

Skalpnekrose ved arteritis temporalis

Sammendrag

Bakgrunn. Arteritis temporalis er en systemisk granulomatøs vaskulitt som affiserer store og mellomstore arterier. En sjelden komplikasjon er skalpnekrose som kan opptre før behandlingsstart, under behandling, eller etter seponering av behandling.

Materiale og metode. En sykehistorie med arteritis temporalis og skalpnekrose presenteres, og relevant litteratur gjennomgås.

Resultater. Skalpnekrose ses hos noen få pasienter med arteritis temporalis. Tilstanden er oftest bilateral og lokalisert til fremre deler av hodebunnen. Skalpnekrose signaliserer ofte alvorlig vaskulittsykdom, og er forbundet med høy risiko for blant annet synsforstyrrelse og blindhet.

Fortolkning. Kjennskap til skalpnekrose som komplikasjon til arteritis temporalis kan hindre unødvendig utredning og bidra til hurtig behandlingsstart.

Jan Tore Gran

jan.tore.gran@rikshospitalet.no
Revmatologisk avdeling
Rikshospitalet
0027 Oslo

Karen Irgens

Revmatologisk avdeling
Ålesund sjukehus

Arteritis temporalis er en systemisk segmental granulomatøs vaskulitt i store og mellomstore arterier (1). Den årlige innsidens i Norge er beregnet til 8–9 nye tilfeller per 100 000 innbyggere (2). Tilstanden utvikles nesten utelukkende hos personer over 50 år, og gir som hovedsymptomer hodesmerter, nedsatt allmenntilstand og kjeveclaudicatio (3). Den vanligste komplikasjonen er synsforstyrrelse eller synstap, noe som opptre hos 5–20 % av pasientene (4). En mindre kjent komplikasjon er skalpnekrose som kan opptre før symptomer på temporalarteritt, under behandling av denne, eller etter seponering av kortikosteroider (5). En pasient med arteritis temporalis komplisert med skalpnekrose beskrives og de diagnostiske og behandlingsmessige aspekter diskuteres.

Pasienten var en 70 år gammel mann som ble innlagt til utredning. Fem til seks uker før innleggelsen merket han smerter over begge skuldre og i nakken. Like etter fikk han sterke hodesmerter, initialt lokalisert frontalt og parietalt, senere også til bakhodet. Han merket etter hvert økende smerter i begge kjever ved tygging. Pasienten følte seg generelt syk med slapphet og tretthet, og han hadde et vekttap på 5–6 kg i løpet av disse ukene. To uker før innleggelsen utviklet det seg en rødaktig misfarging av begge temporoparietale regioner. Ved enkelte anledninger merket han en forbigående grå skygge over venstre øye. Egen lege målte en senkningsreaksjon (SR) på 88 mm, og C-reaktivt protein (CRP) på 32 g/l.

Ved ankomst til sykehus ble det påvist fortykkede og harde tinningarterier bilateralt. Det ble funnet manglende pulsasjon i høyre tinningarterie, mens pulsasjonen på venstre side var klart redusert. Over begge temporoparietale regioner ble det påvist flere ulcerer med skorpedanning (fig 1). Laboratorieundersøkelser viste hemoglobin 13,0 g/l, leukocytter $10,4 \cdot 10^9/l$, trombocytter $312 \cdot 10^9/l$, SR 86 mm, CRP 64 g/l. Følgende blodanalyser var normale: kolesterol, triglyserider,

natrium, kalium, IgG, IgA, IgM, ASAT, ALAT, GT, ALP og differensiantelling. Immunelektroforese viste en svak IgG (kappa) M-komponent og en mulig svak IgM (lambda) M-komponent. Ved mikroskopi av urin ble det funnet noen få erytrocytter. Ultralydundersøkelse av abdomen og CT av cerebrum viste normale forhold. Det ble utført unilateral biopsi av a. temporalis hvor det ble funnet akutt transmural betennelse. Ved histologisk undersøkelse av kutane sår temporoparietalt og frontalt ble det funnet henholdsvis vaskulittforandringer dypt i dermis og epidermal nekrose. Ved generell oftalmologisk undersøkelse hos øyelege ble det, bortsett fra aldersrelaterede forandringer, ikke påvist avvikende forhold.

Tilstanden ble oppfattet som arteritis temporalis komplisert av skalpnekrose og prodromer på synsaffeksjon. Innkomstdagen fikk han metylprednisolon 1 000 mg intravenøst, og fra og med neste dag prednisolon 50 mg per os daglig i tre dager med påfølgende avtrapping av dagsdosene. Pasienten merket raskt bedring av allmenntilstanden, hodepinen forsvant helt i løpet av de kommende dager og både SR og CRP ble normalisert. Ved kontroll to måneder senere var han fortsatt i god form, og det ble funnet bare noen få skorperester frontoparietalt. Det var ingen holdepunkter for utvikling av malign sykdom.

