

Fejbőr necrosissal járó óriássejtes arteritis esete

Giant cell arteritis characterised by scalp necrosis

PIROS ÉVA ANNA DR.^{1*}, CZURKÓ NATÁLIA DR.^{2*}, KIRÁLY ZSÓFIA DR.¹, KERNER TÜNDE DR.¹,
CZINTNER DÓRA DR.¹, CSORBA ANITA DR.³, TEGZE NÁRCIS DR.⁴, HIDVÉGI BERNADETT DR.¹,
KISS NORBERT DR.¹, HOLLÓ PÉTER DR.¹

Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika,
Budapest¹, Fejér Vármegyei Szent György Kórház, Bőrgyógyászati Osztály, Székesfehérvár²,
Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Szemészeti Klinika, Budapest³,
Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Neurológiai Klinika, Budapest⁴

ÖSSZEFOGLALÁS

Az óriássejtes arteritis egy ismeretlen eredetű, nem fertőző granulomatózus vasculitis, amely elsősorban az 50 év feletieket érinti. Két formája létezik: a cranialis forma, amely a közepes átmérőjű arteria temporalist érintve annak gyulladását okozza, valamint az extracranialis forma, amely a nagy ereket, elsősorban az aorta ascendensét és annak ágait érinti. A fejbőr necrosis ritka szövődménye az óriássejtes arteritisnek, azonban a kórkép súlyosságát jelzi. A szerzők óriássejtes arteritis miatt hospitalizált 71 éves férfi esetét mutatják be. Felvételekor súlyos fejbőri necroticus tünetekkel jelentkezett, amelyet kínzó fejfájás, kifejezett fejbőri érzékenység, szájnyitási nehézség, rágási claudicatio, időnként szédülés és fáradtság kísért. A negatív képalkotó vizsgálatok ellenére az arteritis temporalis ACR/EULAR kritériumai teljesültek, ezért parenterális, majd per os nagy dózisú szteroid kezelést indítottunk. Szisztémás kortikoszteroid terápia hatására a páciens állapota kezdetben javult, majd állapotában a kórkép szisztémás progressziója volt megfigyelhető, mely generalizált többszervi elégtelenséghez vezetett. Esetünk prezentálja a kórkép súlyosságát és komplexitását, valamint az interdiszciplináris együttműködés szükségességét.

Kulcsszavak:

óriássejtes arteriti – fejbőr necrosis – rágási claudicatio – arteritis temporalis – vasculitis

SUMMARY

Giant cell arteritis is a granulomatous vasculitis, primarily affecting individuals over 50 years of age. It exists in two forms: the cranial form, which involves the medium-caliber temporal artery, and the extracranial form, which affects large vessels, primarily the ascending aorta. Scalp necrosis is a rare complication of giant cell arteritis. The authors present the case of a 71-year-old male patient hospitalized for giant cell arteritis with severe necrotic symptoms on the scalp, accompanied by painful headaches, pronounced scalp tenderness, difficulty opening the mouth, jaw claudication, occasional dizziness, and fatigue. Despite negative imaging findings, the ACR/EULAR criteria for temporal arteritis were met, leading to the initiation of parenteral and then oral high-dose steroid therapy. Initially, the patient's condition improved, but systemic progression of the disease was subsequently observed, ultimately leading to generalized multi-organ failure. This case illustrates the severity and complexity of the condition, and the necessity of interdisciplinary collaboration.

Key words:

giant cell arteritis – scalp necrosis – jaw claudication – arteritis temporalis – vasculitis

A primer vasculitisek rendkívül heterogén betegségcsoportot alkotnak. Közös jellemzőjük az érfali gyulladás megjelenése és a következményes adott érellátási terület keringésszavara, amelyet szisztémás gyulladásos reakció kísér. A későbbiekben a gyulladás mérséklődését követően az adott érfal strukturális és funkcionális változása (remodelling) kapcsán érzékszékület/érelzáródás

vagy értágulat alakulhat ki. A Chapel Hill-i Konszenzus-konferencia (CHCC) a primer vasculitisek rendszerbe foglalását tűzte ki célul. A besorolásnál az érintett erek méretét vették alapul. Ebben a rendszerben a nagyér vasculitisek közé két betegség került: az óriássejtes arteritis (giant cell arteritis=GCA) és a Takayasu-arteritis (TA) (1).

