



PMR og AT
NRF Dialogseminar 27.04.23
v/ Lene Kristin Brekke



Agenda

Polymyalgia revmatika (PMR)

Arteritis temporalis (AT) vs. Kjempecellearteritt (KCA)

- **Sykdomslære** – hva kjennetegner/skiller sykdommene
- Diagnostikk
- Behandling
- Prognose





HVEM får PMR/KCA?

Eldre

Sjeldent ≤ 50 år

Kvinner

2-3 ggr hyppigere angrepstid enn menn

Store geografiske forskjeller!

Høyest forekomst i Norden



HVOR MANGE får PMR/KCA?

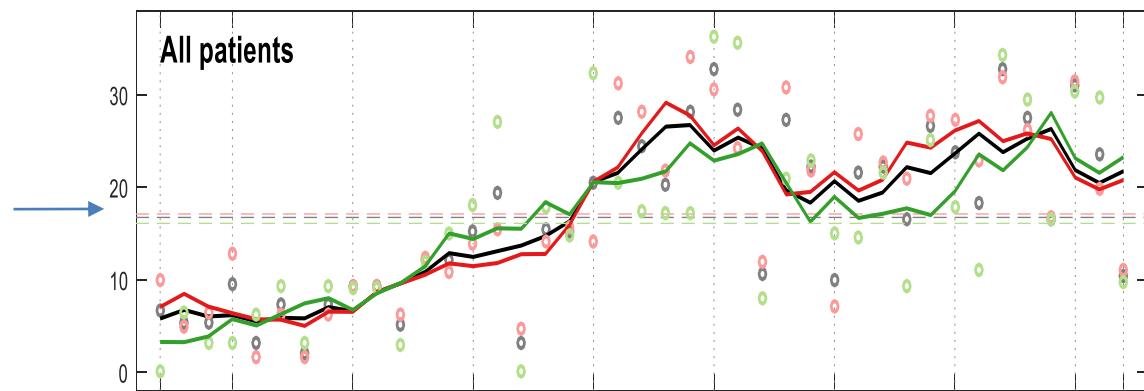
PMR: 113 per 100 000 ≥ 50 år¹

KCA: 23 per 100 000 ≥ 50 år²



Årlig antall
nydiagnoserte

Trend i KCA-forekomst²
1972-2012



Livstidsrisiko (USA)³:

	Kvinner	Menn
PMR	2.4 %	1.7 %
KCA	1.0 %	0.5 %

1. Gran & Myklebust. J Rheumatol 1997;24:1739-43
2. Brekke et al. Arthritis Res Ther. 2017;19:278.
3. Crowson CS et al. Arthritis Rheum 2011;63:633-9.



HVORFOR får noen PMR/KCA?

Vi vet ikke helt

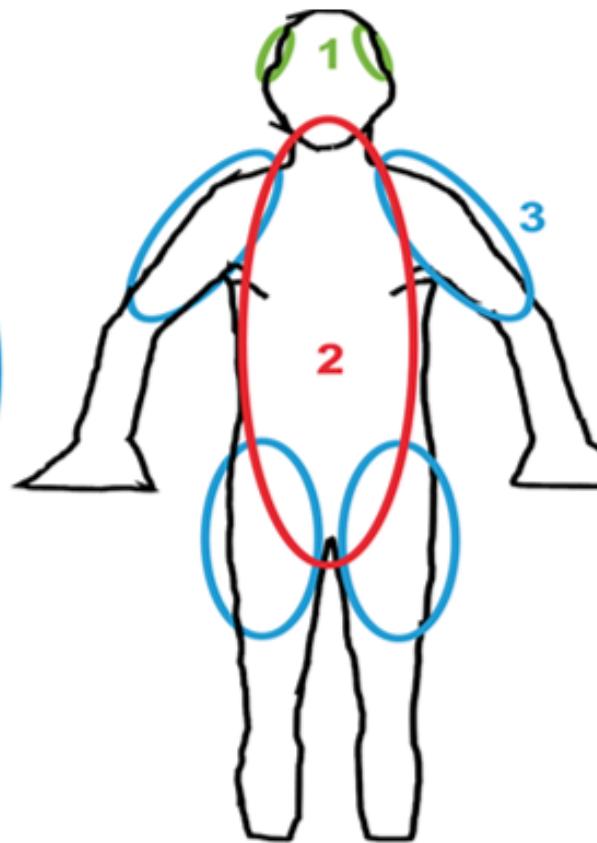
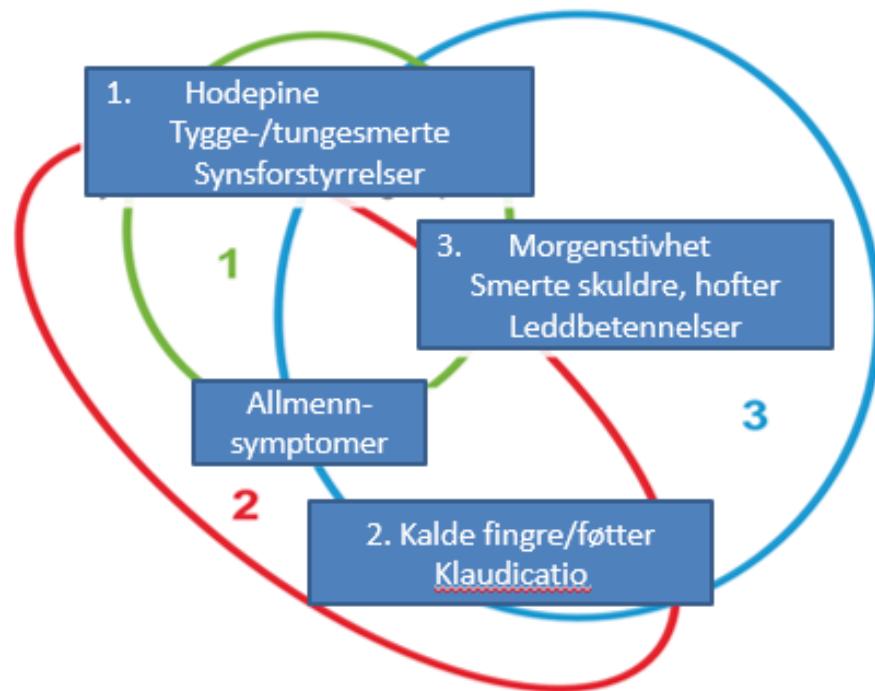
- antageligvis **multifaktorielt!**

