

Bács-Kiskun Megyei Önkormányzat Kórháza Bőrgyógyászat, Kecskemét
(osztályvezető főorvos: prof. dr. Török László)

Arteriitis temporalis Arteriitis temporalis

NÉMETH SZILVIA DR., KOCSIS LAJOS DR., TÖRÖK LÁSZLÓ DR.

ÖSSZEFOGLALÁS

A szerzők egy 80 éves arteriitis temporalisban szenvedő nőbeteg esetét mutatják be. Ismertetik az újabb diagnosztikus lehetőségeket, a felmerülő differenciáldiagnosztikai nehézségeket, valamint a kezelés alternatíváit. Az adekvát kezelés időben való elkezdésével elkerülhető a beteg maradandó vaksága.

Kulcsszavak:
arteriitis temporalis - vakság,
corticosteroidok

SUMMARY

The authors demonstrate a case of a 80-year old woman suffering in arteriitis temporalis. The discuss the newer opportunities of the diagnose, the differentialdiagnostic problems and the therapy. If the adequat tratment is stared in time, the blindness of the patient can be avoided.

Key words:
arteriitis temporalis - blindness,
corticosteroids

Az arteriitis temporalis vagy óriássejtes arteriitis (Horton syndroma) az idősebb nők autoimmun eredetű vasculitises megbetegedése, mely leginkább a közepes és nagyereket támadja meg. Egyes források szerint a polyarteriitis nodosának egy lokalizált formája (1). A corticosteroid éra előtt a betegség progressziója miatt nemritkán maradandó vakság vagy halál volt a következménye.

Anyag, módszer és betegismertetés

A 80 éves nőbeteg korábbi anamnesisében hypertonia, a bal oldali arteria carotis interna stenosisa és diétával egyensúlyban tartott diabetes mellitus szerepeltek. 2003 augusztusában utalták ambulanciánkra herpes zoster, illetve kifeléyesedő basalioma iránydiagnózisokkal. Első vizsgálatakor a bal halántékon egy 5x2 cm-es, pörkkel fedett ulcus volt látható a bal arteria temporalis lefutásának megfelelően. A beteg panaszai 2003 áprilisában kezdődtek erős bal oldali fejfájással, szédüléssel, a bal szem időnkénti látótérkiesésével. 2 hónappal később a bal temporalis régióban egy ér duzzadtá vált, felette a bőr erythemás lett. Néhány hét múlva a duzzadt ér feletti bőrön fekély alakult ki, mely az alkalmazott konzervatív kezelésre nem gyógyult (1. ábra). Ezen tünetek és panaszok alapján az arteriitis temporalis diagnózisát vetettük fel. Mellékleletként a jobb axillában egy 7x3 cm-es bőrtumorra is fény derült, amelyet klinikailag pigmentált basaliomának vélelmeztünk. Neurológiai tüneteinek kivül a betegnek más általános panasza nem volt. Laborparaméterei közül a gyorsult süllyedés (65 mm/h) és a magas CRP (59,35 mg/l) emelendők ki. Az elvégzett Immunelfo normális értéket mutatott.

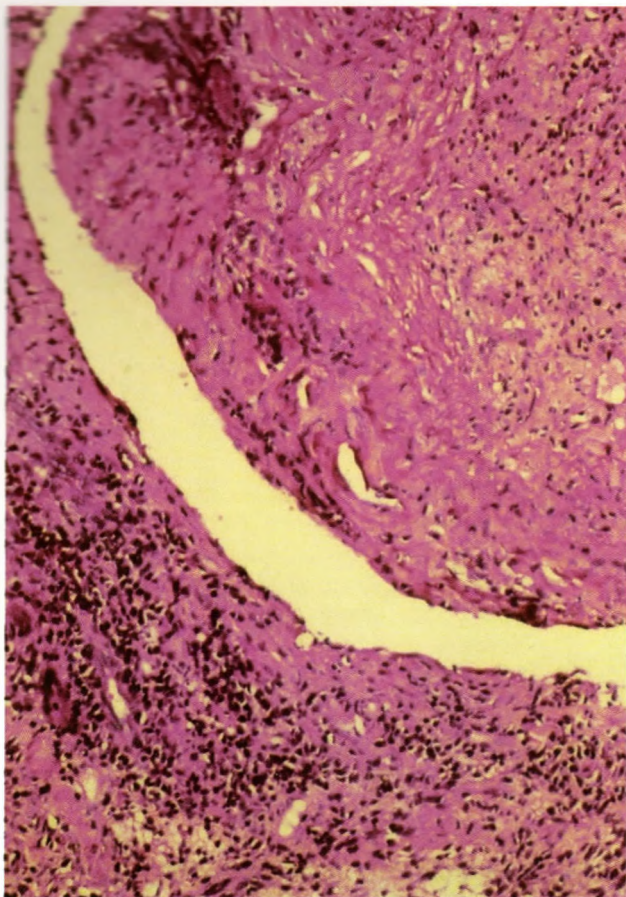
Rövidítések:

