

# Børne- og ungereumatologi i Danmark



Højtspecialiseret funktion: med samarbejdsaftale  
Kompliceret juvenil idiopatisk arthritis. Arthritis associeret til kronisk inflammatorisk tarmsygdom.

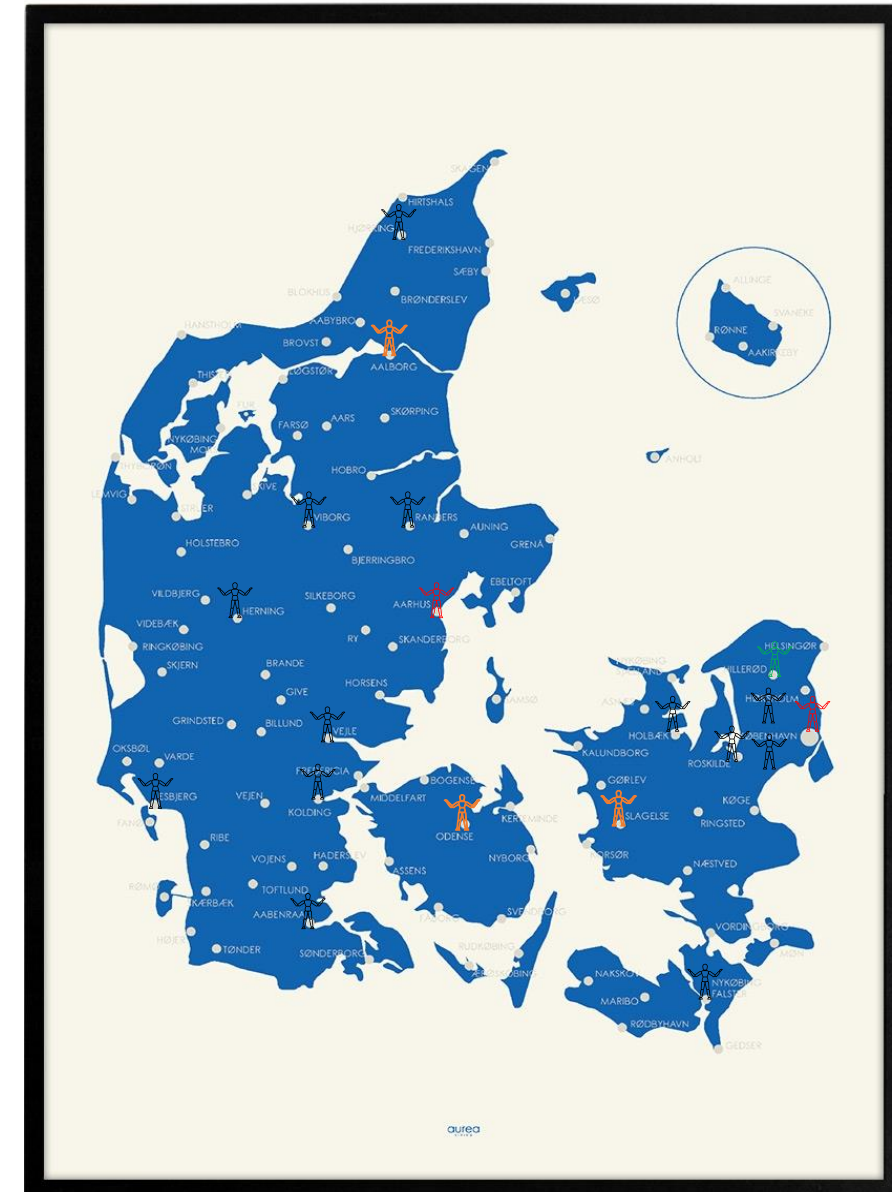
Komplicerede bindevævssygdomme, herunder systemisk lupus erythematosus, dermatomyositis, scleroderma og mixed connective tissue disease (MCTD).  
Primære vaskulitsygdomme, Autoinflammatoriske sygdomme og Andre inflammatoriske sygdomme, herunder polyarteritis nodosa, Takayasu's arteritis, Behcet's sygdom og Wegeners granulomatose, familiær middelhavsfeber, kronisk rekurrent multifokal osteomyelitis og sarcoidose.



Regionsfunktion:  
Ukompliceret juvenil idiopatisk artrit og ledsymptomer i mere end 4 uger, hvor traume eller infektion er udelukket.  
Mistanke om bindevævssygdom.



Hovedfunktion:



# Børne- og ungereumatologi i Danmark

Dansk børnereumatologisk selskab, DBRS



16. årsmøde i Dansk Børnereumatologisk Selskab på Dalum Landbrugsskole, Odense, 9.-10. oktober 2024

Reumatologiudvalget under DPS ny retningslinje "Det haltende barn".

Paediatric Rheumatology European Society, PReS

Paediatric Rheumatology International Trials Organisation, PRINTO

<http://www.printo.it/pediatric-rheumatology/>



European Alliance of Associations for Rheumatology EULAR

American college of Rheumatology ACR

# Børne- og ungereumatologi i Danmark


## Landsdækkende tillæg til den elektroniske patientjournal "PÆDDANBIO"

### LOAD SHARED CARE SCOREBOARD


ILAR	DISP/KOMORB	SYGDOMSDEBUT	ALDER SYMPTOMSTART (NU)	AKTIV BIO	AKTIV SDMARD	HLA-B27/ ANA / IGM-RF	UVEITIS/TMJ:	SIDSTE MR
	D:- K:-	2013-09-01	4år, 2mdr. (14år, 11mdr.)	Amgevita (Adalimumab) s.c.	Prednisolon p.o., Methotrexat p.o.	Neg / NegPos / ??? Popup	uveitis ? TMJ ?	- Rediger Popup

Print		06May 2014	13Aug 2014	30Oct 2014	29Nov 2016	03Jan 2018	01Aug 2019	13Aug 2019	07Oct 2022	11Nov 2022	06Jun 2023	Show 1+9
1. Hospital	et	Rigshospitalet	Rigshospitalet	Rigshospitalet	Rigshospitalet	Rigshospitalet	Rigshospitalet	Rigshospitalet	Rigshospitalet	Rigshospitalet	Rigshospitalet	Hospital
2. Besøg		Alm. besøg	Alm. besøg	Alm. besøg	Alm. besøg	Alm. besøg	Alm. besøg	Alm. besøg	Alm. besøg	Alm. besøg	Alm. besøg	Besøg
3. Bio medicin		enbrel	remicad	adalim	adalim	adalim	adalim	adalim	-	amgev	amgev	Bio medicin
4. Bio dosis		15 mg.	-	20 mg.	25 mg.	30 mg.	30 mg.	30 mg.	--	40 mg.	40 mg.	Bio dosis
5. Bio hyppighed		hv.1u	hv.4u	hv.2u	hv.2u	hv.3u	hv.3u	hv.3u	-	hv.2u	hv.2u	Bio hyppighed
6. Methotrexat	u/po	7,5 mg./hv.1u/po	7,5 mg./hv.1u/po	7,5 mg./hv.1u/po	7,5 mg./hv.1u/po	5 mg./hv.1u/po	5 mg./hv.2u/po	5 mg./hv.2u/po	-/-	5 mg./hv.1u/po	7,5 mg./hv.1u/po	Methotrexat
7. Prednisolon		-/kur	-/kur	-/kur	-/kur	-/kur	-/kur	-/kur	-/kur	-/kur	-/kur	Prednisolon
8. Aktiv ledscore		15	3	0	2	2	0	0	2	1	0	Aktiv ledscore
9. Ledscore (sammenlagt)		25	25	25	25	25	25	25	27	27	27	Ledscore (sammenlagt)
10. Injektion		-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	Injektion
11. CRP		-	-	-	2	-	-	-	-	2	-	CRP
12. SR		-	-	-	-	-	-	-	-	7	-	SR
13. VAS global		-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	VAS global
14. VAS smerte		-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	VAS smerte
15. Læge VAS		-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	Læge VAS
16. Uveitis		-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	Uveitis
17. cJadas10		-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	cJadas10
18. cJadas27		-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	cJadas27
19. cJadas71		-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	cJadas71
20. Jadas10 ESR		-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	Jadas10 ESR
21. Jadas27 ESR		-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	Jadas27 ESR
22. Jadas71 ESR		-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	Jadas71 ESR
23. Hvem udfyldt		SR	SR	SR	SR	SR	SR	SR	SR	SR	SR	Hvem udfyldt