Genetisk disposisjon + aldersforandret immunsystem
± utløsende **triggerfaktor** – Infeksjon? Miljøfaktor?

→ **Autoinflammasjon** (selvgående betennelsesreaksjon)

→ Mange ulike celler og cytokiner involvert

HVORDAN arter sykdommene seg?



1 Cranial
GCA

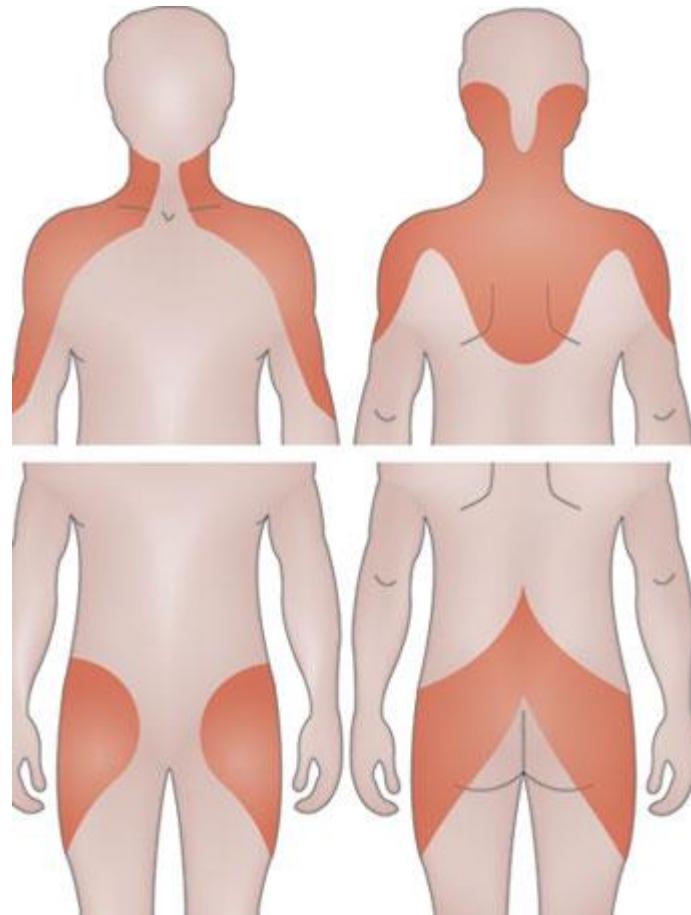
2 Extra-
cranial GCA

3 PMR

= Arteritis
temporalis

= Annen kjempe-
cellearteritt

Polymyalgia revmatika (PMR)



Angriper vev rundt ledd og kroppsnære muskler

Stivhet og smerter: nakke, skuldre, overarm, hofte, lår.

Leddbetennelser ikke uvanlig.
16-28% ved debut i norsk studie¹.

NB! Lignende symptombilde kan ledsage annen sykdom.