Diskusjon

Pasienten utviklet arteritis temporalis, en diagnose som ble bekreftet ved histologisk påvisning av transmural inflammasjon i a. temporalis superficialis. I forløpet ble tilstanden komplisert med nekrotiserende ulcerasjoner av hodebunn, såkalt skalpnekrose.

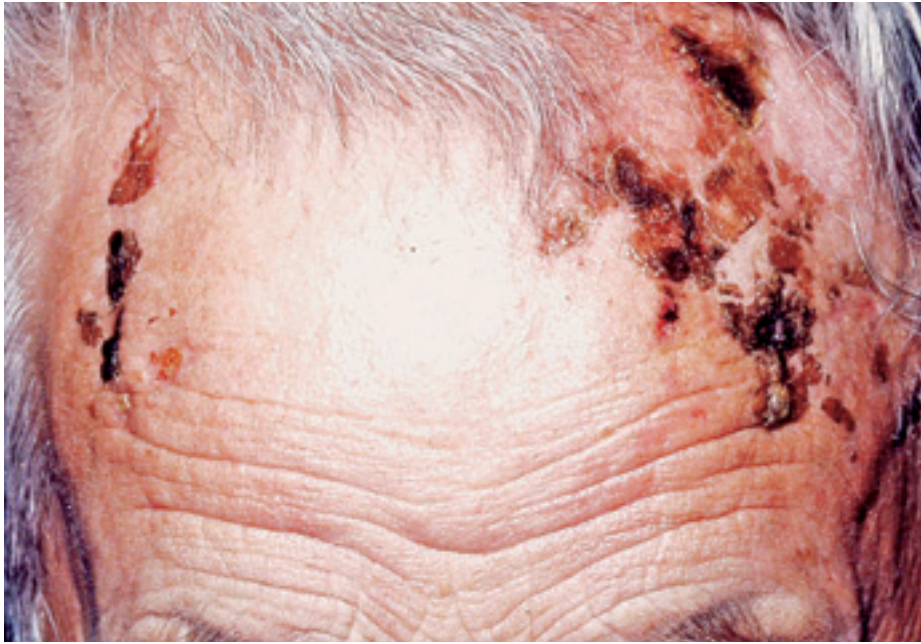
Skalpnekrose ved arteritis temporalis ble første gang beskrevet av Cooke og medarbeidere i 1946 (6). Tilstanden er sjelden og under 100 tilfeller er beskrevet i engelsk litteratur (7). Vi kjenner ikke til norske rapporter om skalpnekrose. De fleste pasientene er over 70 år. Som hos vår pasient ses skalp-

Engelsk sammendrag finnes i artikkelen på www.tidsskriftet.no

Oppgitte interessekonflikter: Ingen

! Hovedbudskap

- Skalpnekrose ved arteritis temporalis er ofte forbundet med alvorlig vaskulittsykdom, og krever rask innsetting av behandling



Figur 1 Ulcuser med skorpedannning over begge temporoparietale regioner

nekrose oftest i de frontale, parietale og temporale områder, og mer enn halvparten av pasientene har bilateral affeksjon (7). Skalpnekrose utvikles som oftest før start av behandling med kortikosteroider, men kan også utvikles under behandling med slike medikamenter og etter seponering (5, 8). Vår pasient merket de første hudsymptomer dagen etter inntak av en tablett Albyl-E (styrke ukjent), men dette hadde neppe sammenheng med den påfølgende blødning og histologisk bekreftede vaskulitt. Skalpnekrose er rapportert hos pasienter med normal SR (9), men som hos vår pasient har de aller fleste høy sykdomsaktivitet med forhøyet SR og CRP.

Hodebunnen har en rik blodforsyning, og oksygenert blod sikres fra grener av både a. carotis externa og interna. Når skalpnekrose utvikles på tross av denne rikt anastomoserende blodforsyningen, signaliserer dette en utbredt og alvorlig vaskulittsykdom (10). Skalpnekrose er da også forbundet med andre alvorlige komplikasjoner til arteritis temporalis. Synsforstyrrelse eller synstap forekommer hos opptil 70 % av slike pasienter (7), noe som er langt hyppigere enn ved arteritis temporalis uten skalpnekrose (4). Vår pasient hadde kortvarige og forbigående episoder med synsforstyrrelse, men varige forandringer utviklet seg ikke. Andre komplikasjoner som ofte ses sammen med skalpnekrose er tungegangren og nekrose av nese-skilleveggen (7, 11). Det er også rapportert en økt dødelighet hos pasienter med skalpnekrose (12), mens dødeligheten for pasienter uten skalpnekrose ikke er vesentlig forskjellig fra alders- og kjønnsmatchede kontroller (3). Vår pasient hadde således en gunstigere sykdomsutvikling enn de fleste publiserte tilfeller av pasienter med skalpnekrose.