Takayasu-arteritis (pulseless disease, ritkábban Martorell-szindróma, illetve aortaív-szindróma), főként az aorta és elsődleges ágainak idiopathiás gyulladásos megbetegedése (2). Japánban, Délkelet-Ázsiában, Indiában és Mexikóban jóval gyakrabban fordul elő, mint Európában vagy Észak-Amerikában (3). Leggyakrabban fiatal nőket érint. Korai fázisában általános gyulladásos tünetek dominálnak (láz, fogyás, éjszakai izzadás, arthralgia, mellkasi fájdalom, szívzörej, palpitiatio érzés stb.), míg a késői, „occlusiv” fázist a célszerv ischaemia helye és mértéke határozza meg. Ritkábban aneurysmaképződés is látható, aortaregurgitációt, -dissectiót vagy -rupturát okozva (4). A betegség etiológiája nem teljesen tisztázott, de a genetikai és infekzív ágensek (tuberkulózis) mellett immun-inflammatoricus mechanizmusok szerepe is felmerül, valamint nem zárható ki a vascularis simaizomsejtek apoptózisa sem a folyamat progressziójában (5, 6).

A GCA a közepes és nagy artériákat érintő krónikus granulomatózus gyulladás (7). A GCA általában 50 év feletti populációban fordul elő, leggyakrabban a 70 és 80 év közötti pácienseket érinti (8). Sokáig azt gondolták, hogy a GCA kizárólag a temporális artériákat érinti, így arteritis temporálisnak nevezték. Később azonban kiderült, hogy a GCA nagy artériákat is érinthet, ezért hangsúlyos a GCA-t két formába sorolni: a koponyai (cranial-GCA=c-GCA) és az extracranialis vagy nagyér formába (large vessel-GCA=LV-GCA). Az LV-GCA elsősorban az aorta ascendenst és annak ágrendszerét érinti, és ez a fő oka a nem fertőzőes eredetű aortitisnek (9). Klinikailag a GCA az esetek nagy részében általános tünetekkel kezdődik, mint például láz, gyengeség vagy fogyás, később az artériás gyulladás és az érkárosodás okozta tünetek jelentkeznek, például fejfájás vagy rágási claudicatio (10). A c-GCA akut, akár visszafordíthatatlan látásvesztést is okozhat az arteria ophtalmica, vagy ágainak elzáródása következtében, ezért a gyors diagnózis és a mielőbbi kezelés megkezdése elengedhetetlen. A fejbőr necrosis ritka szövődménye az óriássejtes arteritisnek, azonban a kórkép súlyosságát jelzi. Az LV-GCA esetében az érfal gyulladás során kialakuló vascularis remodelling miatt aorta stenosis, trombózis, végtagi claudicatio, mesenterialis ischaemia és artériás aneurysmák alakulhatnak ki (9). Ezek a kórállapotok jelentősen növelik a mortalitást.

A GCA egyik jellegzetes vonása, hogy szoros kapcsolatot mutat a polymyalgia rheumatica-val (PMR). A PMR egy mozgásszervi gyulladásos betegség, amelyet hirtelen kezdet, valamint jellegzetes tünetek jellemeznek, mint például a lapockaöv, medenceöv reggeli merevsége, szinte bénultságot okozó fájdalma, anaemia, láz, fáradtság és fogyás (11). Számos evidencia található a szakirodalomban, hogy ez a két állapot nemcsak gyakran társul egymással, hanem közös patogenetikai útvonalak figyelhetők meg, továbbá epidemiológiai hasonlóságok is ismeretesek, mint például az idősebb populáció érintettsége, az észak-európai országokban megnövekedett incidencia és prevalencia, valamint a nőknél tapasztalt gyakoribb előfordulás (12). A PMR körülbelül 2-3-szor gyakoribb, mint a GCA, és a vasculitises páciensek körülbelül 50%-ában fordul elő,

amely jelentkezhet a GCA előtt, egyidejűleg vagy annak megjelenése után. A PMR-es betegek 15-20%-ában diagnosztizálnak GCA-t (13).

A GCA-t mind a veleszületett, mind az adaptív immunrendszer diszregulációja jellemzi. A GCA patofiziológiája az érfali endothelium sérülésére adott helytelen immunválasz köré épül. Bár számos kiváltó tényezőt, köztük különböző kórokozókat (Cytomegalovírus, Varicella zoster vírus, Chlamydia pneumoniae, Parvovirus B19, Epstein-Barr vírus, COVID-19 vírus) is felvetettek, eddig nem állapítottak meg egyértelmű ok-okozati kapcsolatot ezek és a GCA között (14).

A GCA patomechanizmusában kulcsfontosságúak a vascularis dendritikus sejtek, melyek aktiválódva kemokineket, például granulocita-makrofág kolónia stimuláló faktort termelnek, amelyek további dendritikus sejt, limfocita és makrofág beáramlását idézi elő. Az aktiválódott dendritikus sejtek feldolgozzák és prezentálják az antigéneket, miközben aktivációs markereket, fő hisztokompatibilitási komplex II-es osztályú molekulákat, valamint a T-sejt aktivációhoz szükséges kostimulációs molekulákat expresszálnak.

