klinisk medisin, Universitetet i Oslo.
Ingen oppgitte interessekonflikter.

Jan Tore Gran (f. 1949)

er spesialist i revmatologi og seksjonsoverlege ved Revmatologisk seksjon, Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet. Han er professor dr.med. ved Universitetet i Oslo med ca. 200 publikasjoner, bokkappelbidrag og redaktør-opdrag. Hovedinteressen er systemiske bindevevssykdommer, spesielt inflammatoriske myopatiar.
Ingen oppgitte interessekonflikter.

Trond Mogens Aaløkken (f. 1957)

er spesialist i radiologi og overlege ved Radiologisk avdeling, Universitetssykehuset, Rikshospitalet. Han er fagansvarlig for generell CT.
Ingen oppgitte interessekonflikter.

Litteratur

1. Myklebust G, Gran JT. A prospective study of 287 patients with polymyalgia rheumatica and temporal arteritis: clinical and laboratory manifestations at onset of disease and at the time of diagnosis. *Br J Rheumatol* 1996; 35: 1161–8.
2. Magrey M, Khan MA. New insights into synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, and osteitis (SAPHO) syndrome. *Curr Rheumatol Rep* 2009; 11: 329–33.
3. Lahmer T, Treiber M, von Werder A et al. Relapsing polychondritis: An autoimmune disease with many faces. *Autoimmun Rev* 2010; 9: 540–6.
4. Kent PD, Michet CJ Jr, Luthra HS. Relapsing polychondritis. *Curr Opin Rheumatol* 2004; 16: 56–61.
5. McAdam LP, O'Hanlan MA, Bluestone R et al. Relapsing polychondritis: prospective study of 23 patients and a review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 1976; 55: 193–215.
6. Balsa A, Expinosa A, Cuesta M et al. Joint symptoms in relapsing polychondritis. *Clin Exp Rheumatol* 1995; 13: 425–30.
7. Rafeq S, Trentham D, Ernst A. Pulmonary manifestations of relapsing polychondritis. *Clin Chest Med* 2010; 31: 513–8.
8. Ernst A, Rafeq S, Boiselle P et al. Relapsing polychondritis and airway involvement. *Chest* 2009; 135: 1024–30.
9. Leroux G, Costedoat-Chalumeau N, Brihaye B et al. Treatment of relapsing polychondritis with rituximab: a retrospective study of nine patients. *Arthritis Rheum* 2009; 61: 577–82.
10. Lahmer T, Knopf A, Treiber M et al. Treatment of relapsing polychondritis with the TNF-alpha antagonist adalimumab. *Clin Rheumatol* 2010; 29: 1331–4.

Mottatt 18.7. 2011, første revisjon innsendt 31.10. 2011, godkjent 3.11. 2011. Medisinsk redaktør Erlend T. Aasheim.

Kommentar

Det vanlige er vanligst, men det sjeldne forekommer

Hvorfor kommenterer en lungelege denne kasuistikken? Kanskje fordi pasienten like gjerne kunne vært innlagt i en lungeavdeling? Ifølge overskriften var pasientens hovedsymptomer heshet, puste vansker og brystmerter. Alt ut ifra hva som var mest dominerende, kunne han havnet på en øre-nese-hals-avdeling, en lungeavdeling eller en kardiologisk avdeling. Dette illustrerer et poeng ved denne sykdommen: mange organer kan være affisert. Hvilket organ som affiseres først (eller verst), vil gjerne avgjøre hvilken spesialitet pasienten kommer i kontakt med. Denne pasienten hadde, i tillegg til manifestasjoner fra luftveier og thoraxskjelle, generelle symptomer med redusert allmenntilstand og muskelsmerter. Det ble også målt høye inflammasjonsmarkører i blod. Etter å ha vært innom både øre-nese-hals-lege og lungepoliklinikk ble han etter hvert innlagt i revmatologisk avdeling.

