

Arteriitis temporalis Horton

Giant Cell Arteritis

Zusammenfassung

Die Arteriitis temporalis ist eine Erkrankung des Alters mit einer Inzidenz bei den über 50-jährigen von 6–76/100 000 Einwohner (Nord-Süd-Gefälle) und tritt bei Frauen deutlich häufiger auf (F:M = 3:1). Wir berichten über eine 81-jährige Patientin, welche mit heftigen Kopfschmerzen, diffusen oberflächlichen Nekrosen der Kopfhaut, Claudicatio masticatoria und stark reduziertem Allgemeinzustand in unsere Klinik verlegt wurde. Die Histologie der Biopsie eines Temporalarterienastes sicherte die Diagnose einer Riesenzellarteriitis. Die Hochdosis-Kortisonbehandlung musste aufgrund erheblicher Nebenwirkungen reduziert werden.

Abstract

Giant cell arteritis is a disease of the elderly with an incidence of 6–76/100 000 people above the age of 50 years that affects more women than men (w:m = 3:1). We report on an 81-year old female patient who presented with serious headache, superficial necrosis of the scalp, masticatory claudication in a markedly reduced general condition. The histology of a temporal arterial biopsy confirmed the diagnosis of giant-cell arteritis. High dose corticosteroids were given but had to be reduced because of severe side effects.

Einführung

Die Arteriitis temporalis Horton (M. Horton) ist eine Erkrankung des Alters und durch einseitige Kopfschmerzen, schmerzempfindliche pulslose Temporalarterie, erhöhte Blutsenkungsgeschwindigkeit und typische Histologie der Arterienbiopsie charakterisiert. Häufig treten initial jedoch uncharakteristische Symptome in den Vordergrund und erschweren die Diagnosefindung.

Bei der hier vorgestellten Patientin blieb der M. Horton mehrere Wochen unerkannt, die Gefahr des Visusverlustes drohte. Die noch rechtzeitig begonnene Prednisolontherapie führte zur raschen Rückbildung der Symptomatik, brachte aber erhebliche Nebenwirkungen mit sich.

Fallbericht

Anamnese: Seit zirka drei Wochen traten bei einer 81-jährigen Patientin rechtseitige frontale Kopfschmerzen mit steigender Intensität auf. Gleichzeitig bemerkte sie eine Berührungsempfindlichkeit der Kopfhaut sowie Schmerzen beim Kauen und Sprechen. Allmählich entwickelten sich derbe strangförmige druckdolente Rötungen und Schwellungen, zunächst rechts temporal, dann auch diffus auf der Kopfhaut verteilt. Da anamnestisch ein Mammakarzinom (1978 rechts, 1996 links) bekannt war, wurde die Patientin zunächst mit Verdacht auf Hirnmetastasen in die Innere Klinik eingewiesen. Die dort im Rahmen der umfangreichen Diagnostik entnommene Biopsie eines lividen Areals am rechten Haaransatz wies histologisch vaskulitische Veränderungen

Institutsangaben

¹ Hautklinik (Chefarzt: Prof. Dr. med. U. Wollina)

² Institut für Pathologie „Georg Schmohl“ (Chefarzt: Priv.-Doz. Dr. G. Haroske) am Krankenhaus Dresden-Friedrichstadt, Akademisches Lehrkrankenhaus der TU Dresden, Dresden

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. med. Uwe Wollina · Hautklinik am Krankenhaus Dresden-Friedrichstadt · Akademisches Lehrkrankenhaus der TU Dresden · Dresden · Friedrichstraße 41 · 01067 Dresden · E-mail: wollina-uw@khdf.de

Bibliografie

Akt Dermatol 2005; 31: 160–162 © Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York
DOI 10.1055/s-2005-861263 · ISSN 0340-2541

gen auf. Zur weiteren Abklärung wurde die Patientin schließlich in die Hautklinik Dresden-Friedrichstadt verlegt.

Dermatologischer Befund: Temporal rechts imponierte neben einem derben pulslosen nur wenig gerötetem Strang ein hühner- eigroßes nekrotisches Areal mit Rötung und Schwellung der unmittelbaren Umgebung (Abb. 1). Weitere kleinere druckdolente Infiltrate mit oberflächlicher Nekrosezone fanden sich diffus (auch linksseitig) auf der Kopfhaut (Abb. 2).

Neben den Hautveränderungen fiel zusätzlich der reduzierte Allgemeinzustand mit Müdigkeit, Abgeschlagenheit und depressiver Verstimmung auf. Zudem gab sie Schmerzen des Kau- und Sprechapparates an im Sinne einer Claudicatio masticatoria, eine Visusminderung wurde hingegen verneint.

Diagnostik: Zur Diagnosesicherung wurde in Lokalanalgesie eine Arterienbiopsie der A. temporalis dextra vorgenommen.