CRP: C reaktív protein
TIA: Transiens cerebralis Ischaemiás Attack
ALP: Alkalikus phosphatase
ARA: American Rheumatology Academy
pANCA: perinuclearis antineutrophil cytoplasmaticus antitest



1. ábra

Necroticus fekély a bal arteria temporalis superficialis ramus frontalis felett



2. ábra

A bethrombotizált arteria átmetszeti képe művi résképződéssel (HE, 100x)

Szemészeti vizsgálatkor mindkét szem csökkent látóélességét, bal oldalon a külső-felső quadráns kiesését, elmosódott határú, promineáló papillát, a későbbiekben pedig a papilla körül kevés exsudatumot találtak. Ideggyógyászati szakvizsgálat során a tünetek alapján egyértelműen az arteriitis temporalis diagnózisát támasztották alá, de kóroki tényezőként feltételezték a korábbról más ismert bal oldali arteria carotis interna szűkületét is. A szövettani kép histiocyták és endothelproliferáció okozta arteria-obliterációt mutatott (2. ábra), spanyolgallér-szerű lamina elasticával, az ér körül lymphocytákkal, plazmasejtekkel, fibrosissal, míg az érfalban idegentest típusú óriássejtek voltak megfigyelhetők (3. ábra). Mindezek alapján az arteriitis temporalis diagnózisát állítottuk fel. 64 mg Medrol és 2x50 mg Dapson Fatol kezelést állítottunk be, melyet külső hámosító terápiával egészítettünk ki. 1 hónap alatt a bőrtünetek teljes remissziója következett be, a süllyedés értéke 4 mm/h-ra csökkent. A féléves kontroll során a betegnél bőrtünetet már nem észleltünk, fejfájása megszűnt, azonban enyhe szédülés és a bal szem külső-felső quadránsának látótérkiesése visszamaradt. A beteg szénhidrát-anyagcseréje megfelelő diéta és a ko-

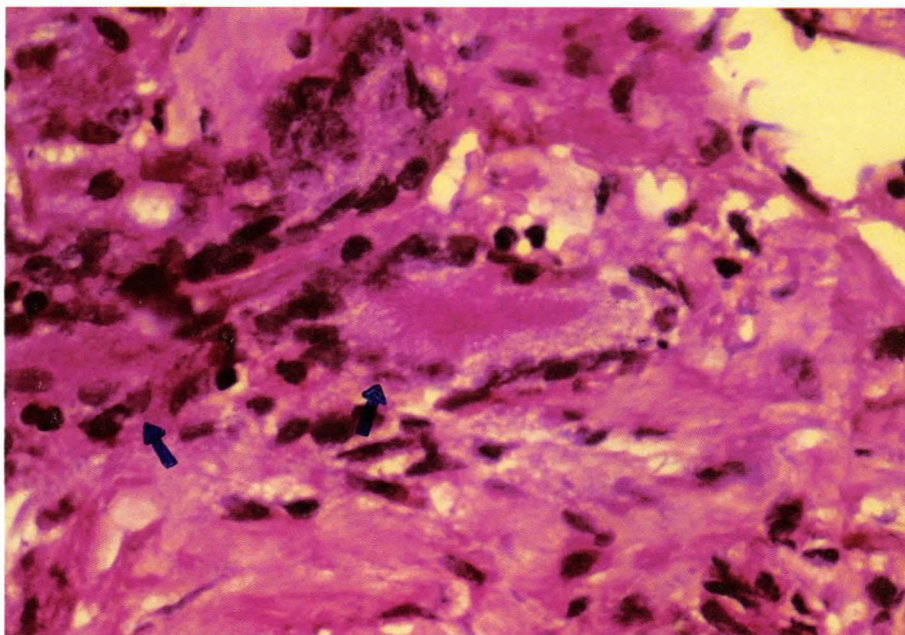
rábban is alkalmazott per os antidiabetikus kezelés mellett egyensúlyban volt. A következő fél év során a steroid és sulfonkezelést leépítettük. A későbbiek során került sor a jobb hónaljban észlelt tumor excíziójára is, amelynek szövettani vizsgálata a felvetett pigmentált basalioma diagnózisát alátámasztotta.