### KIOSK / APP MANAGEMENT


 Patientens kiosk status

### HOSPITAL

 Patientliste

 Søgning (patienter)

 Søgning (medicin)

 Projekter og webfolder

 Opret patient


### PATIENT (TILFØJ)

 Tilføj visit

### PATIENT (VIS)

 Patient tavle

 Stamkort


 Medicin oversigt

 SAE oversigt

 TMJ oversigt

### LOGOUT M.V.

 Skift adgangskode

 Log ud

# Børne- og Ungereumatologi i grænselandet

Vigtigste differentialdiagnoser		
A	Aséptisk knøglene-krose	Calvé-Perthes sygdom, Osgood-Schlatter, Mb Sever
R	Reaktiv arthritis	Parvovirus B19, EBV, CMV, HBV, patogene tarmbakterier, streptokokker
T	Traume	Frakturer, ligamentlæsioner, blødninger, epifysiolyse
H	Hæmatologi**	Hæmofili, hæmoglobinopati, leukæmi, lymfom, neuroblastom, knogletumor
R	"Referred pain"	
I	Infektion* Idiopatisk	Septisk arthritis, osteomyelitis, Borrelia, TB epifysiolyse
T	Toksisk synovitis	
I	Inflammation	Henonch-Schönleins purpura, SLE, CRMO, SAPHO, IBD
S	Smertesyndromer	CRPS, vokseværk og non-specifikke muskuloskeletale smerter

*\*En af de vigtigste differentialdiagnoser til JIA. Akut udredning med infektionsprøver (CRP, leukocytter, diff), bloddyrkning, rtg, UL (evt. MR og/eller skintigrafi), ledpunktur med aspiration af ledvæske til mikroskopi, D+R, evt. mikrobiom 16S/18S test og evt. PCR for Kingella Kingae (evt. UL-vejledt). Behandles i henhold til lokale standarder.*

*\*\* Perifert blodudstryk til patologer, LDH, Urat og evt. knoglemarv.*

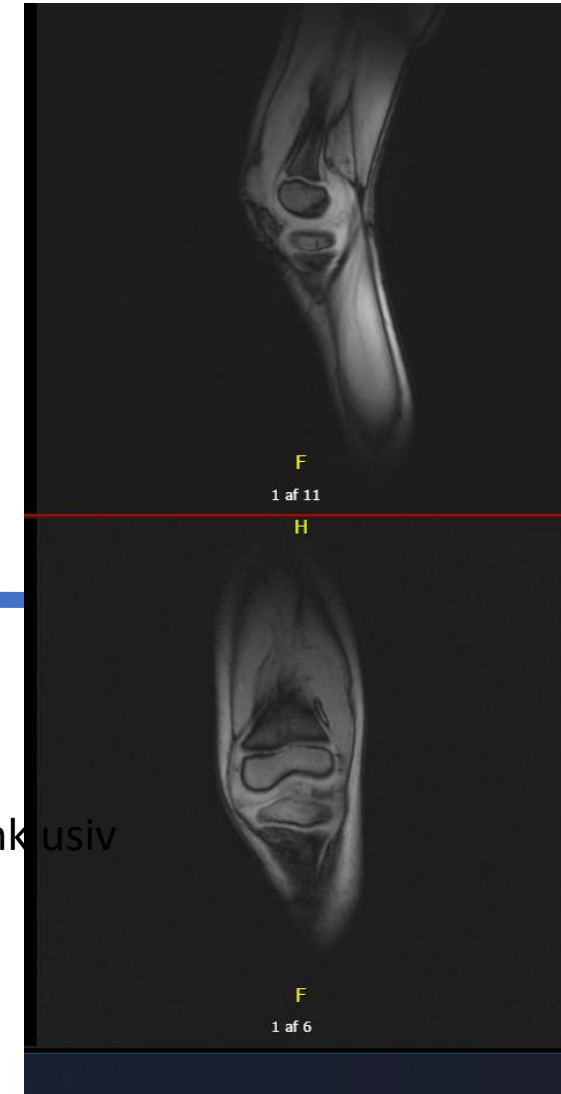
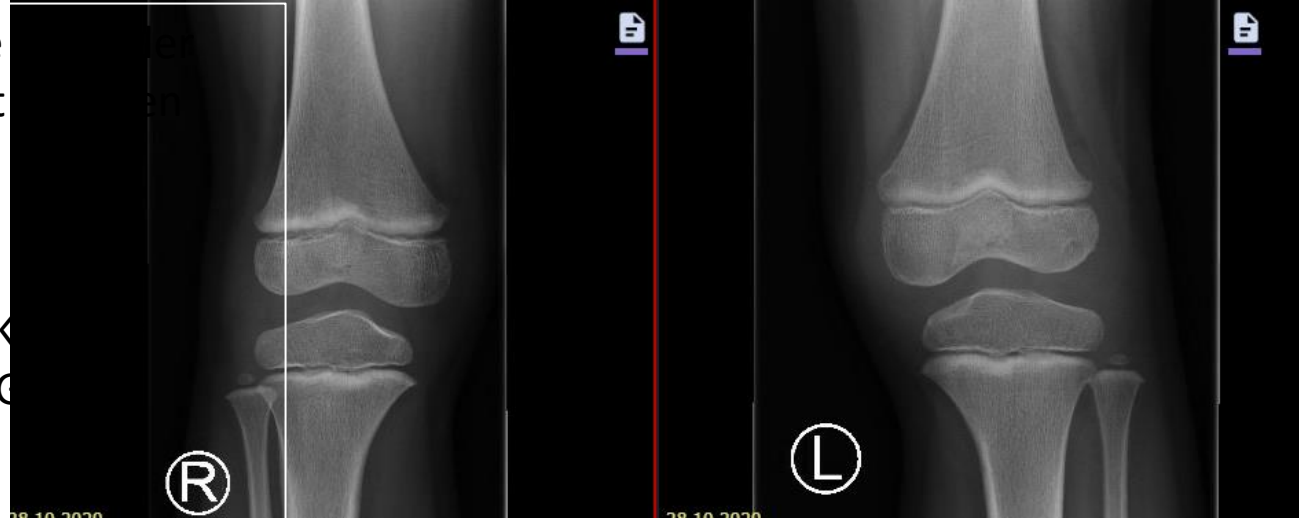
# 5 år gammelt barn henvist fra ortopædkirurg med et hævet ve. knæ

**Objektive:** Hævet ve. knæ, ikke varme, taget fald for 3 mdr. siden det forsvarede hævet ve. knæ.

**Ortopædkirurg:** Rtg. af begge knæ, MR af ve. knæ.

**Behandling:** Uddat. Injektion med K (ledsøndings- og -terapi) i ve. knæ i C

**Behandling:** Bonyl



Tid siden symptomdebut

3 mdr.



Glat indstik udtømmet 20 ml blodtingeret ledvæske uden koagler. Ledvæsken klarer ikke op.

Paraklinisk:

Varicella: negativ

M. Tuberculosis Quantiferon inkonklusiv

Oprindelsesland Somalia

Ingen eksponering for TB

Rtg. af thorax ia.

Mantoux test ia.

# 5 år gammelt barn henvist fra ortopædkirurg med et hævet ve. knæ

Objektivt.: let hævet ve. knæ, ikke rødt eller varmt,  
ingen ekstensionsdefekt og ingen smerter.  
Ikke yderligere fund.

Behandling: Ledinjektion med Kenalog  
(depotprednisolon) i ve. knæ i GA + 2. varicella  
vaccine.

Tid siden symptomdebut

3 mdr.

5 mdr.



Glat indstik der løber lidt  
blodtingeret ledvæske ud.

# 5 år gammelt barn henvist fra ortopædkirurg med et hævet ve. knæ

Objektivt.: hævet ve. knæ, ikke rødt eller varmt,  
ingen ekstensionsdefekt og ingen smerter.  
Ikke yderligere fund.

Behandling: Ledinjektion med Kenalog  
(depotprednisolon) i ve. knæ i GA + blodprøver.  
Start: tbl. methotrexat (immundæmpende  
behandling).