Histopathologischer Befund: Subendotheliale Lumeneinengung eines mittelkalibrigen Arterienastes mit transmuraler Entzündung aus vorwiegend histiozytären Zellen und Nachweis einiger bizarr geformter Riesenzellen (Abb. 3).

Augenärztliche Untersuchung: Deutliche Papillenschwellung rechts im Sinne einer beginnenden ischämischen Optikusneuropathie, noch keine Visuseinschränkung nachweisbar.

Neurologische Untersuchung: Kein neurologisches Defizit.

Laborbefund: Neben einer mikrozytären hypochromen Anämie (Ery 2,93 Tpt/l; Hb 5,2 mmol/l; Hkt. 0,26 l/l) fielen erhöhte Entzündungsparameter auf (Leukozyten 12,9 Gpt/l; BSG 51 mm; CrP 91 mg/l). Die antinukleären Antikörper lagen bei 1 : 320. Die übrigen Routinelaborparameter sowie p-ANCA, c-ANCA, Gesamtkomplement, C3 und C4 waren unauffällig.

Therapie und Verlauf

Neben einer suffizienten Schmerztherapie und mehrzeitiger lokaler Nekrosenabtragung begannen wir in Absprache mit unseren augenärztlichen Kollegen aufgrund des drohenden Visusverlustes mit einer Prednisolon-Hochdosistherapie – entsprechend 1 g/die, zunächst für 3 Tage. Darunter war die Symptomatik sofort rückläufig. Entsprechend konnte ein Rückgang der Entzündungsparameter laborchemisch nachgewiesen werden. Es traten jedoch erhebliche Nebenwirkungen nach zwei Behandlungstagen auf: Ausbildung eines Lungenödems sowie peripherer Ödeme; Auftreten nächtlicher Alpträume. Daraufhin wurde Prednisolon auf 100 mg reduziert, symptomatisch wurden Furesis und Zopiclon/Zyprexa eingesetzt.

Die Kortisondosis konnte im weiteren Verlauf aufgrund des anhaltenden Behandlungserfolges (Kontrolle von BSG und CRP) schrittweise bis auf eine Erhaltungsdosis von 15 mg/die reduziert werden. Diese Dosierung soll für mindestens 1–2 Jahre verabreicht werden, bevor ein Auslassversuch begonnen werden kann.



Abb. 1 Schmerzhafte temporale Nekrosezone mit pulslosem Arterienstrang.

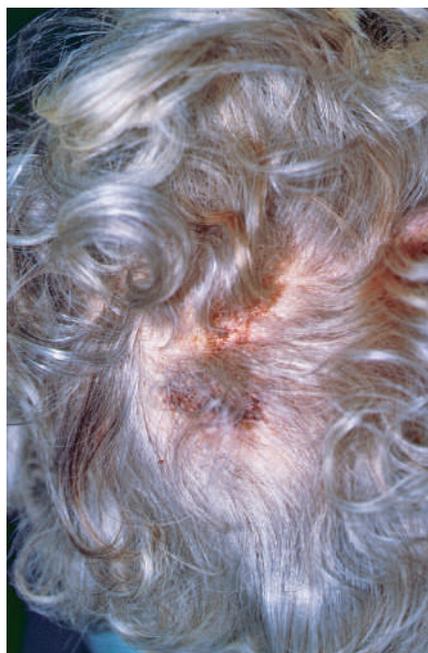


Abb. 2 Diffuse oberflächliche Nekrosen am Kapillitium.

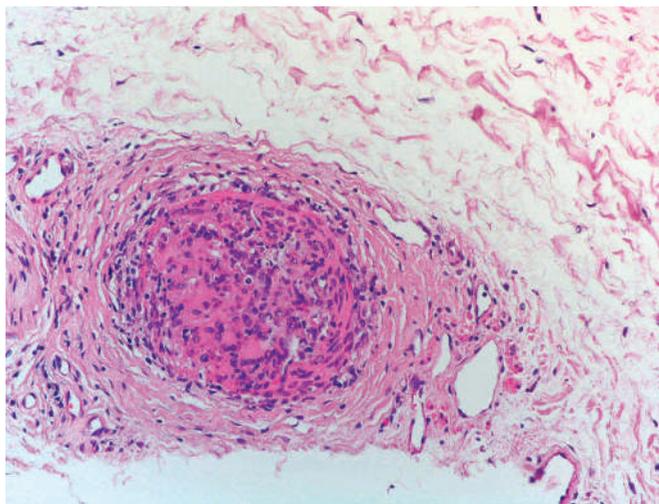


Abb. 3 Transmurale Entzündung mit Lumeneinengung einer transversal angeschnittenen Temporalarterie. Nachweis histiozytärer Zellen, vereinzelt Riesenzellen (HE × 10).