Pasienten hadde tegn på systemsykdom og multiple organmanifestasjoner. Dette gjorde at han etter hvert fikk riktig diagnose. Med klassisk affeksjon av nesebrusk og/eller ytre øre ville han kanskje fått diagnosen raskere. For selv om polykondritt er en sjelden tilstand, ringer det forhåpentligvis en bjelle hos øre-nese-hals-leger hvis en slik pasient dukker opp. Pasienter med mer uspesifikke symptomer vil derimot lett bli feildiagnostisert. Polykondritt i sentrale luftveier gir symptomer som hoste, stridor og dyspné. Slike symptomer har mange årsaker, og det er naturlig å tenke på de vanligste først. Astma og kronisk obstruktiv lunge sykdom (kols) er vanlige sykdommer som gir hoste og dyspné. Det er derfor forståelig at pasienter med polykondritt i luftveiene kan bli diagnostisert med astma eller kols (1). Det som imidlertid er en kunstfeil, er å slå seg til ro med en slik diagnose hvis sykdommen ikke oppfører seg som forventet.

Pasienten hadde «mangeårig lettgradig

astma». Det *kan* han ha hatt; astma er en vanlig sykdom. På den annen side kan hans «astma» ha illudert tidlige symptomer på polykondritt. Initialt kan både symptomer og spirometri ha vært til forveksling like, og begge sykdommene kjennetegnes ved svingende forløp. I løpet av den lange utredningstiden burde en årvåken kliniker ha fått mistanke om at dette ikke (lenger) dreide seg om astma. Pasienten utviklet stridor. Stridor er *ikke* et tegn på astma, men indikerer sentral luftveisobstruksjon. En voksen pasient med stridor skal bronkoskoperes raskt (2) – ikke som i dette tilfellet der to CT-undersøkelser ble utført før bronkoskopi. Manglende effekt av både inhalasjonspreparater og prednisolon stemmer heller ikke med astma. En nærmere granskning av spirometrikurven kunne kanskje avslørt at det *ikke* dreide seg om astma.

Det finnes ingen standardisert terapeutisk protokoll for residiverende polykondritt. All behandling er empirisk, basert på kasuistiske rapporter. Kontrollerte kliniske studier mangler, fordi sykdommen er sjelden og antallet pasienter få. Antiinflammatoriske medikamenter benyttes, med glukokortikoider som førstevalg. Ved manglende respons forsøkes cyklofosfamid, azatioprin eller metotreksat. De nye selektivt immunmodulerende legemidlene er et alternativ. I en systematisk oversikt om bruk av slike medikamenter hos pasienter med residiverende polykondritt konkluderte man med at behandlingen hadde effekt hos omtrent halvparten (3).

Alvorlig affeksjon av larynx og/eller sentrale luftveier er en livstruende tilstand som krever endoskopisk intervensjon (4) Dette innebærer ofte samarbeid mellom lungelege og øre-nese-hals-lege. Laserreseksjon, ballongdilatasjon, legging av stent eller trakeotomi er metoder for å hindre progredierende stenosing og kvelningsdød (5).

Hva kan vi lære av kasuistikken? Med en årlig incidens på 3–4 pasienter per en million innbyggere vil et fåtall komme borti en slik pasient. Det viktigste budskapet er derfor påminnelsen om klinisk årvåkenhet. Vel er de vanligste sykdommene vanligst, men de sjeldne *kan* forekomme. Og når en vanlig sykdom ikke lenger oppfører seg som forventet, bør alarmklokkene ringe.

May-Brit Lund

may.brit.lund@oslo-universitetssykehus.no
Lungeavdelingen
Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet

May-Brit Lund (f. 1949) er dr.med. og spesialist i indremedisin og i lungesykdommer. Hun er overlege ved Lungeavdelingen, Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet.

Ingen oppgitte interessekonflikter.

Litteratur

1. Maimon N, Marras T, Hwang D et al. A 46-year-old female with dyspnoea, stridor and chronic cough. *Eur Respir J* 2006; 28: 666–9.
2. Ernst A, Feller-Kopman D, Becker HD et al. Central airway obstruction. *Am J Respir Crit Care Med* 2004; 169: 1278–97.
3. Kemta LF, Kraus VB, Chevalier X. Biologics in relapsing polychondritis: a literature review. *Semin Arthritis Rheum* 2011; e-publisert 7.11.2011.
4. Lai CC, Chang YS, Hsiao KH et al. Relapsing polychondritis-associated refractory airway stenosis. *J Rheumatol* 2011; 38: 2488–9.
5. Faul JL, Kee ST, Rizk NW. Endobronchial stenting for severe airway obstruction in relapsing polychondritis. *Chest* 1999; 116: 825–7.

Mottatt 30.11. 2011, første revisjon innsendt 7.12. 2011, godkjent 8.12. 2011. Medisinsk redaktør Merete Holtermann.