Tid siden symptomdebut

3 mdr.

5 mdr.

9 mdr.



Glat indstik udtømmes 65 ml  
blodtingeret ledvæske der ikke  
klarer op.

# 5 år gammelt barn henvist fra ortopædkirurg med et hævet ve. knæ

Objektivt.: hævet ve. knæ, ikke rødt eller varmt,  
ingen ekstensionsdefekt og ingen smerter.  
Ikke yderligere fund.

Behandling:

Cont. tbl. Methotrexat

Rp. Subc. Adalimumab (biologisk behandling)

Tid siden symptomdebut

3 mdr.

5 mdr.

9 mdr.

13 mdr.



Glat indstik udtømmes 65 ml  
blodtingeret ledvæske der ikke  
klarer op.



# 5 år gammelt barn henvist fra ortopædkirurg grundet et hævet ve. knæ

Ses efter 12 mdr. med flere udeblivelser og aflysninger.  
Er ophørt med at tage Methotrexat og Adalimumab efter eget ønske.

Behandling:  
Synovektomi  
Genoptræning

Objektivt.: et meget hævet ve. knæ, ikke rødt eller varmt, ingen ekstensionsdefekt og ingen smerter.  
Ikke yderligere fund.

Tid siden symptomdebut

25 mdr.



Plan

Rp. MR af venstre knæ

Rp. Biopsi af venstre knæ

Konklusion: pigmenteret villonodulær synovit

Pigmenteret villonodulær synovitis (PVNS) er en sjælden, lokal, synovial proliferativ sygdom af ukendt ætiologi.  
Behandling: Synovektomi

**Blodtingeret ledvæske uden opklaring !**

# 14 år gammelt barn henvist fra hudlæge grundet et udslæt i ansigtet

## Anamnese:

Trombocytopeni debut 10 år gammel.  
Artralgi i benene.  
Tendens til forstoppelse.

## Objektive fund:

Bleg, stille, går forsigtigt og virker træt, BT 103/70 puls 96  
Hud: hudforandringer i ansigtet, på ørene samt under fødderne  
Hævede knæ og PIP-led 2-4 bilat.

Tid siden symptomdebut

3 mdr.

## Paraklinisk:

Hg 5,1 mmol/L [6,6-9,9]

Leu.  $4,0 \cdot 10^9/L$  [4,4-10,5]

Trombocytter  $145 \cdot 10^9/L$  [165-435]

IgG 13,3 g/L [6,0-13,1]

Kreatinin 116 [52-93]

ANA positiv, Dobbeltstrenget DNA positiv, Smith antistof negativ

Antiphospholipid syndrom (lupus antikoagulans, cardiolipin, beta2glykoprotein) negativ.

MSU proteinuri  $> 3,0 \text{ g/L}$  [ $< 0,15 \text{ g/L}$ ]

Alb/kreatinin  $1100 \cdot 10^3$  [ $< 30 \cdot 10^3$ ]



# 14 år gammelt barn henvist fra hudlæge grundet et udslæt i ansigtet

Nyrebropsi: Lupus Nefritis klasse IV

Tid siden symptomdebut

3 mdr.

4 mdr.

Paraklinisk:

Hg 5,1

Leu. 4,0

Trombocytter 145

IgG 13,3

Kreatinin 116 [52-93]

ANA positiv, Dobbeltstrenget DNA positiv, Smith antistof negativ

Antiphospholipid syndrom (lupus antikoagulans, cardiolipin, beta2glykoprotein) negativ.


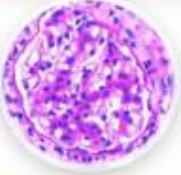
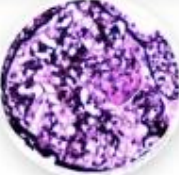
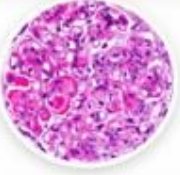

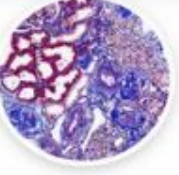
MSU proteinuri > 3,0 g/L [<0,15 g/L]

Alb/kreatinin 1100 10<sup>3</sup> [< 30 10<sup>3</sup>]

**Lupus Nephritis**  
HISTOPATHOLOGY

This infographic is based on the GlomCon fellowship session by Dr. Anila Abraham Kurien on Histopathology of Lupus Nephritis, November 25, 2021

Histopathologic findings in lupus nephritis are heterogenous and affect all compartments of the kidney. The site of deposition of immune complexes determines the histological pattern. To date, the ISN/RPS 2018 Classification is used to interpret the kidney biopsy based on glomerular features.

CLASS I	CLASS II	CLASS III
<b>Minimal mesangial</b>	<b>Mesangial</b>	<b>Focal proliferative</b>
		
<ul style="list-style-type: none"><li>• Normal by light microscopy [LM]</li><li>• Mesangial deposits on immunofluorescence [IF] or electron microscopy [EM]</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Pure mesangial hypercellularity with ≥ 4 nuclei surrounded by mesangium per mesangial area, away from the hilum</li><li>• Mesangial deposits in IF &amp; EM</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Segmental or global endocapillary hypercellularity by LM in &lt; 50% of glomeruli</li></ul>
CLASS IV	CLASS V	CLASS VI
<b>Diffuse proliferative</b>	<b>Membranous</b>	<b>Sclerotic</b>
		
<ul style="list-style-type: none"><li>• Segmental or global endocapillary hypercellularity by LM in ≥ 50% of glomeruli</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Segmental to global subepithelial electron dense deposits</li><li>• If endocapillary hypercellularity is also present, an additional diagnosis of Class III or IV nephritis is made</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• &gt; 90% glomeruli globally sclerotic</li><li>• No evidence of endocapillary proliferation in the remaining glomeruli</li></ul>

# 14 år gammelt barn henvist fra hudlæge grundet et udslæt i ansigtet

## JSLE klassifikationskriterier (opstillet af ACR)

- 1. Eksantem i sommerfugleområdet (malar rash)
- 2. Diskoid hudaffektion
- 3. Fotosensitivitet
- 4. Orale ulcera
- 5. Arthritis
- 6. Serositis
- 7. Nefritis
- 8. CNS-affektion
- 9. Hæmatologisk manifestation
- 10. Immunologisk manifestation: a. forhøjet dobbeltstrenget DNA, b. forhøjet smith antistoffer c. forhøjet APL antistoffer (lupus antikoagulans, cardiolipin antistof IgG eller IgM).
- 11. ANA positiv Immunfluorescence såfremt der ikke er givet medicin, som er kendt for at inducere lupus
- Sikker diagnose ved mindst 4 opfyldte kriterier enten samtidigt eller
- successivt. Andre manifestationer: Alopeki, karditis, myositis,
- hepatitis m.fl.

# 14 år gammelt barn henvist fra hudlæge grundet et udslæt i ansigtet

## Behandling

Immundæmpende:

Prednisolon

Rituximab

Myfenax

Plaqenil

Understøttende behandling:

Enalapril

Solcreme faktor 50

## Trombocytterne hvad med dem?



# 8 år gammelt barn indlægges på lokal børneafdeling

## Anamnese:

5 dage med svingende temperatur op til over 39 °C.

Et udslæt som kommer og går med feberen.

Kan ikke støtte på sine ben, når temperaturen er høj.

Pencillin på mistanke om skalagensfeber via. EL.

## Objektive fund:

Feber, udslæt ellers ingen andre fokale fund.

## Paraklinisk:

CRP 250

Ferritin 4000.

Mikrobiologi: negativ

Rtg thorax ia.

Beh.: Ampicillin + Gentamycin iv.

Tid siden symptomdebut

5 dage



# 8 år gammelt barn indlægges på lokal børneafdeling

## Anamnese:

5 dage med svingende temperatur op til over 39 °C.

Et udslæt som kommer og går med feberen.

Kan ikke støtte på sine ben, når temperaturen er høj.

Pencillin på mistanke om skalagensfeber via. EL.

## Objektive fund:

Afebril (panodil og Bonyl), universelt makuløst udslæt, udslæt, coxit ellers ingen andre fokale fund.