A T-limfociták is kulcsszerepet játszanak a betegség patogenezisében. A GCA-t túlnyomórészt Th1-által közvetített immunválasz jellemzi, jelentős interferon- γ (IFN- γ) és interleukin-17 (IL-17) expresszióval (15). Az adventitiában található vascularis dendritikus sejtek a nagy erek falában T-sejteket toboroznak, amelyek IFN- γ -termelő Th1 és IL-17-termelő Th17 sejtekké differenciálódnak. Ezen sejtek által termelt citokinek aktiválják a makrofágokat, amelyek érsimaizomsejt-proliferációhoz és óriássejtek képződéséhez vezetnek. A makrofágok IL-1 β -t és IL-6-ot is felszabadítanak, ami szisztémás gyulladásos választ vált ki, és a betegség általános tüneteiért felelős (16).

Az ischaemia okozta látáskárosodás a látópálya mentén bárhol kialakulhat. Leggyakrabban elülső ischaemiás optikus neuropátia, vagy arteria centralis retinae elzáródás jelentkezik. A rágási claudicatio a rágóizmok csökkent vérellátása miatt következik be.

A GCA megerősítő diagnózisában „gold standard” eljárás volt és kétes esetekben jelenleg is perdöntő lehet az érintett artéria biopsziája. A szövettani vizsgálatban jól látható a necrotizáló arteritis képe, amelyet mononukleáris sejtes beszűrődés, vagy sokmagvú óriássejteket tartalmazó granulomatosis folyamat jellemez (17).

Az Amerikai Reumatológiai Kollégium (American College of Rheumatology-ACR) 1990-ben dolgozta ki az első diagnosztikai kritériumokat arteritis temporalisra, amelyet később 2022-ben az Európai Reumatológiai Szövetséggel (European Alliance of Associations for Rheumatology-EULAR) karöltve revideáltak (1. táblázat) (18, 19). Hat vagy ennél magasabb pontszám elegendő a GCA diagnózisának felállításához.

A GCA diagnosztizálását a klinikai tünetek mellett laboratóriumi eltérések (emelkedett C-reaktív protein (CRP) és gyorsult süllýedés) és képalkotó vizsgálatok eredményei segítik. Az arteria temporalis ultrahang vizsgálata az ACR/EULAR kritériumrendszerrel együtt elegendő

Tünetek, laboratóriumi és képalkotó vizsgálatok eredményei	Elért pontok
Reggeli merevség a nyaki régióban és a vállakban	2
Rágási claudicatio (állkapocs és nyelv fájdalom)	2
Új keletű fájdalom a temporalis régióban	2
Fejbőr érzékenység	2
Az arteria temporalis hiányzó vagy csökkent pulzusfrekvenciája, érzékenysége vagy „zsinórszerű” megvastagodása	2
Angiográfiás képalkotással kimutatott kétoldali axilláris érintettség, halo-jel vagy a luminalis károsodás, például elzáródás, szűkület vagy aneurysma, illetve PET vizsgálat során fokozott dúsulás a hónalji területen	2
Pozitív FDG-PET aktivitás az aortában, amelyet az artériás falban, a májban mért aktivitásnál fokozottabb felvétel határoz meg	2
We ≥ 50 mm/h vagy CRP ≥ 10 mg/L a terápia megkezdése előtt	3
Hirtelen látásvesztés	3
Pozitív arteria temporalis biopszia vagy halo-jel az arteria temporalis ultrahang vizsgálata során	5

1. táblázat

ACR/EULAR osztályozási kritériumai óriássejtes arteritisben. ≥ 6 pontszám elegendő a GCA diagnózisának felállításához (18)

Rövidítések: PET: pozitronemissziós tomográfia; FDG: fluorodeoxiglükóz;

We: vörösvértest süllyedés (Westergren vizsgálat); CRP: C-reaktív protein

a GCA diagnózisának felállításához (20). Ez lehetőséget adhat a biopszia elkerülésére és a kezelés azonnali megkezdésére. Az ultrahang vizsgálat során észlelt „halo”-jel, „kompressziós-jel”, szűkület és elzáródás utalhat GCA-ra. A „halo” koncentrikus, homogén, hipoechogén artériás falmegvastagodásként látható, amely jól körülhatárolt a luminalis oldal felé. A „kompressziós-jel” akkor pozitív, ha a gyulladást mutató hipoechogén megvastagodott fal kompresszió alatt is látható marad a közepesen echogén vagy hipoechogén környező szövetek között. Egyes tanulmányok szerint az ultrahang specifitása 96%-os GCA diagnosztizálásában. Azonban a „halo” más állapotokban, mint az amiloidózis és az érelmeszesedés is megfigyelhető, ezért kiemelten fontos az alapos kórelőzmény és klinikai vizsgálat (21). Amennyiben ultrahang vizsgálat eredménye kétséges, úgy az EULAR javasolja nagy felbontású MRI (mágneses rezonancia képalkotás) alkalmazását a koponya artériák falvastagságának megjelenítésére, valamint a hosszú távú strukturális károsodás monitorozására (22). Az artériás lumenről és a falról részletes információ nyerhető MRA-val (MR angiográfia), amely támogathatja a nagyér vasculitis diagnózisát, viszonylag magas érzékenységgel és specifikussággal (22).