Selv om skalpnekrose ofte er forbundet med alvorlig sykdom, er utfallet av selve hudmanifestasjonene godt. Hovedregelen er fullstendig tilheling i løpet av få uker (7), men noen pasienter kan utvikle sekvele med arddanning (5). Vår pasient hadde ved poliklinisk kontroll tre måneder etter behandlingsstart nærmest full tilheling av hudforandringene.

De fleste pasienter med arteritis temporalis komplisert med skalpnekrose har ikke ledsagende polymyalgia rheumatica (7). Mange pasienter har smerter og stivhet fra proksimal muskulatur, men bare en pasient med fullt utviklet polymyalgia rheumatica er så langt rapportert (7). Vår pasient hadde muskulære symptomer fra nakke og skuldre, men heller ikke her så man utvikling av et bilde forenlig med polymyalgia rheumatica.

Før behandling bør diagnosen sikres ved biopsi av hud og temporalarterie. Videre bør enkelte differensialdiagnostiske overveielser gjøres. Hudaffeksjonen ved skalpnekrose kan minne om Herpes zoster, men denne er oftest unilateral og følger utbredelsen av et dermatom. Erosiv pustulær skalpnekrose kan også forveksles med skalpnekrose, men disse pasientene har ingen hodepine, eller akuttfasereaksjon. Traumer, solar elastose og basalcellekarsinom bør også utelukkes.

Skalpnekrose behandles som komplisert arteritis temporalis med initial inngift av metylprednisolon etterfulgt av høye doser perorale kortikosteroider. Slike pasienter bør følges nøye, og behandlingen bør strekke seg over minst to år da risikoen for komplikasjoner er relativt høy.

Klinikere bør være oppmerksom på skalpnekrose som komplikasjon til arteritis temporalis, eller som debutsymptom ved denne tilstanden. Diagnosen bør raskt sikres

ved biopsi av affisert hud og temporalarterie. Behandling bør igangsettes før histologisk verifikasjon foreligger, og et nært samarbeid mellom revmatolog og oftalmolog anbefales.

Litteratur

- Gran JT. Some thoughts about the etiopathogenesis of temporal arteritis – a review. *Scand J Rheumatol* 2002; 31: 1–5.
- Gran JT, Myklebust G. The incidence of polymyalgia rheumatica and temporal arteritis in the county of Aust Agder, South Norway: a prospective study 1987–94. *J Rheumatol* 1997; 24: 1739–43.
- Gran JT, Myklebust G, Koster Jakobsen B et al. Survival in polymyalgia rheumatica and temporal arteritis: a study of 398 cases and matched population controls. *Rheumatology* 2001; 40: 1238–42.
- 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.
- Currey J. Scalp necrosis in giant cell arteritis and review of the literature. *Br J Rheumatol* 1997; 36: 814–6.
- Cooke WT, Cloake PCP, Govan ADT et al. Temporal arteritis: a generalised vascular disease. *Q J Med* 1946; 15: 47–75.
- Simon RW, Fritz T, Anmann-Vesti BR et al. An unusual presentation of giant cell arteritis. *Vasa* 2005; 34: 128–30.
- Paletta CE, Dehghan K, Campbell TC et al. Scalp necrosis: an unusual presentation of giant cell arteritis. *Plast Reconstr Surg* 2002; 109: 1474–5.
- Berth-Jones J, Holt PJ. Temporal arteritis presenting with scalp necrosis and a normal erythrocyte sedimentation rate. *Clin Exp Dermatol* 1988; 13: 200–1.
- Campbell FA, Clark C, Holmes S. Scalp necrosis in temporal arteritis. *Clin Exp Dermatol* 2003; 28: 488–90.
- Biehl MO, Hugl B, Posch L et al. Subtotal tongue necrosis in delayed diagnosed giant-cell arteritis: a case report. *Am J Otolaryngol* 2004; 25: 438–41.
- Baum EW, Sams WM, Payne RR. Giant cell arteritis: a systemic disease with rare cutaneous manifestations. *J Am Acad Dermatol* 1982; 6: 1081–8.

Manuskriptet ble mottatt 13.1. 2006

og godkjent 13.11. 2006. Medisinsk redaktør Elisabeth Swensen.