## Paraklinisk:

Leukocytose 24,7

Trombocytose 442

CRP 180

Ferritin 4400.

Mikrobiologi: negativ inkl. COVID

Rtg thorax ia.

Tid siden symptomdebut

5 dage

9 dage

Overflyttes til Rigshospitalet på mistanke om sJIA.

Behandling: Piperacillin/ Tazobactam iv.

Naproxen (Bonyl) 10 mg/kg x 2

Behandling.: IV Ampicillin + Gentamycin



# 8 år gammelt barn indlægges på lokal børneafdeling

Objektivt: afebril, intet udslæt.

Paraklinisk: faldende CRP

Udskrives dag 16

Behandling:

Prednisolon 1 mg/kg/dg med  
udtrappingsplan

Naproxen og PPI forts.

Tid siden symptomdebut

5 dage

9 dage

14 dage

16 dage

Diagnose SJIA

Behandling: IV SoluMedrol 15 mg/kg i 3 dage





# 8 år gammelt barn indlægges på lokal børneafdeling

12 dage efter udskrivelsen igen udslæt nu kløende.  
Enkelt dag med tp. 39 °C.  
Et kokard udslæt på store dele af kroppen. Ingen ledsmerter.  
Behandling:  
Prednisolon 10 mg/dg  
Bonyl  
**Subkutan RoActemra 162 mg (IL6 hæmmer)**



Tid siden symptomdebut

16 dage

28 dage



# 8 år gammelt barn indlægges på lokal børneafdeling

Objektivt:

Afebril men udslættet tager til, det er konstant mørkerødt, eleveret og kløende, tilkommer bullae og til sidst kan huden rulles af store dele af kroppen.

Indlagt på intensiv afdeling med TEN.

Behandling:

Immunoglobulin 1 mg/kg i 2 dage

Prednisolon 2 mg/kg startdosis

Meropenem



Tid siden symptomdebut

16 dage

28 dage

33 dage ----- til 53 dage

89 dage



Rask

Behandling: nihil

# 8 år gammelt barn indlægges på lokal børneafdeling

## TEN – toxic epidermal necrolysis

- En sjælden men alvorlig lægemiddelreaktion
- Hyppigst udløsende farmaka hos børn – antibiotika, antiepileptika og NSAID.
- Behandling:
  1. identificer og stoppe udløsende medicament.
  2. Binyrebarkhormon og IVIG hyppigste anvendte adjuverende beh. (1,2,3).

### References:

1. Ramien M, Goldman JL. Pediatric SJS-TEN: Where are we now? F1000Research. 2020 Aug 13;9:982.
2. McPherson T, Exton LS, Biswas S, Creamer D, Dziejewski P, Newell L, et al. British Association of Dermatologists' guidelines for the management of Stevens–Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis in children and young people, 2018. Br J Dermatol. 2019 Jul;181(1):37–54.
3. Liotti L, Caimmi S, Bottau P, Bernardini R, Cardinale F, Saretta F, et al. Clinical features, outcomes and treatment in children with drug induced Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis. Acta Bio Medica Atenei Parm. 2019 Jan 29;90(3-S):52–60.

# 8 år gammelt barn henvist til ambulatoriet for børn og unge med gigt og bindevævssygdomme JIA obs. pro.

## Anamnese:

3 mdr. intermitterende smerter i ve. ankel og ve, knæ.  
Stiv i kroppen om morgenen. Smerter ved belastning.  
Intermitterende let hævelse svarende til anklen.  
Disposition: søster med JIA, mater med formodet tidl. JIA

## Objektivt:

Ingen varme el. hævede led. Normal bevægelighed af leddene.  
UL: ingen tegn på artrit.  
Behandling: Bonyl 14 dage

Tid siden symptomdebut



3 mdr.

# 8 år gammelt barn henvist til ambulatoriet for børn og unge med gigt og bindevævssygdomme JIA obs. pro.

## Anamnese:

3 mdr. intermitterende smerter i ve. ankel og ve, knæ.  
Stiv i kroppen om morgenen. Smerter ved belastning.  
Intermitterende let hævelse svarende til anklen.  
Disposition: søster med JIA, moder med formodet tidl. JIA

## Objektivt:

Ingen varme el. hævede led. Normal bevægelighed af leddene.  
UL: ingen tegn på artrit.  
Behandling: Bonyl i 14 dage

Tid siden symptomdebut

3 mdr.

4. mdr.

Intermitterende smerter.

Bonyl 10 mg/kg x 2 i 14 dage 3-4 gange

16. mdr.

Fremskyndet kontrol grundet tiltagende smerter.

Objektivt: ingen sikkert hævede led.

UL: diskret væske i ve. Knæ og ve ankel.

Behandling: Bonyl 10 mg/kg x 2 i 14 dage

# 8 år gammelt barn henvist til ambulatoriet for børn og unge med gigt og bindevævssygdomme JIA obs. pro.

Fremskyndet kontrol grundet tiltagende smerter i højre ankel uden effekt af Bonyl.

Objektivt: højre ankel: diskret hævet og varm.

UL: marginal væske – ikke sikker artrit.

Plan

rp. MR af højre ankel

rp. Skintegرافي grundet smerter i led obs. CNO/CRMO

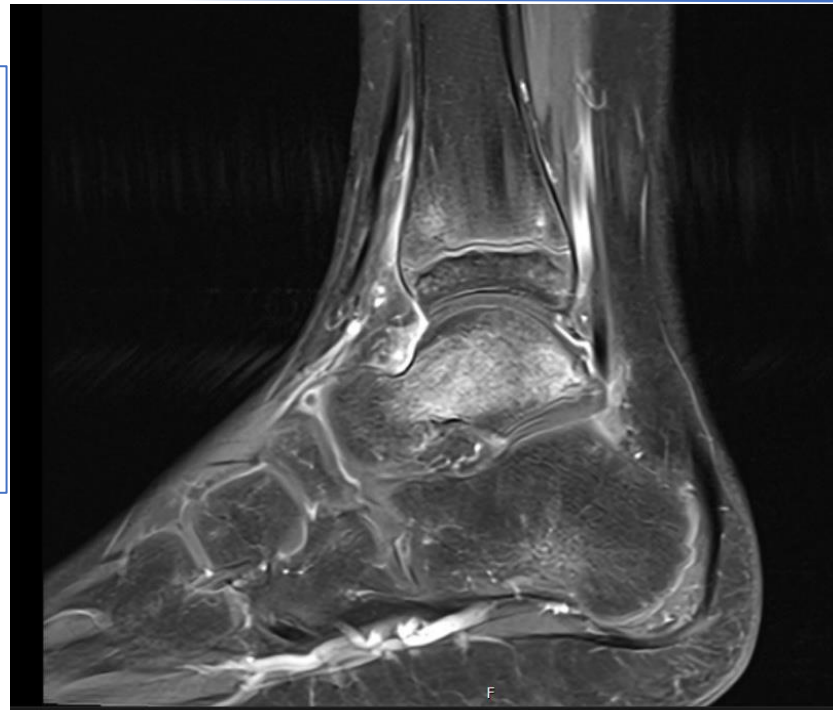
Tid siden symptomdebut

16 mdr.

17 mdr.

MR af højre ankel: tegn på **CNO/CRMO** med ødem i distale tibia, erosioner omkring epifyselinien og i mediale malleol samt ødem i talus og flere fodrodsknogler. Mindre ansamling i talocruralledet.