Klassifikasjonskriterier PMR

Inngangskriterie: Alder ≥ 50 , dobbeltsidig skuldersmerte og \uparrow CRP og/eller SR

Klinisk kriteriesett: ≥ 4 = PMR

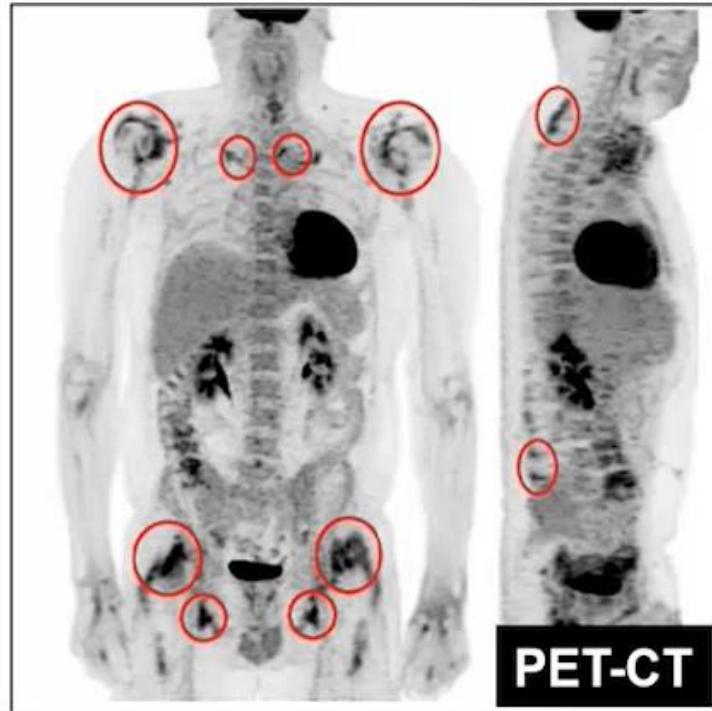
1. Morgenstivhet > 45 minutter +2
2. Hoftesmerte eller innskrenket bevegelse +1
3. Fravær av revmatoid faktor og anti-CCP +2
4. Fravær av annen leddaffeksjon +1

Dess flere
«poeng» – dess
sikrere PMR-
diagnose

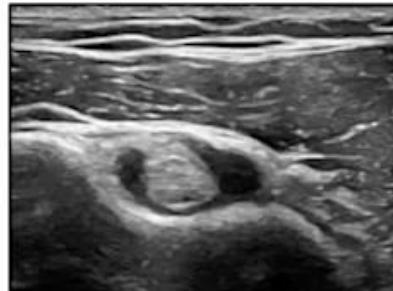
Ultralydkriterie: ≥ 5 = PMR

- 5a. ≥ 1 skulder med subdeltoid bursitt, biceps tenosynovitt og glenohumoral synovitt OG ≥ 1 hofte med synovitt eller trochanter bursitt +1
- 5b. Bilat. subdeltoid bursitt, biceps tenosynovitt eller glenohumoral synovitt +1

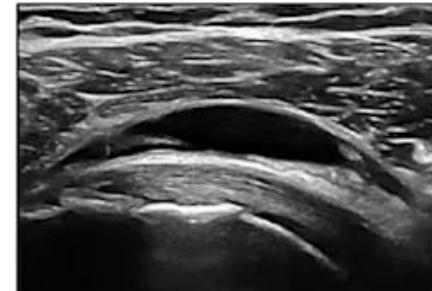
Bildediagnostisk støtte PMR



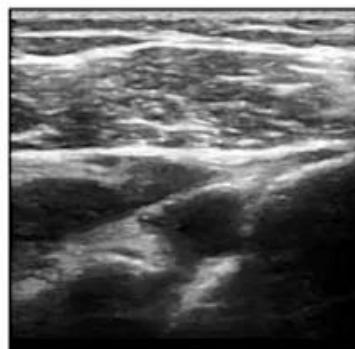
Palard-Novello, X, et al. Eur J Nucl Med Mol Imaging 2016;43,773-9



Biceps tenosynovitis

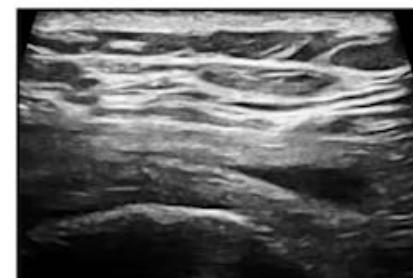


Subdeltoid bursitis



Effusion of
Glenohumeral joint

Effusion hip joint
Trochanteric bursitis



AT => Kjempecellearteritt (KCA)



**Arteritis
temporalis =
betennelse i
tinning-
pulsåren**

**Betennelse
i andre og
større
pulsårer**

**Kjempecelle-
arteritt**

Bilde: Pikisuperstar on Freepik

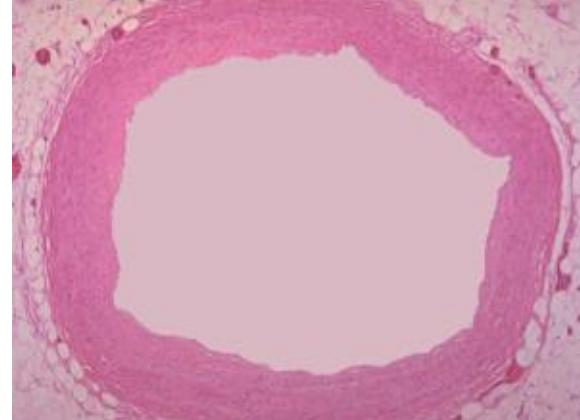
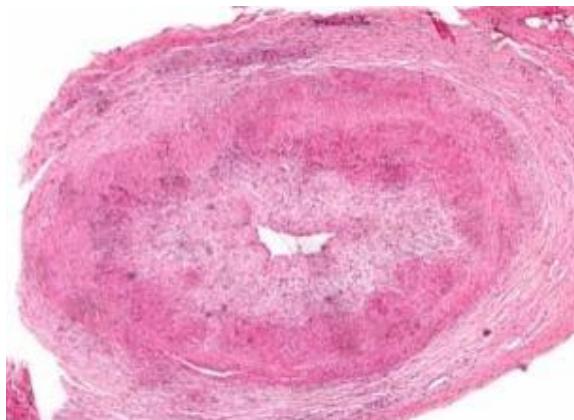
Begrepene VASKULITT & ARTERITT