Megbeszélés

A kórkép, amely a közepes és nagyerek betegsége, már az ókorban is ismert volt. Ennek ékes bizonyítéka az egyiptomi művészetben lelhető fel Pa Aton Em Heb sírkamrájában egy Kr. e. 1350-ben készült vak hárfás képén, akinek becsukott szeme felett a temporalis artéria feszülő köteggé látható, válla pedig legömbölyített (3). Az óriássejtes arteriitist elsőként *Hutchinson* írta le 1890-ben egy 80 éves férfin. Az arteriitis temporalis elnevezés *Horton* vizsgálatai óta ismeretes, aki először 1932-ben foglalkozott a kórképpel. A jellegzetes gyulladós sejtek alapján *Gilmour* óriássejtes arteriitisnek nevezte el a betegséget. Egyéb szinonimák a Horton betegség, az arteriitis cranialis, granulomatosus arteriitis és az idősek arteriitise (1, 2, 3).

A közepes és nagyerek gyulladós megbetegedése 80%-ban 50 év feletti nőket érint. Leggyakoribb az észak-európai és az amerikai fehér népességnél, ahol 15-50/100 ezer az előfordulás gyakorisága. A betegséget gyakran említik együtt a polymyalgia rheumaticával, amely a vállöv gyengeségét okozza. Valószínűleg ugyanazon vasculitis két különböző lokalizációban való megjelenési formájáról van szó. Általánosságban a polymyalgia rheumatica 15-50%-ában áll fenn óriássejtes arteriitis is, míg az arteriitis temporalis esetek 50%-át kíséri polymyalgia rheumatica. A két betegség együttes fennállásánál HLA-DR4 asszociáció figyelhető meg (3).

A pontos etipathogenezis eddig nem teljesen tisztázott, de valószínűleg autoimmun betegségről van szó. Feltéte-



3. ábra

Touton-féle óriássejtek a lamina elastica internában, szélükön a histiocytamagvak alkotta koszorúval – ld. nyilak (HE, 400x)

lehetően az endothel lamina elastica internája károsodik a napsugarak által, melynek elastolysis a következménye. Az „idősödő” elastin ellen autoantitestek termelődnek, amelyek létrehozzák a gyulladást. Az elastolyticus elméletet támasztja alá az is, hogy a betegek séréumában emelkedett a mátrix-metalloproteináz-9 (MMP-9) nevű elasztáz szintje. A napfény, mint káros tényező hatása mellett szól a tény, hogy a betegek gyakran számolnak be a napfény tartós hatásáról (4). Kiváltó okként feltételezik a baktériumok (*Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae*), illetve vírusok (adeno-, parvo-, entero-, hepatitis-vírusok) szerepét is (3). Emellett felmerült a hőszok proteinek kóroki szerepe, melyek aspecifikusan indítják be az óriássejtes arteriitis patogenetikai folyamatait. Némely szerző az eosinophiloknak és az általuk termelt ún. eosinophil kationos proteineknek (ECP) tulajdonít nagy szerepet a nekrosis és a thrombus létrejöttében (6).