A pozitronemissziós tomográfia (PET) és a komputer-tomográfiás angiográfia (CTA) is a GCA diagnosztikus repertoár része (23). Az EULAR csak a PET alkalmazását javasolja extracranialis artériák gyulladásának kimutatására, és nem ajánlja cranialis érintettség esetén (22).

A GCA elsődleges kezelési módja a szisztémás nagy dózisú kortikoszteroid terápia, melynek egyik fő célja a vakság megelőzése (24). Egyes tanulmányok kimutatták,

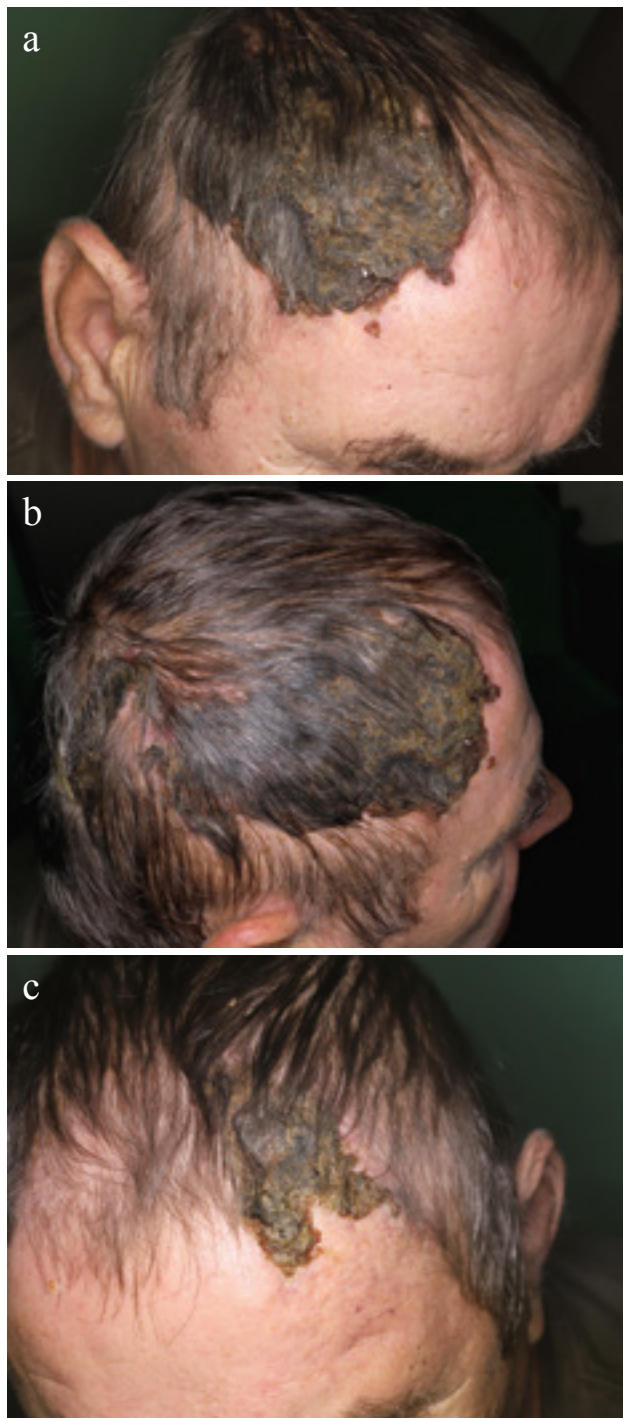
hogy a hipoechogén „halo” 3 héten belül eltűnik a fokozatosan csökkentett dózisú kortikoszteroid kezelés mellett, míg mások azt mutatják, hogy a hosszú szteroidterápia után is fennáll az artériagyulladás (25, 26). Szisztémásan naponta 40–60 mg prednizolon javasolt, amelyet egyszeri vagy osztott dózisban kell adagolni 2–4 héten keresztül. A kezelés hatékonysága a vörösvértest süllyedés és a CRP szintek mérésével értékelhető (13). Prognózis szempontjából ugyanakkor kedvezőbb az interleukin-6 szint meghatározása (13). Az esetek 30-50%-ában előfordul a GCA tüneteinek hirtelen fellángolása a kortikoszteroid-terápia ellenére (27). Nemrégiben az amerikai Élelmiszer- és Gyógyszerügyi Hatóság (Food and Drug Administration-FDA) és az Európai Gyógyszerügynökség (European Medicines Agency-EMA) jóváhagyta a tocilizumab alkalmazását a kortikoszteroidok csökkentett dózisával kombinálva, de nem monoterápiában (28). Nincs kialakított kezelési protokoll az adagolást, a gyógyszer beadási módot és a kezelés időtartamát illetően; azonban a vakság és az ischaemiás károsodás megelőzése a legfőbb cél (29).