Sykdom karakterisert av:

Inflammasjon (betennelse) i veggen av blodkar

Med mulig resultat:

- Ødeleggelse av karvegg-struktur → **aneurysme, stenose**
- Utilstrekkelig blodtilførsel til vev eller ende-organ → **iskemi**



Bilder: Wikimedia



Kliniske uttrykksformer KCA

- **Kraniell** («arteritis temporalis»)
- **Ikke-kraniell** (storkars-KCA)
- **Blandet** bilde
- Intra-kraniell

Terminologi omdiskutert¹
Extra-kraniell vs. ikke-kraniell
vs. storkar-affeksjon

Ulike uttrykksformer → ulik diagnostikk!

Ulike uttrykksformer → ulik behandling & prognose?

¹ [Kjempesellearteritt: terminologi - Reumatologi | Acast](#)

Alle typer kjempecellearteritt (KCA)



KRANIELL TYPE



BLANDET TYPE



IKKE-KRANIELL TYPE

Kliniske manifestasjoner KCA

Ofte **uspesifikke**:

- feber, muskelsmerte, utmattelse, redusert matlyst og vekttap

Karakteristiske kraniell type = VANLIG KCA

- Hodepine / øm hodebunn
- Tyggesmerte
- Synsforstyrrelser

Alder 72 år (± 9)
2/3 kvinner

Karakteristiske ikke-kraniell type = MINDRE VANLIG KCA

- Klaudicatio/svekket puls i arm eller bein
- Asymmetrisk blodtrykk

Yngre (65 år \pm)
>2/3 kvinner

Sjeldnere presentasjoner KCA

Iskemiske komplikasjoner:

- Tunge- og hodebunnsnekrose →
- Synsforstyrrelse/synstap
- «Angina» i arm(er) eller bein



Figure 1. Case 2: Tongue ulcer.

En rekke uvanlige KCA-presentasjoner beskrevet!



Figure 2. Case 2: Scalp necrosis.



Sammenheng KCA-PMR

PMR opptrer i 40-60 % av pas med KCA¹

- Norsk kohort: 30%, signifikant kjønnsforskjell²

KCA finnes hos 16-21 % av pas med PMR¹

Eksakt sammenheng m/m PMR og KCA er ikke kjent.

- Hos noen overlapp
- Hos andre tilsynelatende tidsmessig adskilte sykdommer

1. Buttgereit et al. JAMA 2016;315(22):2442-2458.

2. Brekke LK. Arthritis Res Ther 2017;19:278.

Diagnostisk tidsbruk

Gjennomsnitt (fra symptomdebut til diagnose):

KCA: 9 uker¹ (mer ved fravær av kranielle symptomer)

PMR: 1-3 mnd^{2,3}? (mindre for steroid-naive)

RESEARCH ARTICLE Open Access

 CrossMark

Diagnostic delay for giant cell arteritis – a systematic review and meta-analysis

James A. Prior^{1*}, Hoda Ranjbar¹, John Belcher¹, Sarah L. Mackie^{2,3}, Toby Helliwell¹, Jennifer Liddle^{1,4} and Christian D. Mallen¹

	All patients (N = 50)
Female sex, n (%)	31 (62)
Age at diagnosis, yrs, median (range)	74 (46-88)
Time from 1st consultation to diagnosis, days, median (range)	27 (0-333)

1: Prior et al. BMC Medicine 2017;15:120.

2: Lund-Petersen A et al. Dan Med J 2017;64(10):A5410 .

3: Myklebust & Gran. Br J Rheumatol 1996;35:1161-8.



