

Kasuistik

Ugeskr Læger 2023;185:V12220793

Polychondritis recidivans

Anas Bilal Ahmad¹ & Matthias Giebner²

1) Medicinske Sygdomme, Sygehus Sønderjylland, Aabenraa, 2) Fælles Akut Modtagelse, Sygehus Sønderjylland, Aabenraa

Ugeskr Læger 2023;185:V12220793

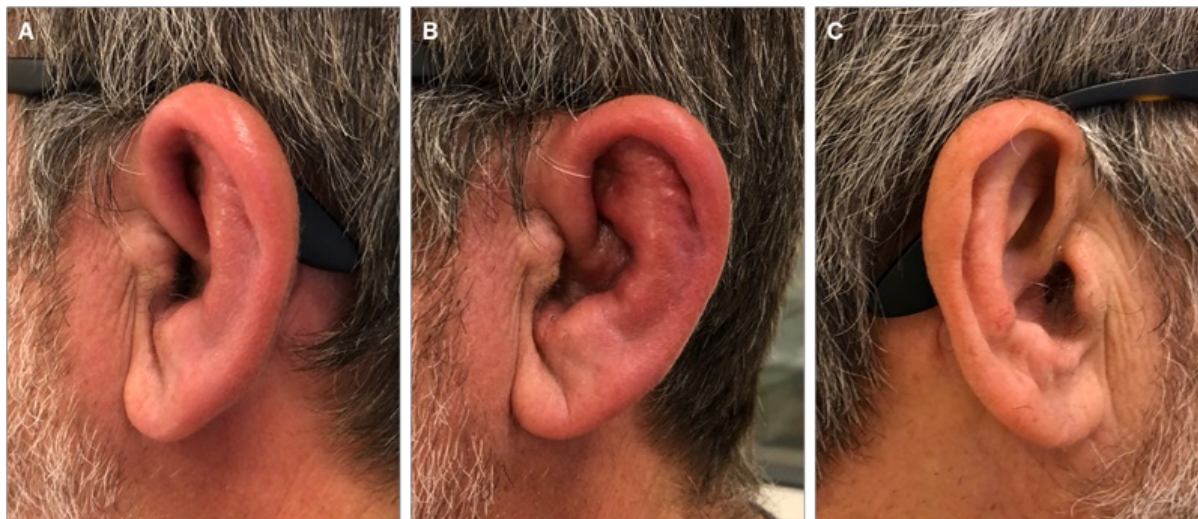
Polychondritis recidivans (PR) er en sjælden autoimmun sygdom, som er karakteriseret ved gentagne episoder med inflammation og på længere sigt destruktion af kartilaginøse strukturer i kroppen [1]. PR er en multiorgansygdom, der især rammer strukturer som ører, næse, øvre luftveje og led. Den kan også sprede sig til og involvere nonkartilaginøse organer såsom nyrer, blodkar og hjerte, hvilket kan føre til potentielt livstruende komplikationer, hvis der ikke igangsættes relevant behandling [2]. PR kan manifestere sig på flere forskellige måder, og sygdomsopstigningen er stadig uklar. Dette gør det svært at diagnosticere og igangsætte udredning og behandling hos patienter med PR. Diagnosen stilles hovedsageligt ud fra det kliniske billede, som typisk kan være et recidiverende tilfælde af et rødt og varmt øre [1]. Studier har vist behandlingseffekt ved brug af bl.a. antiinflammatorisk og immunsuppressiv medicin, herunder oral administration af prednisolon, som er et typisk førstevalg [3]. Prævalensen og incidensen af PR er fortsat meget usikker. Det er estimeret ud fra populationsbaserede undersøgelser i USA, at der er en årlig incidens på 3,5 pr. mio. indbyggere [2]. Forekomsten af PR i Danmark er endnu ikke belyst.

SYGEHISTORIE

En 67-årig mand, tidligere kendt rask, blev henvist til en fælles akutmodtagelse (FAM) mhp. i.v. antibiotikabehandling af erysipelas. Patienten var dagen forinden startet i tabletbehandling med penicillin hos egen læge på mistanke om erysipelas omkring patientens venstre øre. Grundet forværring med tiltagende smerter, hævelse og rødme tog patienten dagen efter kontakt til vagtlægen, som vurderede, at der var indikation for i.v. antibiotikakur i FAM.