Esetismertetés

Cikkünkben egy 71 éves férfi esetét mutatjuk be, aki 2 hónapja fennálló panaszokkal jelentkezett klinikánkon. A hajas fejbőrén a fronto-parietalis régióban mindkét oldalt, de jobb oldalon kifejezettebben, fájdalmas és kisebesedő bőrtünetek jelentek meg. A fejbőri tüneteken kívül kínzó, lüktető fejfájást, kifejezett fejbőri érzékenységet, jobb oldali szájnnyitási nehézséget és rágási claudicatiót, alkalmankénti szédülést, valamint fáradtságot jelzett. Lázat, nyelési nehezítettséget, illetve látászavart negált,

ugyanakkor említette, hogy szemszárazság miatt gyakran használna műkönnycseppet. A páciens nálunk jelentkezett először, terápiás intervenció, kivizsgálás mindeztáig nem történt.

Fizikális vizsgálat során, a hajas fejbőrön mindkét oldalt, de jobb oldalon kifejezettebben a fronto-parietalis régióban hyperkeratotikus sárgás-barnás-zöldes vaskos necroticus masszával fedett ulcerálódott területek voltak láthatóak (1. a, b, c ábra).



1. a, b, c ábra

A páciens két hónapja fennálló, mindkét oldali fronto-parietalis régiót érintő hyperkeratotikus sárgás-barnás-zöldes vaskos necroticus masszával fedett plakkok miatt jelentkezett klinikánkon

Szájnyálkahártyája és bőre egyebekben tünetmentes volt. Anamnéziséből évek óta gyógyszeresen kezelt magasvérnyomás betegség, pitvarfibrilláció és szívelégtelenség emelkedő ki.

A bizonyítatlan szemészeti panaszok miatt laborvizsgálatot követően szemészeti vizsgálat történt. Felvételi laboratóriumi vizsgálat során gyorsult süllyedés (We: 67 mm/h), emelkedett CRP (71,3 mg/L), enyhe leukocytosis, normocyter anaemia, enyhe thrombocytosis és enyhe hyponatraemia mutatkozott. Szemészeti vizsgálat során körjelző eltérés nem igazolódott.

Az ACR/EULAR kritériumrendszer alapján (1. táblázat) a páciens 9 pontot ért el, amely értelmében a GCA diagnózisa felállítható volt. A hirtelen bekövetkező látásvesztés magas rizikója miatt a páciens hospitalizáltuk szisztémás kezelés céljából. Doppler ultrahang vizsgálat során arteritisre utaló típusos ultrahang jel nem látszódott. Az áramlási sebesség mindkét oldalon szimmetrikusan csökkent volt. Neurológiai konzílium alapján a klinikum megfelelhetett újkeltű arteritis temporalisnak, koponya MRI elvégzését javasolták vasculitis protokoll szerint intracranialis nagyér érintettség irányában. Koponya MRI-n vasculitisre utaló eltérés, köztük arteria temporalis superficialis érintettségére utaló jel nem volt látható. Bár a képalkotó vizsgálatok nem erősítették meg a feltételezett diagnózist, az arteritis temporalis ACR/EULAR kritériumai teljesültek (állapocsi ízületi fájdalom, rágási claudicatio, novum erős fejfájás a temporalis régióban, scalp necrosis, gyorsult süllyedés és emelkedett CRP), így a további szövdmények elkerülése érdekében parenterális, majd per os nagy dózisu szteroid kezelést indítottunk, a hyperkeratotikus plakkokra adott lokális szalicilsavas hámlasztó kezeléssel kiegészítve. Az alkalmazott terápia hatására a páciens panaszai (rágási claudicatio, fejbőri érzékenység, lüktető fejfájás) nagymértékben javultak (2. a, b, c ábra). Belgyógyászati kivizsgálása keretében készült immunoelektroforézis során emelkedett alfa-1-globulin, alfa-2-globulin, gamma-globulin (M=7,4 g/L) szerepelt. Immundeficiációval biklonális paraprotein volt látható. A szérumban, valamint a vizeletben emelkedett lambda szabad könnyűlánc (free light chain=FLC) szerepelt normál tartományban lévő kappa FLC mellett. Konzultáló hematológus a vizsgálat ismétlését javasolta 3 hónap múlva, továbbra is fennálló eltérések esetén csontvelő vizsgálatot tartott szükségesnek. A hajas fejbőrön detektált plakk alatt észlelt gennyes váladékból mintát vettünk sebváladék tenyésztésre, empirikusan per os cefuroxim antibiotikus kezelést indítottunk. Majd az antibiogram alapján az igazolt kórokozókra (Citrobacter braakii, Escherichia coli, Staphylococcus aureus) per os moxifloxacin antibiotikus kezelésre váltottunk. Labor kontrollok során detektált emelkedő gyulladásos paraméterek miatt antibiózisát per os klindamicinnel egészítettük ki.