Diagnostiske verktøy

Symptomer og funn

Blodprøver – forhøyede betennelsesmarkører

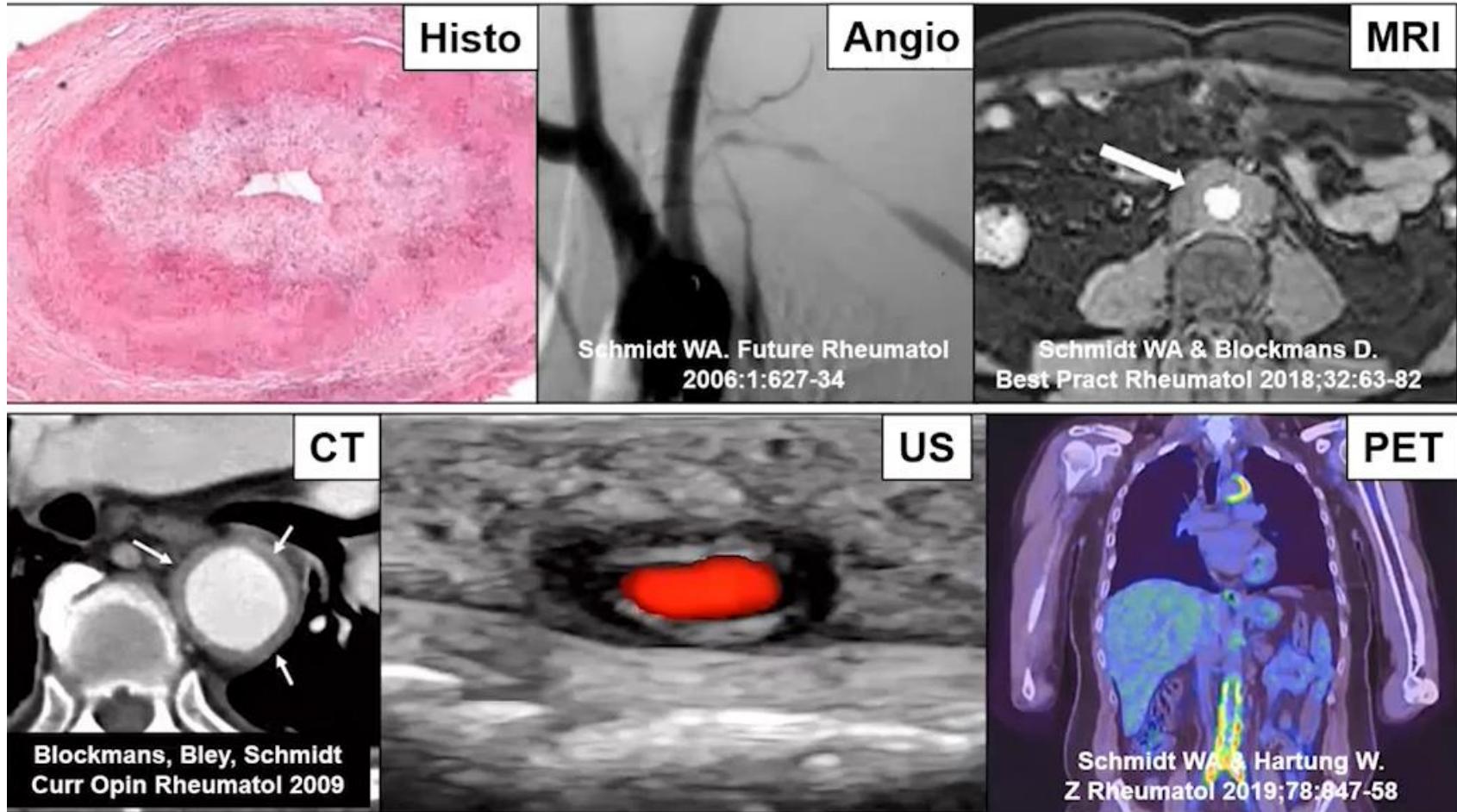
* Utelukk annen årsak!

Ultralyd (blodkar og/eller ledd)

+/- Biopsi (vevsprøve)

+/- Annen bildediagnostikk
(CT, MR, PET)