Leggyakrabban az a. carotis externa ágrendszeréhez tartozó temporalis eret érinti a betegség, de nem ritka a carotis interna rendszeréhez tartozó arteria ophthalmica és ennek végágainak, az aa. ciliares posteriores longi gyulladással szűkülete sem, melynek következményeként kialakul a rettegett látáskárosodás. Az említett erekon kívül megbetegedhetnek más erek is, min az a. femoralis, a coronariák és az aortaív is. Az aortaív érintettségének kizárása céljából fontos a betegek mindkét karjának vérnyomását megmérni. Kezdeti tünet a legtöbbször féloldali fejfájás jelentkezése, vagy a fejfájás jellegének megváltozása. Ezt követően látótérkiesés, homályos vagy kettőslátás, szédülés lép fel. Előfordulhat rágási claudicatio, izérzési zavar, torokfájás is.

Az általános tünetek közül gyakoriak a láz, éjszakai izzadás, étvágytalanság, fogyás, rossz közérzet és az influenza-szerű tünetek. A halántéki artéria felett erythema jelenik meg, az ér tapintásra érzékeny, tömötté válik, pulzusa csökken, vagy tapinthatatlan. Progresszió bekövetkeztével purpurák, esetenként hólyagok jelennek meg, ritkábban nekrotikus fekélyek is. Az érintett terület rendszerint alopeciássá válik. A betegek 40%-ában látásromlás figyelhető meg, mely akár kétoldali is lehet. Súlyosabb esetben vakság alakul ki, mely maradandó is lehet. Az amaurosis első 24-48 órájában jellegzetesen hiányoznak a szemfenéki tünetek (9). Az intracranialis erek gyulladása esetén gyakran első és egyetlen tünet lehet a TIA, illetve stroke (5). A klinikai tünetek alapján a diagnózis megkönnyítése érdekében 1990 óta az ARA kritériumokat használják (Hunder és mtsai) (10): **1.** életkor >50 év, **2.** fejfájás, **3.** rágási fájdalom, nyelvizomsorvadás, nyelési nehézség, **4.** a temporalis artéria nyomásérzékenysége, csökkent pulzációja, **5.** a fejbőr érzékenysége, csomói, **6.** pozitív szövettani lelet. Ezek közül 2 kritérium teljesülése alátámasztja az arteriitis temporalis diagnózist (3).

A laborparaméterek közül leggyakrabban a gyorsult, akár 100 mm/h-t is elérő süllyedés szembetűnő, de nagyon ritkán normális értéket is kaphatunk. A gyorsult süllyedés alakulása alkalmas a betegség lefolyásának, illetve a kezelés hatásosságának monitorozására is. Jelleg-

zetes laboreltérés a leukocytosis, a thrombocytosis, az anemia, és a magas CRP és ALP szint is (1, 3). A májfunkciós értékek az esetek 20-30%-ában magasabbak. Az intracerebralis formákban a CD8+ lymphocyták aránya alacsonyabb lehet (7). Ritkán pozitív a pANCA (1).

Korábban német szerzők a keringés noninvasív vizsgálatára Oculo-Oscillo-Dynamographiás, Orbita-Dynamographiás és Temporalis-Dynamographiás eszközöket használtak, melyekkel az ér csökkent keringését tudták igazolni, valamint a kezelés hatásosságát is felmérték (8). Ma már duplex UH-gal jól vizsgálhatók a keringési viszonyok.

A diagnózis felállításához fontosak a szövettani vizsgálatok. A betegség szegmentális jellege miatt azonban a negatív szövettani eredmény nem zárja ki a temporalis arteriitis fennállását. Éppen ezért a szövettani leletet és a klinikai képet együttesen kell értékelni. A legtöbb szerző a 2-3 cm-es szövetsminta vételét tartja kívánatosnak (1, 3). A corticosteroid kezelés első hetében még van értelme a szövettani mintavételnek, később azonban csökken az esélye annak, hogy informatív a mintavétel. A biopsia helyének megválasztásához segítséget nyújthat a Doppler UH-os vizsgálat. Egyes szerzők fontosnak tartják a bilaterális mintavételt. A szövetsi képben korai stádiumban az érfal körül neutrophil, később mononuclearis és többmagvú (Touton-féle) óriássejtes infiltráció, intimaproliferáció, a lamina elastica interna feltöredezése, valamint fibrosis látható. Bár az óriássejtek jellegzetesek, néha hiányozhatnak is (4). Lies szerint (1990) az alábbi kritériumok közül kettőnek teljesülnie kell a temporalis arteriitis szövettani diagnózisához: **1.** mononuclearis (lymphoplasmocytás) infiltráció, **2.** a lamina elastica interna fragmentációja, **3.** Touton-féle óriássejtek jelenléte (3).