Hospitalizációja 19. napjától kezdve refluxos panaszok, valamint epés, véresen festenyezett hányások jelentkeztek. Ágymelletti vizsgálat során COVID-19 antigén gyorseszteszt pozitivitás igazolódott. Hasi ultrahang vizsgálat során aerobilia, valamint nagy mennyiségű gyomorsecretum került leírásra. Natív hasi röntgenfelvételen ileusra utaló kóros eltérés nem volt látható. Széklet tenyésztés során Clostridium difficile infekció nem igazolódott. Mellkas CT vizsgálaton ismert kisméretű (20 mm) hiatus hernia került leírásra, valamint a bal tüdőben egy 22×14 mm-es szabálytalan képlet és mindkét oldali tüdőt érintő noduláris eltérések mutatkoztak, melyek miatt további pulmonológiai kivizsgálást terveztünk. Kezelése 28. napján, a hajnali órákban akut állapot-



2. a, b, c ábra

Keratolitikus kezelés utáni állapot. Hyperkeratotikus plakkokra lokálisan szalicilsavas hámlasztó kezelést alkalmaztunk

romlását észleltük, kardiálisan dekompenzálódott, ezért intenzív osztályos konzíliumát kértük. Intenzív osztályos konzílium keretében nasogastricus szonda került levezetésre, melyen keresztül nagy mennyiségű atoniás gyomortartalom ürült. Akut gastroscopia során jelentős atonia mellett aktív vérzés nem volt detektálható, krónikus eróziós gastroduodenitist véleményeztek. Gastroscopia során jelentkező rohamos állapotromlás miatt a páciens a vizsgálatot követően a Semmelweis Egyetem Központi Intenzív

Osztályára került áthelyezésre. Állapotromlásának hátterében akut kardiális dekompenzációt és pneumóniát véleményeztek. A laboratóriumi vizsgálatok és az EKG eltérések alapján NSTEMI lehetősége merült fel, melynek hátterében a Városmajori Szív- és Érgyógyászati Klinikán végzett urgens coronarographia során 2-ér betegség igazolódott, ami miatt a páciens coronaria intervencióban (LAD-DES, 2x RCA-DES) részesült. Pneumonia miatt empirikusan indított piperacillin-tazobactam antibiotikus terápia ellenére a gyulladásos értékek emelkedő tendenciát mutattak. Az alkalmazott magas dózisú kombinált vazopresszor-inotróp keringéstámogatás ellenére keringési elégtelensége progrediált, valamint nem invazív lélegeztetés (NIV) mellett is perzisztáló hypoxia miatt invazív lélegeztetés megkezdése vált szükségessé. Generalizált hypoperfúzió miatt többszervi elégtelenség alakult ki paralyticus ileussal, akut veseelégtelenséggel. Szupramaximális dózisú keringéstámogatás mellett is romló keringési paraméterek jellemezték, míg végül exitushoz vezetett.

Megbeszélés

Az óriássejtes arteritis egy krónikus gyulladásos vasculitis, amely elsősorban a nagy és közepes méretű artériákat érinti, főként 50 év feletti egyéneknél (7, 8). A GCA tünetei széles skálán mozognak, a craniális ágak érintettsége esetén fejfájás és rágási claudicatio figyelhető meg, míg a nagy erek érintettsége nem specifikus szisztémás tünetekkel és képalkotó módszerekkel (ultrahang, MRI, CTA) kimutatható vasculitissal jár (21, 23). Akut, akár visszafordíthatatlan látásvesztést is okozhat az arteria ophthalmica, vagy ágának elzáródása következtében, ezért a gyors diagnózis és a mielőbbi kezelés megkezdése elengedhetetlen nagy dózisú szisztémás glükokortikoidokkal monoterápia formájában, vagy IL-6 receptor antagonistákkal kombinálva (13).