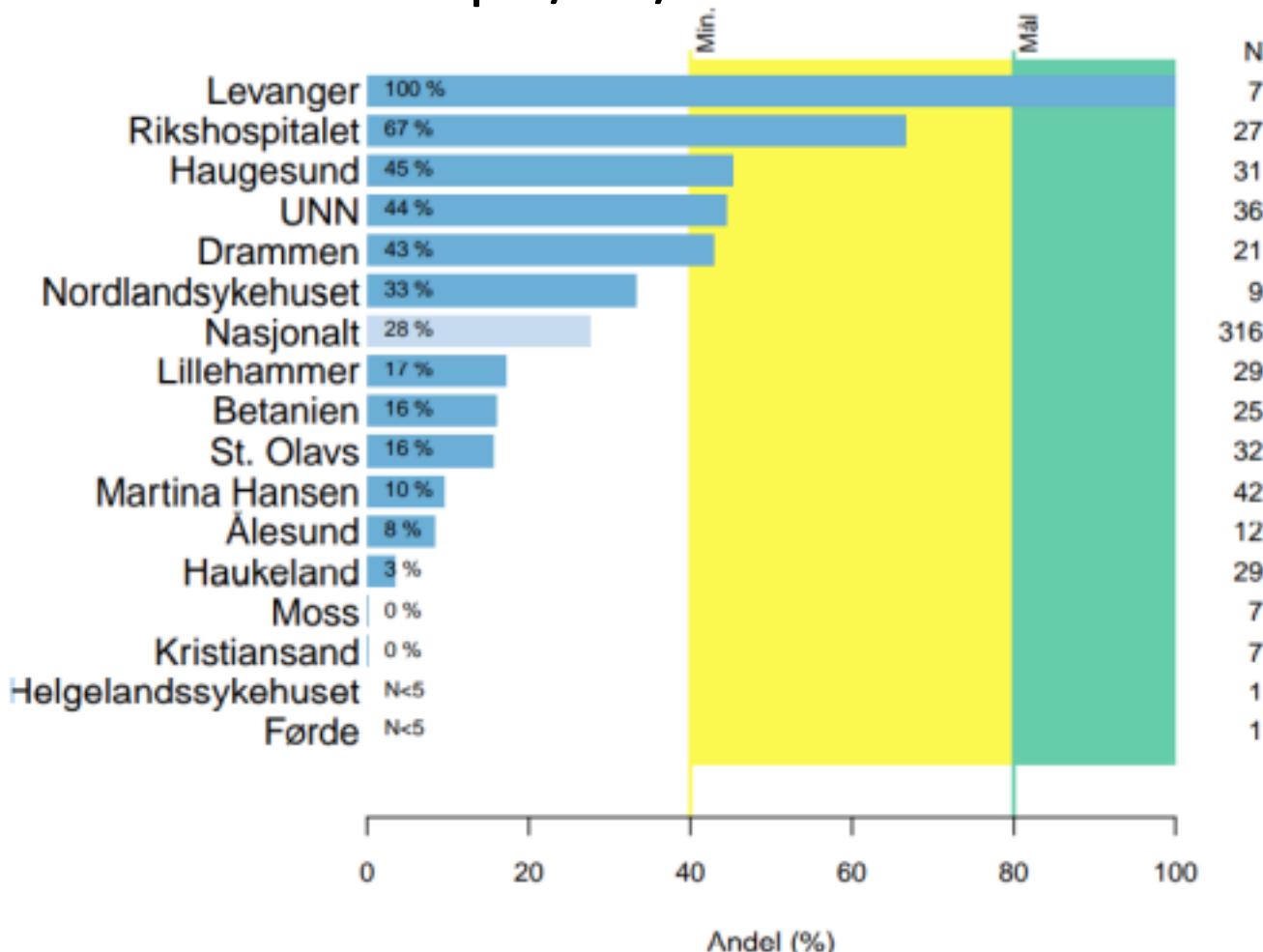
Bildediagnostisk støtte KCA



Bilder: W. Schmidt, 2nd EULAR Autumn course day webinar

Nasjonalt kvalitetsregister (NorVas)

Andel med biopsi/UL/MR ved KCA-debut:



Dekningsgrad NorVas

Virksomhet	Begge	Kun NorVas	Kun NPR	Totalt	DG, NorVas (%)	DG, NPR (%)
Oslo universitetssykehøus HF	15	0	205	220	6,8	100,0
Akershus universitetssykehøus HF	0	0	27	27	0,0	100,0
Sykehuset Østfold HF	0	1	155	156	0,6	99,4
Sørlandet sykehøus HF	17	0	120	137	12,4	100,0
Vestre Viken HF	27	9	53	89	40,4	89,9
Martina Hansens hospital	45	1	187	233	19,7	99,6
Betanien, Skien	21	7	73	101	27,7	93,1
Revmatismesykehøuset, Lillehammer	64	11	39	114	65,8	90,4
Helse Bergen HF	45	22	155	222	30,2	90,1
Helse Førde HF	13	3	29	45	35,6	93,3
Helse Stavanger HF	0	0	53	53	0,0	100,0
Haugesund san. for. revmatismesh.	47	7	52	106	50,9	93,4
Helse Møre og Romsdal HF	12	0	78	90	13,3	100,0
St. Olavs Hospital HF	41	9	63	113	44,2	92,0
Helse Nord-Trøndelag HF	5	2	1	8	87,5	75,0
Helgelandssykehøuset HF	2	1	3	6	50,0	83,3
Nordlandssykehøuset HF	13	0	63	76	17,1	100,0
Universitetssykehøuset Nord-Norge HF	80	19	34	133	74,4	85,7
Finnmarkssykehøuset HF	0	0	11	11	0,0	100,0
Totalt	447	92	1 401	1 940	28	95

Her
har vi
en jobb
å gjøre!



Behandling – norsk veileder

Mine metodebøker //

Reumatologi (NRF) → Vaskulittsykdommer

Vaskulittsykdommer

Polymyalgia rheumatica

Kjempecellearteritt

1. Steroider =
PREDNISOLON
+ «støttebehandling»

pluss/minus

2. **PREDNISOLON-**
SPARENDE behandling

KCA

Polymyalgia
revmatika

Kjempecelle-
arteritt

PMR

Høy dose steroid

Lavere dose steroid

Utfall?

Remisjon

Oppbluss

Behandlings-
resistent

Bivirkninger eller
intoleranse

Dose-nedtrapping under
oppfølging

Tilleggsmedisinering

Syntetiske immunsuppressiva

Biologika



Steroidsparende behandling

Målgruppe: Pasient som har utviklet eller har høy risiko for steroid-bivirkninger.