Beh.: Methotrexat 10 mg/m<sup>2</sup>/uge



# 8 år gammelt barn henvist til ambulatoriet for børn og unge med gigt og bindevævssygdomme JIA obs. pro.

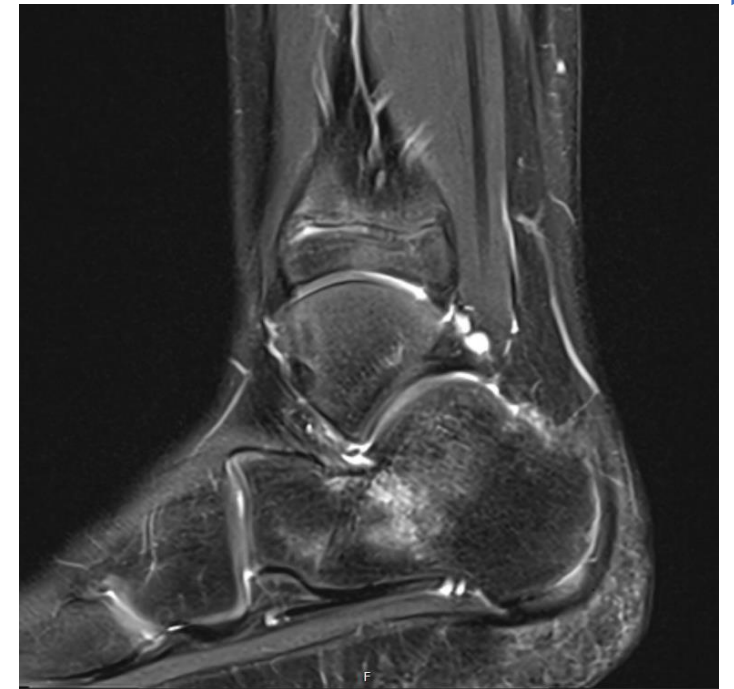
Fremskyndet kontrol grundet smerter men nu i venstre ankel.  
Tiltagende bivirkninger til MTX.  
Objektivt: venstre ankel lidt varm.  
UL: marginal væske – ikke sikker artrit.  
Plan  
rp. MR af venstre ankel: nyt foci af CNO/CRMO  
Behandling: Adalimumab (TNF-hæmmer).

Tid siden symptomdebut

16 mdr.

17 mdr.

22 mdr.



# 8 år gammelt barn henvist til ambulatoriet for børn og unge med gigt og bindevævssygdomme JIA obs. pro.

## CNO/CRMO cronic nonbacterial osteomyelitis cronic recurrent multifocal osteomyelitis

Autoinflammatorisk sygdom af ukendt ætiologi med knogleaffektion oftest i de lange rørknogler, klavikel, columna og pelvis, karakteriseret ved lokale knoglesmerter, ømhed, hævelse, varmeøgning, undertiden bevægeindskrænkning og evt. feber. Ofte et langvarigt forløb med vekslende intensitet. Association til andre inflammatoriske lidelser og HLA-B27 er beskrevet. Forhøjede fasereaktanter kan forekomme. Ophobning af andre inflammatoriske lidelser hos både 1. og 2. grads slægtninge. CRMO/CNO er en eksklusionsdiagnose.

De histologiske forandringer er i de tidlige læsioner domineret af neutrofile og i ældre læsioner af lymfocytter og plasmaceller. Der er ingen effekt af antibiotika men effekt af antiinflammatorisk behandling.

SAPHO (Synovitis, akne, pustolosis, hyperostosis og ostitis) ses primært hos voksne. Det er muligvis den samme sygdom som CRMO/CNO.

### Udredning

- Billeddiagnostik (røntgen, helkropsskintigrafi og MR)
- Biopsi - vigtigste differential diagnose er malignitet, infektion og Langerhans cellehistocytose
- Reuma 1 udredning



# 8 år gammelt barn henvist til ambulatoriet for børn og unge med gigt og bindevævssygdomme JIA obs. pro.

Er det nødvendigt med en knoglebiopsi før diagnosen kan stilles?

Autoinflammatorisk sygdom af ukendt ætologi med knogleaffektion oftest i de lange rørknogler, klavikel, columna og pelvis, karakteriseret ved lokale knoglesmerter, ømhed, hævelse, varmeøgning, undertiden bevægeindskrænkning og evt. feber. Ofte et langvarigt forløb med vekslende intensitet. Association til andre inflammatoriske lidelser og HLA-B27 er beskrevet. Forhøjede fasereaktanter kan forekomme. Ophobning af andre inflammatoriske lidelser hos både 1. og 2. grads slægtninge. CRMO/CNO er en eksklusionsdiagnose.

De histologiske forandringer er i de tidlige læsioner domineret af neutrofile og i ældre læsioner af lymfocytter og plasmaceller. Der er ingen effekt af antibiotika men effekt af antiinflammatorisk behandling.

SAPHO (Synovitis, akne, pustolosis, hyperostosis og ostitis) ses primært hos voksne. Det er muligvis den samme sygdom som CRMO/CNO.

## Udredning

- Billeddiagnostik (røntgen, helkropsskintigrafi og MR)
- Biopsi - vigtigste differential diagnose er malignitet, infektion og Langerhans cellehistocytose
- Reuma 1 udredning

# 17. måneder gammelt barn indlagt på lokal børneafdeling

Anamnese: 4 dages feber op til 40°C, holder sit hovedet dorsalt flekteret. Ingen effekt af AB udskrevet af EL for AOM.



Diagnose: sJIA?  
Behandling: Ibuprofen,  
paracetamol  
dep. antibiotika  
dep. per os prednisolon

Tid siden symptomdebut

4 dag

Objektivt: stille, holder hovedet let dorsalt flekteret.

Tp 38°C (på paracetamol)

Hud: Udslæt lyserødt plettet på trunkus og abdomen.

C.oris: tonsiller røde og hævede

Paraklinisk:

Hg 6.4 mmol/L [6.8-8.3]

Leukocytes 23.1 x 10<sup>9</sup>/L [3.6-14]

Neutrofiles 16.9 x 10<sup>9</sup>/L [1.6-6.70]

Trombocytes 246 x 10<sup>9</sup>/L [167-550]

SR --

Ferritin --

CRP 225 mg/L [<3]

Halspodning negativ/Bloddyrkning taget

Hg 6.6 to 6.2 mmol/L [6.8-8.3]

Leukocytes 19.1 x 10<sup>9</sup>/L [3.6-14]

Neutrofiles 14 x 10<sup>9</sup>/L [1.6-6.70]

Trombocytes 179 to 222 x 10<sup>9</sup>/L [167-550]

Ferritin 8448 µg/L [6.6-8.3]

CRP 239 to 264 mg/L [<3]

Fibrinogen 21.6 µg/L [4.8-11.8]

LDH 395 U/L [192-321]

Urat --

EBV negative

7. dag

Objektivt:

Springende tp. Fra normal til 40°C.

Smerteforpint ved stillingsændringer, bleg, hævede lymfeknuder i nakken.

Paraklinisk:

Hg 5.8 mmol/L [6.8-8.3]

Leukocytes 23.7 x 10<sup>9</sup>/L [3.6-14]

Neutrofiles 18 x 10<sup>9</sup>/L [1.6-6.70]

Trombocytes 271 x 10<sup>9</sup>/L [167-550]

SR 116 [2-20]/

Ferritin 4265 µg/L [6.6-8.3]

CRP 251 mg/L [<3] / PCT 1.78 µg/L [<0.5]

Fibrinogen 19.9 µg/L [4.8-11.8]

LDH 415 U/L [192-321]

IgG 7.39 g/L [3.2-11.5]

# 17. måneder gammelt barn indlagt på lokal børneafdeling

Overflyttet til Rigshospitalet diagnose sJIA.

Behandling: paracetamol, IV Methylprednisolon 15mg/kg/dag i 3 dage.

Ekkokardiografi normal, ultralyd af knæ bilat. arthritis.

Diagnose: sJIA

Behandling: Naproxen, IV Meropenem 3 dage, IV Tocilizumab 12 mg/kg (dag 14)

Udskrevet.

22. dag efter debut, feber 38 og et udslæt.

Behandling: Bonyl (Naproxen), paracetamol, per os prednisolon under udtrapning, Tocilizumab (IL6-hæmmer) 2. dose dag 22.

## 9. – 10. dag

Objektivt:

Feber op til 39.9°C

Udslæt fra og til, hævede lymfeknuser i nakken, under søvn er hovedet bagud bøjet, vil ikke gå.