Közleményünkben bemutatott 71 éves férfibeteget két hónapja fennálló fronto-parietalis régióban jelentkező kifejezetten fájdalmas, necroticus bőrtünetek miatt hospitalizáltuk Klinikánkon. A fejbőri tüneteken kívül kínzó, lüktető fejfájást, kifejezett fejbőri érzékenységet, jobb oldali szájnyitási nehezítettséget és rágáskor jelentkező állkapocs fájdalmat, alkalmankénti szédülést, valamint fáradtságot jelzett. Az ACR/EULAR kritériumrendszer alapján 9 pontot ért el a páciens, így azonnal elkezdtük a szisztémás kortikoszteroid terápiát (18). A megkezdett terápia hatására a tünetek kezdetben javultak, majd általános állapota progrediált. Szívelégtelenség és NSTEMI klinikai képe miatt coronaria intervencióban részesült. Magas dózisú kombinált vazopresszor-inotróp keringéstámogatás mellett is keringési elégtelenség állta fent, generalizált hypoperfúzió miatt többszervi elégtelenség alakult ki következményes paralyticus ileussal, akut veseelégtelenséggel, mely végezetül a páciens exitusához vezetett.

Összefoglalás

A GCA egy krónikus gyulladásos betegség, amelyet a nagy és közepes méretű artériák vasculitise jellemez. A fejfájás, a rágási claudicatio és a látászavar lehetnek a GCA korai megjelenő tünetei. Az életet veszélyeztető

komplikációk, valamint például a visszafordíthatatlan látásvesztés megelőzése érdekében gyors és agresszív terápia szükséges, amint a GCA diagnózisa felállításra kerül. A betegség gyors és hatékony kezelésében segítségünkre lehetnek az olyan irányelvek, mint az ACR és EULAR, amelyeket érdemes követni.