Differenciáldiagnosztikus problémaként felmerülhetnek a kifehélyesedő bőrtumorok, a scalp erozív pustulózus dermatózisa, a fejbőr gangrenáját okozó herpes zoster fertőzés és más ulcerációt okozó infekciós kórképek, valamint egyéb vasculitisek (pl. Wegener granulomatosis, polyarteritis nodosa).

Az arteriitis temporalis kezelése az 1950-es évektől megoldott, amikortól rendelkezésünkre állnak a corticosteroidok. Napi 80-120 mg Prednisonol a kívánatos dózis, melyet 2 adagban elosztva célszerű adni. Remisszió bekövetkeztével az alternáló csökkentés ajánlatos, de a fenntartó kezelés egy évig szükséges lehet. A corticosteroidok alternatívájaként a dapson, az azathioprin, a cyclophosphamid, és újabban a methotrexát jön szóba. Ha a kezelést időben elkezdjük, a betegség prognózisa kedvező. Súlyos szövödmény lehet a maradandó vakság, melynek oka a nervus opticus vérellátásának tartós zavara. (Anterior ischiemiás opticusneuropathia – AION) (9). Ennek elkerülésére esetenként szóbajön a nagy dózisú intravénás steroid lökéskezelés is.

Esetünk típusosnak ítéltető a beteg panaszai, a klinikai tünetek és a szövettani kép alapján. Tanulsága szerint tehát a szövödmények megelőzésének egyetlen módja a korai kezelés, melynek előfeltétele a helyes diagnózis idejekorán történő felállítása.

IRODALOM

1. *Braun-Falco, O., Plewig, G., Wolff, H. H., Burgdorf, W. H. C.:* Dermatology 896-897. Springer 2000.
2. *Palkonyai É., Temesvári P.:* Polymyalgia rheumatica, arteriitis temporalis, *Lege Artis Medicinae* (1998) 8 (10), 670-674.
3. *Schmidt, Zs.:* Polymyalgia rheumatica Temporalis arteritis, avagy a vak hárfajátékostól a HLA DRB1*HVR2-ig. *Orvosképzés* (1998) 1, 41-53.
4. *O'Brien, J. P., Regan W.:* Actinically degenerate elastic tissue is the likely antigenic basis of actinic granuloma of the skin and temporal arteritis. *J. Am. Acad. Dermatol.* (1999) 40, 214-222.
5. *Buttner, T., Heye, N., Prutznek, H.:* Temporal arteritis with cerebral complications report of four cases *Eur Neurol.* (1994) 34 (3), 162-167.
6. *Hallgren, R., Gudbjornsson, B., Larsson, E., Fredens, K.:* Deposition of eosinophil cationic protein in vascular lesion in temporal arteritis, *Ann. Rheum. Dis.* (1991) 50 (12), 946-949.
7. *Elling, P., Olsson, A. T., Elling, H.:* reduced CD8+T-cell concentration in peripheral blood of patient with carotid artery stenosis: reaction to arteritis temporalis *Br. J. Rheumatol.* (1996) 35 (7), 649-651.
8. *Ulrich, C., Ulrich, D., Kornotzki, M., Ulrich, W. D.:* Temporal arteritis – diagnosis and therapeutic control *Gesamte Inn Med.* (1988) 43 (18), 526-530.
9. *Sáveges I.:* Szemészet, *Medicina* (2001) 309-310.
10. *Hunder, G. G., Bloch, D. A., Michel, B. A. et al.:* Criteria for the classification of giant cell arteritis *The American College of Rheumatology* (1990) 33, 1122-1128.

Érkezett: 2004. V. 17.

Közlésre elfogadva: 2004. X. 11.