Paraklinisk: Hg 5.8 mmol/L [6.8-8.3]

Leukocytes 35.2 x 10<sup>9</sup>/L [3.6-14]

Neutrofiles 27.1 x 10<sup>9</sup>/L [1.6-6.70]

Trombocytes 244 x 10<sup>9</sup>/L [167-550]

SR 108 [2-20]

Ferritin 1890 µg/L [6.6-8.3]

Fibrinogen 18.2 µg/L [4.8-11.8]

Triglyceride 2.55 mmol/L (<2)

CRP 111 - 188mg/L [<3]

## 13. -14. dag

Objektivt:

Springende feber op til 39.9 °C

Udslæt fra og til

Paraklinisk:

Hg 6.0 mmol/L [6.8-8.3]

Leukocytes 30.4-46.4 x 10<sup>9</sup>/L [3.6-14]

Neutrofiles 21.4 -39.3 x 10<sup>9</sup>/L [1.6-6.70]

Trombocytes 937 to 997 x 10<sup>9</sup>/L [167-550]

SR 103 to 85 [2-20]

Ferritin 2470-1020 µg/L [6.6-8.3]

CRP 85 to 266 mg/L [<3]

Fibrinogen 18.8 to 16.0 µg/L [4.8-11.8]

LDH 629 to 470 U/L [192-321]

Triglyceride 1.60 to 2.17 mmol/L (<2)

Urat --

## 21.-28. dag

Paraklinisk:

Hg 5.7 mmol/L [6.8-8.3]

Leukocytes 23.5 to 8.1 x 10<sup>9</sup>/L [3.6-14]

Neutrofiles 16.2 to 8.2 x 10<sup>9</sup>/L [1.6-6.70]

Trombocytes 415 to 48 x 10<sup>9</sup>/L [167-550]

SR 18 [2-20]

Ferritin 1350 to 2890 µg/L [6.6-8.3]

CRP 12 -23 mg/L [<3]

Urat 0.54 mmol/L [12-32]

# 17. måneder gammelt barn indlagt på lokal børneafdeling

Genindlagt grundet feber og udslæt.

Behandling Ibuprofen, paracetamol, prednisolon, Imacillin.

Tocilizumab 3. dose dag 35

Genindlagt grundet feber og udslæt.

Behandling: Ibuprofen, paracetamol, prednisolon, rp. Anakinra (IL1 hæmmer) 1. dose

35. dag

Objektivt:

Feber 38°C, udslæt, lyserødt på trunkus og abdomen, vil ikke stå eller gå.

Paraklinisk:

Hg 6.7 mmol/L [6.8-8.3]

Leukocytes 27.1 x 10<sup>9</sup>/L [3.6-14]

Neutrofiles 8.7 x 10<sup>9</sup>/L [1.6-6.70]

Trombocytes 500 x 10<sup>9</sup>/L [167-550]

SR 37 [2-20]

Ferritin 422 µg/L [6.6-8.3]

CRP 67 mg/L [<3]

Urat 0.37 mmol/L [12-32]

LDH 514 U/L [192-321]

Efter 15 minutters infusion af Tocilizumab; opkast, takykardi, normal saturation og BT.

Behandling: IV Antihistamin

**Anafyylaksi?**

Infusionen genstartes, opkast igen efter 15 minutter, udslæt, takykardi 190, lavt BT 76 systolisk, Tp. 39°C

**Anafylaksi!**

Behandling: IM adrenalin, Solu-medrol, IV NaCl, antibiotika; Zinacef and Gentamycin

37. dag

Objektivt:

Springende feber fra normal til 40°C  
Smerter ved bevægelse, hævede lymfeknuder i nakken.

Paraklinisk:

Hg 5.8 mmol/L [6.8-8.3]

Leukocytes 23.7 x 10<sup>9</sup>/L [3.6-14]

Neutrofiles 18 x 10<sup>9</sup>/L [1.6-6.70]

Trombocytes 271 x 10<sup>9</sup>/L [167-550]

SR 116 [2-20]

Ferritin 4265 µg/L [6.6-8.3]

CRP 251 mg/L [<3]

Fibrinogen 19.9 µg/L [4.8-11.8]

LDH 415 U/L [192-321]

Urat --

PCT 1.78 µg/L [<0.5]

# 17. måneder gammelt barn indlagt på lokal børneafdeling

Hjemme og har det godt, ingen feber, intet udslæt, går, leger og spiser.

Behandling: Naproxen, prednisolon under udtræning, Anakinra 30 mg per dag

## Ferritin

74. dag

Paraklinisk:

Hg 6.3 mmol/L [6.8-8.3]

Leukocytes  $9.7 \times 10^9/L$  [3.6-14]

Neutrofiles  $2.3 \times 10^9/L$  [1.6-6.70]

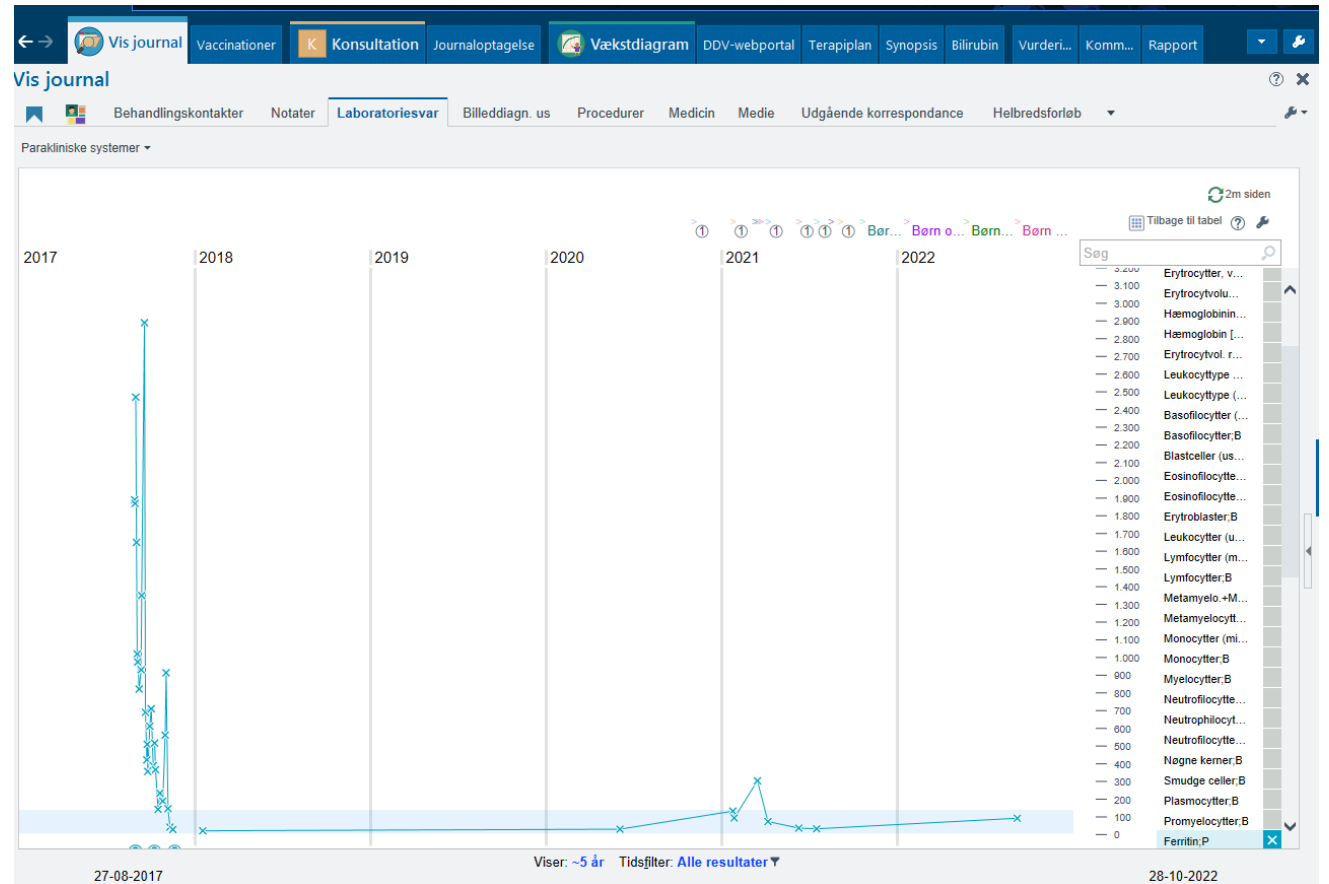
Trombocytes  $474 \times 10^9/L$  [167-550]

SR 13 [2-20]

**Ferritin 29  $\mu g/L$  [6.6-8.3]**

CRP  $<1/L$  [ $<3$ ]

IgG 10.7 g/L [3.6-12.3]