IRODALOM

- Jennette, JC., Falk, RJ., Bacon, PA. és mtsai.: 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum.* (2013) 65(1), 1-11. DOI: 10.1002/art.37715
- Arend, WP., Michel, BA., Bloch, DA. és mtsai.: The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Takayasu arteritis. *Arthritis Rheum.* (1990) 33(8), 1129-1134. DOI: 10.1002/art.1780330811
- Johnston, SL., Lock, RJ., Gompels, MM.: Takayasu arteritis: a review. *J Clin Pathol.* (2002) 55(7), 481-486. DOI: 10.1136/jcp.55.7.481
- Tso, E., Flamm, SD., White, RD. és mtsai.: Takayasu arteritis: utility and limitations of magnetic resonance imaging in diagnosis and treatment. *Arthritis Rheum.* (2002) 46(6), 1634-1642. DOI: 10.1002/art.10251
- Gravanis, MB.: Giant cell arteritis and Takayasu aortitis: morphologic, pathogenetic and etiologic factors. *Int J Cardiol.* (2000) 75(Suppl 1), S21-33 discussion S5-6. DOI: 10.1016/s0167-5273(00)00184-4
- Bertipaglia, B., Faggin, E., Cillo, U. és mtsai.: Is apoptosis of vascular smooth muscle cells involved in the development of Takayasu arteritis? Suggestions from a case report. *Rheumatology (Oxford).* (2005) 44(4), 484-487. DOI: 10.1093/rheumatology/keh515
- Weyand, CM., Goronzy, JJ.: Medium- and large-vessel vasculitis. *N Engl J Med.* (2003) 349(2), 160-169. DOI: 10.1056/NEJMra022694
- Salvarani, C., Cantini, F., Hunder, GG.: Polymyalgia rheumatica and giant-cell arteritis. *Lancet.* (2008) 372(9634), 234-245. DOI: 10.1016/s0140-6736(08)61077-6
- Carvajal Alegria, G., van Sleen, Y., Graver, JC. és mtsai.: Aortic involvement in giant cell arteritis. *Joint Bone Spine.* (2021) 88(2), 105045. DOI: 10.1016/j.jbspin.2020.06.018
- Gonzalez-Gay, MA., Vazquez-Rodriguez, TR., Lopez-Diaz, MJ. és mtsai.: Epidemiology of giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica. *Arthritis Rheum.* (2009) 61(10), 1454-1461. DOI: 10.1002/art.24459
- Raheel, S., Shbeeb, I., Crowson, CS. és mtsai.: Epidemiology of Polymyalgia Rheumatica 2000-2014 and Examination of Incidence and Survival Trends Over 45 Years: A Population-Based Study. *Arthritis Care Res (Hoboken).* (2017) 69(8), 1282-1285. DOI: 10.1002/acr.23132
- Buttgereit, F., Matteson, EL., DeJaco, C.: Polymyalgia Rheumatica and Giant Cell Arteritis. *Jama.* (2020) 324(10), 993-994. DOI: 10.1001/jama.2020.10155
- DeJaco, C., Brouwer, E., Mason, JC. és mtsai.: Giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica: current challenges and opportunities. *Nat Rev Rheumatol.* (2017) 13(10), 578-592. DOI: 10.1038/nrrheum.2017.142
- Winkler, A., True, D.: Giant Cell Arteritis: 2018 Review. *Mo Med.* (2018) 115(5), 468-470.
- Deng, J., Younge, BR., Olshen, RA. és mtsai.: Th17 and Th1 T-cell responses in giant cell arteritis. *Circulation.* (2010) 121(7), 906-915. DOI: 10.1161/circulationaha.109.872903
- Dejaco, C., Duftner, C., Buttgerit, F. és mtsai.: The spectrum of giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica: revisiting the concept of the disease. *Rheumatology (Oxford).* (2017) 56(4), 506-515. DOI: 10.1093/rheumatology/kew273
- Hunder, GG., Bloch, DA., Michel, BA. és mtsai.: The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of giant cell arteritis. *Arthritis Rheum.* (1990) 33(8), 1122-1128. DOI: 10.1002/art.1780330810
- Ponte, C., Grayson, PC., Robson, JC. és mtsai.: 2022 American College of Rheumatology/EULAR Classification Criteria for Giant Cell Arteritis. *Arthritis Rheumatol.* (2022) 74(12), 1881-1889. DOI: 10.1002/art.42325
- Ponte, C., Grayson, PC., Robson, JC. és mtsai.: 2022 American College of Rheumatology/EULAR classification criteria for giant cell arteritis. *Ann Rheum Dis.* (2022) 81(12), 1647-1653. DOI: 10.1136/ard-2022-223480
- Davies, CG., May, DJ.: The role of temporal artery biopsies in giant cell arteritis. *Ann R Coll Surg Engl.* (2011) 93(1), 4-5. DOI: 10.1308/003588411x12851639107476
- Thomas, DC., Thomas, P., Pillai, DP. és mtsai.: Giant Cell Arteritis: A Case-Based Narrative Review of the Literature. *Curr Pain Headache Rep.* (2022) 26(10), 725-740. DOI: 10.1007/s11916-022-01075-1
- Dinkin, M., Johnson, E.: One Giant Step for Giant Cell Arteritis: Updates in Diagnosis and Treatment. *Curr Treat Options Neurol.* (2021) 23(2), 6. DOI: 10.1007/s11940-020-00660-2
- Blockmans, D., de Ceuninck, L., Vanderschueren, S. és mtsai.: Repetitive 18F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography in giant cell arteritis: a prospective study of 35 patients. *Arthritis Rheum.* (2006) 55(1), 131-137. DOI: 10.1002/art.21699
- Basu, N., Karabayas, M., Pusey, C.: Prognosis and future developments in vasculitis. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* (2018) 32(1), 148-165. DOI: 10.1016/j.berh.2018.08.011
- Dejaco, C., Ramiro, S., Duftner, C. és mtsai.: EULAR recommendations for the use of imaging in large vessel vasculitis in clinical practice. *Ann Rheum Dis.* (2018) 77(5), 636-643. DOI: 10.1136/annrheumdis-2017-212649
- Dua, AB., Husainat, NM., Kalot, MA. és mtsai.: Giant Cell Arteritis: A Systematic Review and Meta-Analysis of Test Accuracy and Benefits and Harms of Common Treatments. *ACR Open Rheumatol.* (2021) 3(7), 429-441. DOI: 10.1002/acr2.11226
- Paraskevas, KI., Boumpas, DT., Vrentzos, GE. és mtsai.: Oral and ocular/orbital manifestations of temporal arteritis: a disease with deceptive clinical symptoms and devastating consequences. *Clin Rheumatol.* (2007) 26(7), 1044-1048. DOI: 10.1007/s10067-006-0493-x
- Jover, JA., Hernández-García, C., Morado, IC. és mtsai.: Combined treatment of giant-cell arteritis with methotrexate and prednisone. a randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *Ann Intern Med.* (2001) 134(2), 106-114. DOI: 10.7326/0003-4819-134-2-200101160-00010
- Torp, CK., Brüner, M., Keller KK. és mtsai.: Vasculitis therapy refines vasculitis mechanistic classification. *Autoimmun Rev.* (2021) 20(6), 102829. DOI: 10.1016/j.autrev.2021.102829

Érkezett: 2025.01.28.

Közlésre elfogadva: 2025.02.12.