Mulige medikamenter:

- **Methotrexate**
- **Arava (Leflunomide)**
- **RoActemra (Tocilizumab)**
- **Andre?**

Benyttes i økende grad og tidligere enn før (i alle fall ved KCA)!

Fremtidsvisjon: Personlig tilpasset medisin?

Prednisolon – nytte vs risiko



Nytte > risiko
for flertallet*

Nytte < risiko
for flertallet**

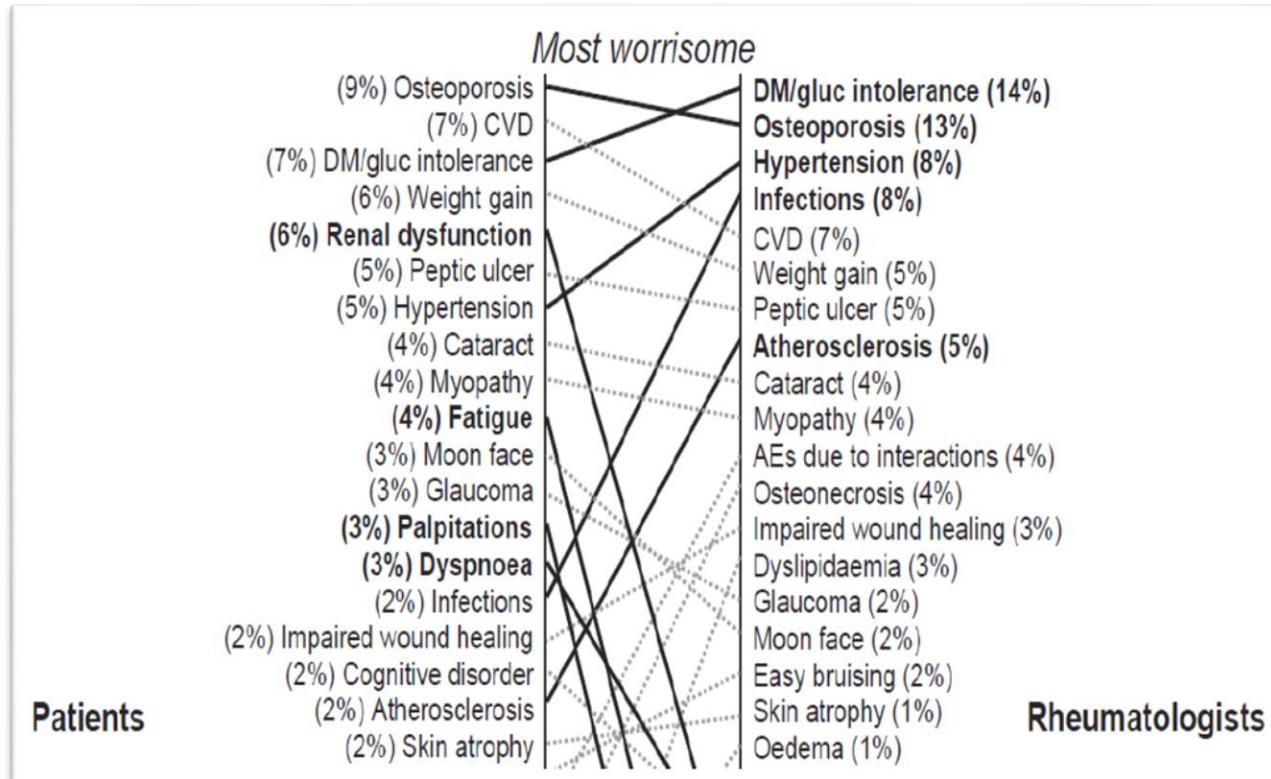
Eksakt nytte/risiko ratio avhenger av individuelle
risikofaktorer \pm forebyggende tiltak



Akkumulert «skade»

> 75% av KCA-pasientene får minst 1 skade/følgetilstand under oppfølging¹ → De fleste skyldes behandlingen!

Forebygging av skade er et primærmål i behandlingen!



1. Kermani et al.
 Rheumatology (Oxford)
 2018;57(2):322-8.
 Bilde: van der Goes et al. ARD
 2010;69(6):1015-21.

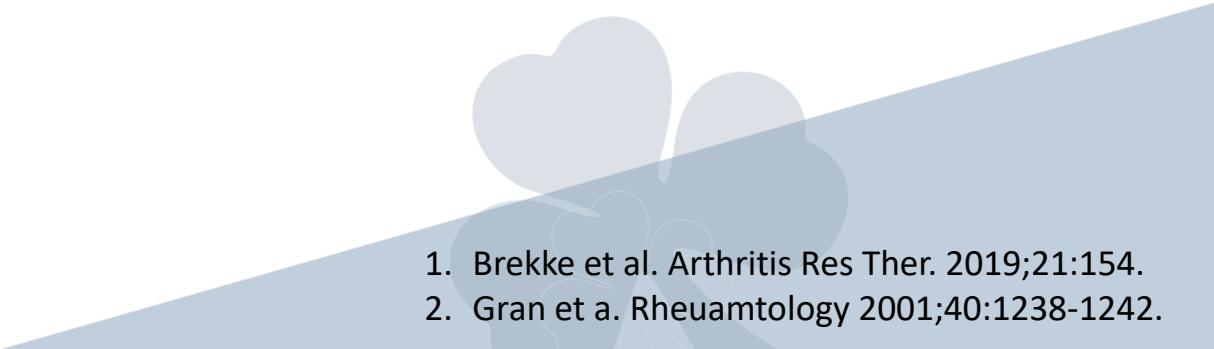


Prognose

KCA¹ & PMR²: Liten eller ingen økt dødelighet

- tross mange mulige komplikasjoner ved KCA

Men dessverre – mange plager og tilleggssykdommer
pga behandlingen!