# 17. måneder gammelt barn indlagt på lokal deling

## Systemisk Juvenil Idiopatisk artrit (SJIA)

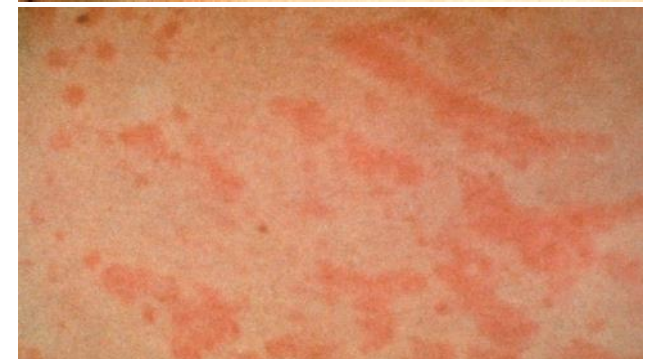
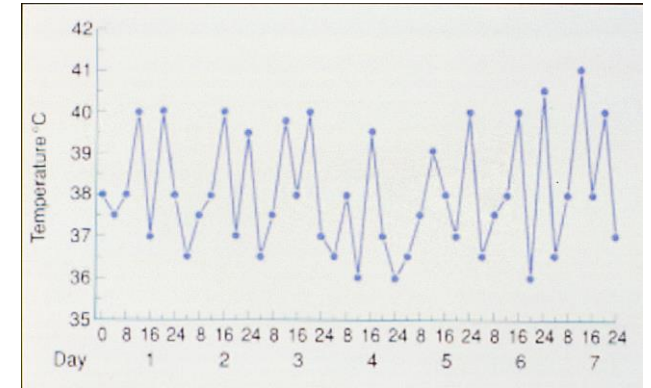
Arthritis med eller forudgået af daglig feber af mindst 2 ugers varighed, som er dokumenteret i mindst 3 dage med dagligt svingende feber med febertoppe over 39°C faldende til normalområdet

Og et eller flere af følgende:

Flygtigt erythematøst udslæt, generaliseret  
adenitis, hepato- og/eller splenomegali eller serositis.

Obs. Arthritis behøver ikke at være et debutsymptom men kræves for at stille diagnosen.

Debutalder hyppigst 1-5 år. Kønsratio 1:1.



# 14 årig indlagt på karkirurgisk afdeling med en sort tå.

CT angio af thorax, abdomen og begge underkøben;  
Anamnese: debut for 5 uger siden med kløe, misfarvning  
og tiltagende smerter fra tæerne på højre fod. Spiller  
proksimalt  
habituel fodbold men har grundet smerter holdt pause  
med fodbold. Ingen mistanke til traume. Har ikke haft  
ondt andre steder. Ingen hævede led. Der har været en  
anelse udslæt på højre fodryg.  
Konklusion: Langstrakte stenose i venstre SFA med lille trombe  
Kort stenose i højre SFA og langstrakt stenose i højre arteria  
poplitea/tibialis posterior samt brat stop i arterien til 1. tå på  
højre side, som ligner emboli  
Genese ikke oplagt - vaskulit? Der er ikke påvist central  
embolikilde eller involvering af viscerale arterier.

Objektive fund: let overvægtig.

C.oris: anelse øget kartegning i ganen ellers ia.

St. p.: let nedsat luftskifte på højre side ellers ia.

Hud, hår og negle: vaskulit forandringer på højre fodryg i et lille område, vaskulit forandringer i 1 til 3 tå på højre fod med et udslæt, der ikke svinder for tryk, der er normal følelse og smertereaktion i 1. og 3. tå. 2. tå med let nedsat smertereaktion men mærker tryk fra en negl. Der er en sortfarvning af pulpa på 2 tå strækkende sig til midt på neglelejet.

Tid siden symptomdebut

5 uger



Plan: rp. bolussteroid 1 g dagligt i 3 dage

rp. Esomeprazol

cont. PN smertestillende

cont. Innohep.

rp. rtg. af thorax dd. ia.

rp. ekkokardiografi grundet mistanke om vaskulitis er bestilt. Er der involvering af koronar arterierne? Endokarditis lokaliseret til hjerteklapperne ses som et led i SLE. Takayasu arteritis (storkarsvaskulit) kan være årsag til symptomerne.

rp. øjenlæge grundet mistanke om vaskulitis. Henvielse sendt til øjenlæge via SP.

# 14 årig indlagt på karkirurgisk afdeling med en sort tå.

Anamnese: debut for 5 uger siden med kløe, misfarvning og tiltagende smerter fra tæerne på højre fod. Spiller habituel fodbold men har grundet smerter holdt pause med fodbold. Ingen mistanke til traume. Har ikke haft ondt andre steder. Ingen hævede led. Der er en anelse udslæt på højre fodryg.

Paraklinisk: Dobbeltstrenget DNA ---, beta2 glycoprotein IgG ---, Lupus antikoagulans --- Cardiolipin antistof --- ANA positiv (homogenfarvning), ANCA ---, Smiths antistof ---, CRP 38, SR 37, **APTT 132 [25-37s]**.

Tid siden symptomdebut

5 uger





# 14 årig indlagt på karkirurgisk afdeling med en sort tå.

Anamnese: debut for 5 uger siden med kløe, misfarvning og tiltagende smerter fra tæerne på højre fod. Spiller habituel fodbold men har grundet smerter holdt pause med fodbold. Ingen mistanke til traume. Har ikke haft ondt andre steder. Ingen hævede led. Der er en anelse udslæt på højre fodryg.

Vurdering: Benjamin har antiphospholipidsyndrom og er påvirket i alle 3 parameter (lupus antikoagulans, cardiolipin og beta2glykoprotein). Der er på biopsien ikke tegn på vaskulitis eller inflammation.

Plan cont. innohep. 12000 anti-Xa IE x 1 dagligt

Tid siden symptomdebut

5 uger



8 uger



# 14 årig indlagt på karkirurgisk afdeling med en sort tå.

Ambulant kontrol:

Ingen vaskulit forandringer på fødderne, 2. tå højre fod med tør nekrose på halvdelen af det yderste led.

Vurdering: antiphospholipid syndrom og forhøjet dobbeltstrenget DNA.

Rp. Marevan

Rp. Plaquenil

Rp. Naturlig afstødning

Tid siden symptomdebut

10 uger



15 uger



19 uger



# 14 årig indlagt på karkirurgisk afdeling med en sort tå.

Hvorfor var **APTT 132 [25-37s]** ved første måling ?

Lupus antikoagulans påvirker målingen af APTT heraf navnet lupus antikoagulans.

## Antifosfolipid Syndrom

Tilstand der er nært beslægtet med SLE som navnlig manifesterer sig med venøse og arterielle tromboser og stor risiko for spontane aborter.

## Diagnostiske kriterier

Tilstedeværelse af **ét eller flere** antifosfolipid-antistoffer:

1. Medium, eller højt titret anti-kardiolin antistof (IgG eller IgM)
2. Lupus antikoagulans
3. Beta 2-glykoprotein 1-antistoffer

Påvist ved min. 2 målinger med min. 6 ugers interval

**I kombination med** én eller flere kliniske manifestationer:

1. Trombose (arteriel, venøs eller "småkar") ved Doppler eller

histopatologi\*

2. Graviditetsmorbiditet

\*klinisk diagnose er sufficient ved superficiel trombose

## Behandling

Immunsuppression, antikoagulation og symptomatisk.

# 11 årigt barn indlagt på RH via øjenafdelingen obs. neuroinfektion

Anamnese: en uge varende hovedpine + opkast, tinnitus, TP op til 39/40 C.

Intet væggtab, nattesved eller hudkløe.

Øjenlæge: bilateral papilødem, panuveit med makular star tydende på neuroretinitis.