Patienten blev tilset af en yngre læge, der observerede og palperede et rødt, hævet, ømt og varmt venstre øre. Der fandtes let spredning af rødme ned langs lateralsiden af halsen (**Figur 1**). Patienten angav, at han aldrig havde haft noget lignende før, og at det debuterede tre dage forinden og kun var blevet tiltagende forværret. Derudover angav han, at han ikke havde været syg forinden, og i det hele taget følte han sig ellers i velbefindende. Der blev målt stabile vitalparametre og normal temperatur. Derudover blev der taget standardblodprøver med måling af væske- og infektionstal, der ud over et forhøjet CRP-niveau på 66 mg/l var upåfaldende og med normalt leukocytaltal.

FIGUR 1 A + B. Patientens afficerede venstre øre. **C.** Patientens raske højre øre til sammenligning.



På baggrund af dette vurderede en speciallæge, at der mest sandsynligt var tale om den sjældne sygdom PR. Patienten blev derfor henvist til et reumatologisk ambulatorium mhp. udredning og behandling. I mellemtiden blev han udskrevet fra FAM og sat i tabletbehandling med prednisolon 50 mg 1 × dagligt. Han responderede godt på behandlingen, hvor der inden for få dage var betydelig klinisk bedring og til sidst symptomfrihed. Under udredning på reumatologisk ambulatorium blev diagnosen bekræftet.

DISKUSSION

På trods af at sygdommen i dette tilfælde blev konstateret ved første besøg i akutmodtagelsen, er det ofte svært at diagnosticere PR, da sygdommen kun er lidt kendt blandt læger. Dette tydeliggøres også i denne sygehistorie, da patientens symptomer og kliniske tilstand initialt blev tolket som erysipelas af flere læger under forløbet. Dette er ikke usædvanligt, da de fleste patienter med PR ses på flere forskellige afdelinger over længere tid, før den korrekte diagnose bliver stillet af en reumatologisk specialist [4]. Foruden for reumatologer er det derfor vigtigt for akutmedicinere, praktiserende læger og øre-næse-hals-læger at kende til sygdommen for at undgå forsinkelse af korrekt diagnosticering.

Det skal pointeres, at langt de fleste patienter, der kommer med et rødt og varmt øre, er ramt af mere almindelige tilstande, såsom erysipelas, kontaktallergi eller ekstern otitis. PR er en relevant differentiel diagnostisk overvejelse hos patienter, hvor der er recidivtendens eller, som hos patienten i sygehistorien, manglende behandlingseffekt af antibiotika og biokemi uden tegn til bakteriel infektion.

Speciallægen i FAM, der konstaterede PR, var reumatolog og havde set ét tilfælde af sygdommen før. Patienten blev derved opfanget hurtigt ud fra klinisk observation med det erfarne øje, før sygdommen progredierede til et kompliceret og potentielt fatalt forløb. Sygehistorien tydeliggør, at anamnese, klinik samt øget kendskab blandt læger er grundlaget for at kunne stille den sjældne diagnose PR.

Korrespondance *Anas Bilal Ahmad*. E-mail: anas_bilal96@live.dk

Antaget 21. februar 2023

Publiceret på ugeskriftet.dk 17. april 2023

Interessekonflikter ingen. Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på ugeskriftet.dk

Taksigelser *Magdalena Matusiak-Krynicka*, Fælles Akut Modtagelse, Sygeshus Sønderjylland, Aabenraa, takkes for at have stillet diagnosen hos patienten i sygehistorien.

Artikelreference Ugeskr Læger 2023;185:V12220793

SUMMARY

Relapsing polychondritis

Anas Bilal Ahmad & Matthias Giebner

Ugeskr Læger 2023;185:V12220793

This is a case report of a 67-year-old man with the rare autoimmune disease relapsing polychondritis. The patient was initially diagnosed by general practitioners with erysipelas around his left ear, which was found red, swollen, and painful. Due to the lack of effect from antibiotics, the patient was referred to an emergency department. A rheumatologist recognised the patterns of the rare disease, diagnosed the patient and initiated proper treatment. The case clarifies the difficulty in diagnosing relapsing polychondritis, mainly due to the rarity and lack of knowledge of the disease.

REFERENCER

1. Trentham DE, Le CH. Relapsing polychondritis. *Ann Intern Med.* 1998;129(2):114-22.
2. Kent PD, Michet CJ Jr, Luthra HS. Relapsing polychondritis. *Curr Opin Rheumatol.* 2004;16(1):56-61.
3. Letko E, Zafirakis P, Baltatzis S et al. Relapsing polychondritis: a clinical review. *Semin Arthritis Rheum.* 2002;31(6):384-95.
4. Zhang L, Yun S, Wu T et al. Clinical patterns and the evolution of relapsing polychondritis based on organ involvement: a Chinese retrospective cohort study. *Orphanet J Rare Dis.* 2021;16(1):225.