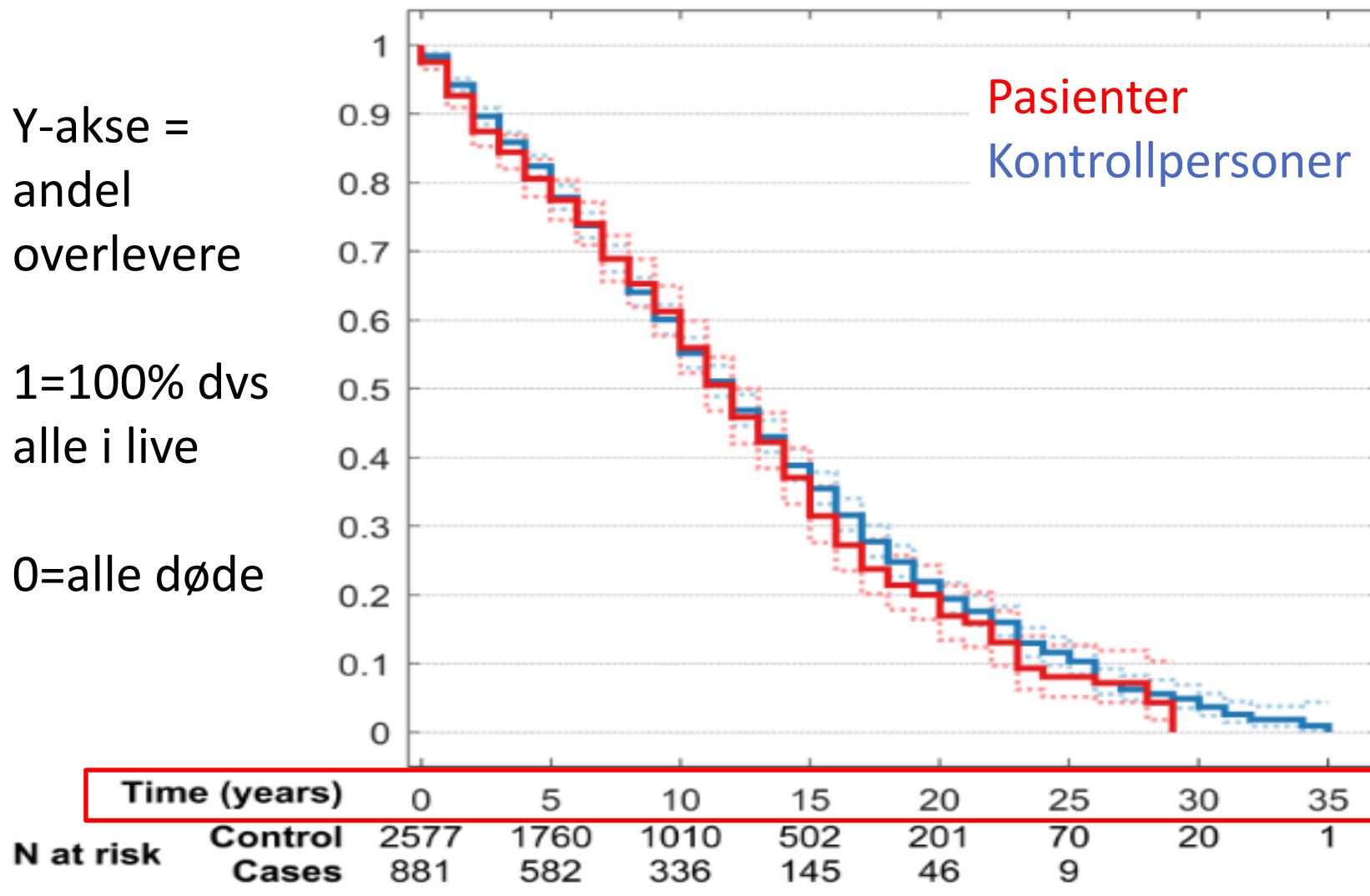
- 
1. Brekke et al. Arthritis Res Ther. 2019;21:154.
 2. Gran et a. Rheumatology 2001;40:1238-1242.

Overlevelseskurve KCA

Y-akse =
andel
overleverer

1=100% dvs
alle i live

0=alle døde





HAUGESUND SANITETSFORENING

revmatismesykehus as

Takk for oppmerksomheten ☺

Spørsmål?