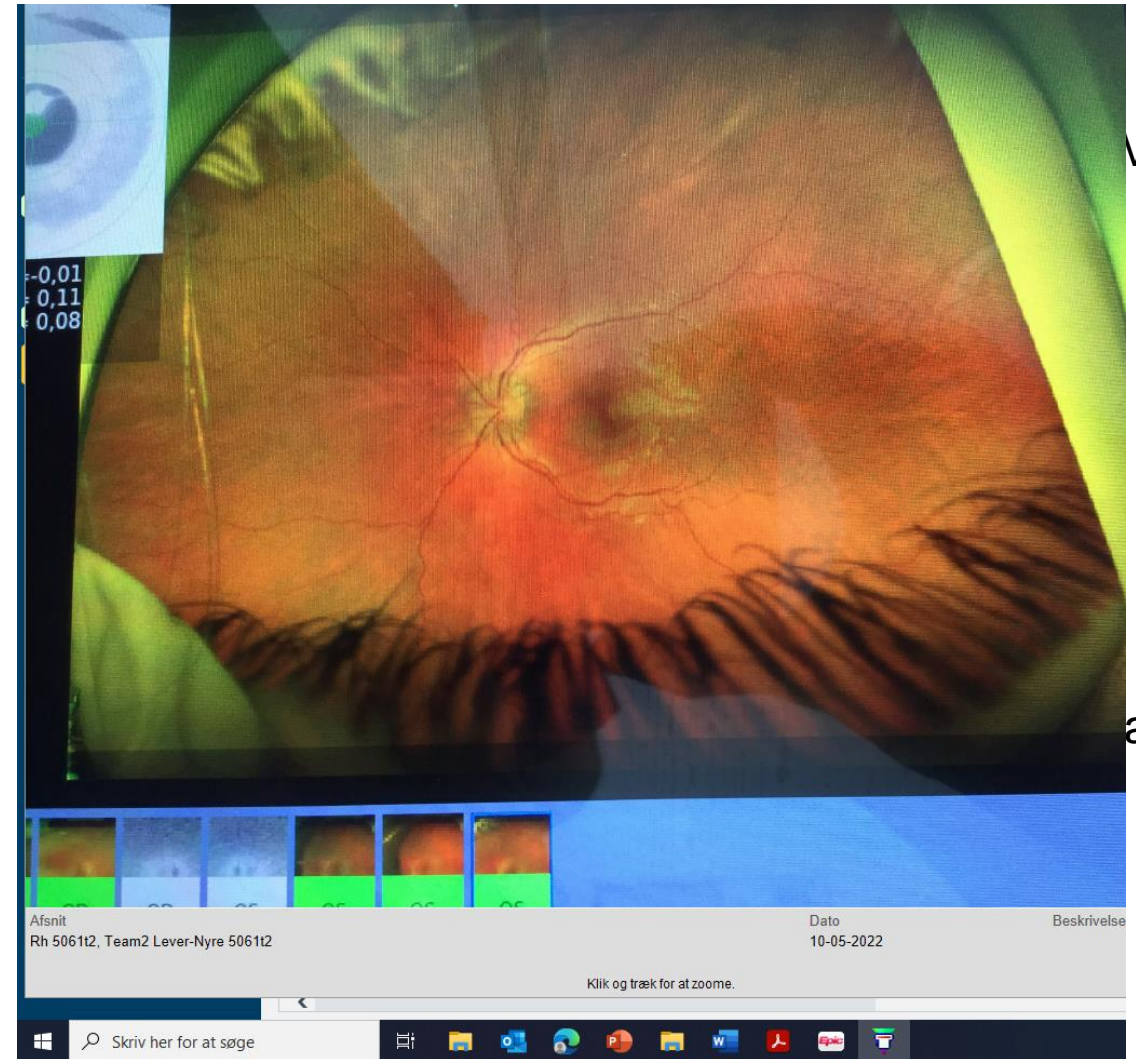
Indlægges til udredning og behandling

Tid siden symptomdebut

7. dag Biokemi:  
Leuco 13,5, neutro 10,2. CRP 9  
ALAT 500

CTc 2/5: ia

Vurdering:  
CNS infektion af bakteriel eller viral genese  
Grundet forhøjet ALAT særligt obs EBV, CMV  
obs inflammatorisk genese



MOG-

al på

# 11 årigt barn indlagt på RH via øjenafdelingen obs. neuroinfektion

Vurdering: uafklarede CSV  
pleocytose, alment påvirket  
og synet er truet.

Behandling: rp. Solu-Medrol  
1g dagligt i 3 dage.

Udskrives i velbefindende  
Behandling: prednisolon aftrapning

Grundet vedvarende pan-uveit  
startes behandling med Adalimumab  
(TNF hæmmer)

Tid siden symptomdebut

13. dag

19. dag

30. Dag



# 11 årigt barn indlagt på RH via øjenafdelingen obs. neuroinfektion

Vurdering: uafklarede CSV  
pleocytose, alment påvirket  
og synet er truet.

Behandling: rp. Solu-Medrol  
1g dagligt i 3 dage.

Genindlagt grundet tiltagende  
hovedpine og påvirket almentilstand  
rp. ny lumbalpunktur  
Aftagende pleocytose  
60 lymfocytter  
Behandling doxycyklin grundet  
forhøjet CXCL13 > 500 pg/ML ved  
første LBP

Velbefindende uden Panuveit og papilødem.  
Visus bevaret  
Behandling:  
Adalimumab (TNF – hæmmer)  
Methotrexat

Tid siden symptomdebut

13. dag

2 mdr.

8 mdr.



# 11 årigt barn indlagt på RH via øjenafdelingen obs. neuroinfektion

Diagnose?

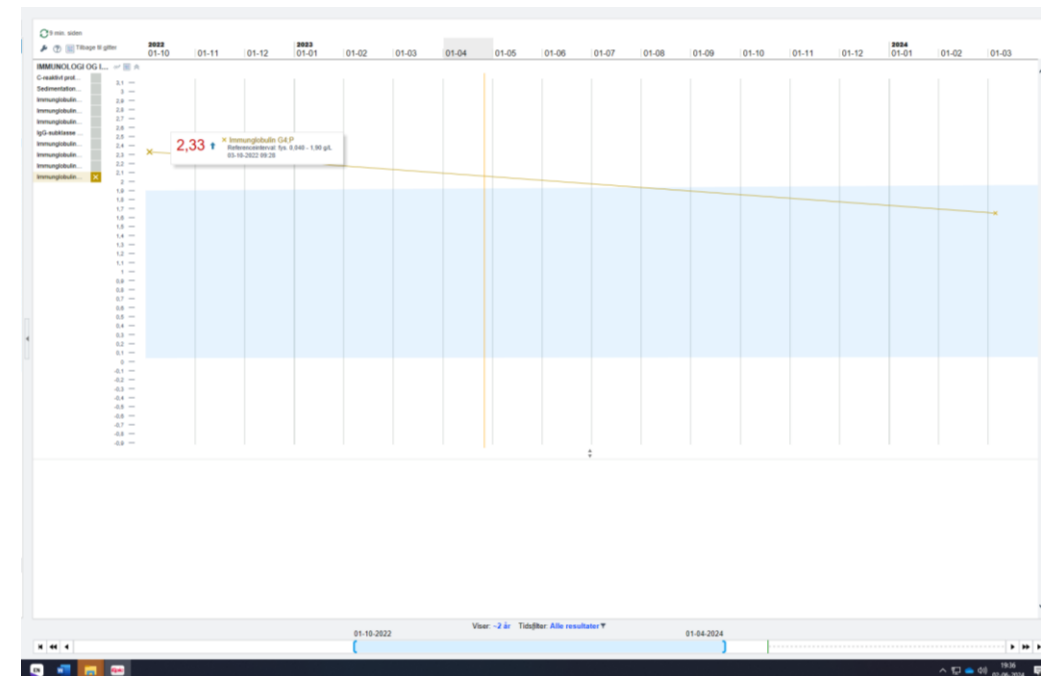
Borrelia grundet forhøjet CXCL13 (et kemokin)? – næppe idet Borrelia IgM og IgG er negative

Øvrige mikrobiologi negativ

Ig4 sygdom? Forhøjet Ig4 målt x én – muligvis men det kræver en biopsi at stille diagnosen.

Indtil videre er han rask på medicin.

Tid siden symptomdebut



# Børne- og Ungereumatologi i grænselandet

Tak for jeres opmærksomhed  
Nogen spørgsmål?

Pædiater, Mia Søndergaard  
Pædiater, ph.d. Charlotte Myrup  
Afdeling for Børn og Unge - Rigshospitalet