Tab. 1 ACR-Kriterien (1990) zur Klassifizierung der Arteriitis temporalis (gefordert mindestens 3 der 5 Kriterien)

Alter über 50 Jahre bei Auftreten der Krankheit
neu auftretende Kopfschmerzen
deutlich erhöhte BSG
klinische Symptomatik der Temporalarterien (Pulslosigkeit, Druckschmerz)
typische Histologie

Diskussion

Die von Jonathan Hutchinson (britischer Pathologe und Chirurg, 1828–1913) erstmals beschriebene Arteriitis temporalis Horton ist durch einen stadienhaften Verlauf gekennzeichnet und kann neben den klassischen Zeichen (Tab. 1) – lokalisierte Kopfschmerzen im Schläfenbereich, druckempfindliche A. temporalis, beschleunigte BSG, Alter mindestens 50 Jahre, Sehstörungen [1] – auch durch unspezifische Symptome – z. B. Kiefer- und Kauschmerzen, Schwindel, Abgeschlagenheit, Müdigkeit, Gewichtsverlust und Fieber – in Erscheinung treten, so dass die Diagnosefindung sich häufig als schwierig erweist [2–5]. Aufgrund des drohenden Visusverlustes ist jedoch eine schnelle Diagnosefindung und sofortige Therapieeinleitung von entscheidender Bedeutung [6, 7]. Deshalb sollte gerade bei älteren Menschen mit unspezifischen Allgemeinsymptomen, uncharakteristischen Kopfschmerzen oder psychischen Veränderungen an die Arteriitis temporalis gedacht und dementsprechend behandelt werden.

Auch in unserem Fall war die Diagnose lange Zeit unklar und letztendlich durch die Arterienbiopsie, derzeit diagnostischer Goldstandard, gesichert [2, 9]. Die Therapie der 1. Wahl – sofortige hochdosierte Prednisolongabe [6, 10, 11] – erfolgte in unserem Fall gerade noch rechtzeitig, da sich bereits klinisch durch eine deutliche Papillenschwellung der drohende Visusverlust abzeichnete. Die Kortisondosis sollte anfangs im Zweifelsfall lieber höher gewählt werden, in der Regel beginnt man mit 1 g/kg Körpergewicht. Eine Prednisolondosis von 1 g/die, welche in Absprache mit den augenärztlichen Kollegen verabreicht wurde, ist jedoch bei drohender Erblindung induziert (nach Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Neurologie 12/2002). Sind bereits Defektheilungen eingetreten (einseitige Erblindung frisch/alt) schwanken die Empfehlungen zwischen 100–500 mg/die.

Neben des sehr guten Ansprechens der Therapie sollte man jedoch die erheblichen Nebenwirkungen unter der Hochdosis-therapie gerade bei älteren Patienten nicht unterschätzen [10, 12, 13], weshalb wir diesen Fall gesondert hervorheben möchten. Nur durch strenge klinische Überwachung konnten rechtzeitig Auswirkungen – wie in unserem Fall Lungenödem, periphere Ödeme, psychotische Veränderungen – erkannt und symptomatisch ohne schwerwiegende Folgen behandelt werden. Wir empfehlen erst bei einer niedrigen Kortisondosis die Entlassung der Patienten in die häusliche Umgebung. Zudem sind prophylaktische Maßnahmen unter der Kortisondauertherapie, welche mindestens 1–2 Jahre, zum Teil auch lebenslang

durchgeführt werden muss, nicht zu vernachlässigen (Magen-schutz, Osteoporoseprophylaxe!).

Aufgrund der doch erheblichen toxischen Wirkung des Prednisolons wird nach Therapiealternativen gesucht. In kleineren Studien konnte ein Erfolg von Immunsuppressiva, zum Beispiel Azathioprin oder Methotrexat, in Kombination mit Kortison beobachtet werden, jedoch ohne entscheidenden Vorteil gegenüber einer Prednisolon-Monotherapie [13–16]. Einige Patienten aus Einzelfallberichten konnten von Infliximab oder Etanercept profitieren [12, 17]. Bisher gilt jedoch weiterhin die hochdosierte Prednisolon-Monotherapie als Mittel der ersten Wahl in der Behandlung der Arteriitis temporalis.

Literatur

- Ward TN, Levin M, Wong RL. Headache caused by giant cell arteritis. *Curr Treat Options Neurol* 2004; 6: 499–505
- Nordborg E, Nordborg C. Giant cell arteritis: strategies in diagnosis and treatment. *Curr Opin Rheumatol* 2004; 16: 25–30
- Schmidt D, Richter B. Hals-Nasen-Ohren-Befunde bei Arteriitis temporalis Horton. *HNO* 1999; 47: 176–182
- Nitzsche S, Wagner U, Seidel W, Häntzschel H. Entzündungsmechanismen bei rheumatoider Vaskulitis und Riesenzellarteriitis. *Internist* 1999; 40: 922–929
- Hellmann DB. Temporal arteritis: a cough, toothache, and tongue infarction. *JAMA* 2002; 287: 2996–3000
- Myllykangas-Luosujarvi R. Start treatment of temporalis arteritis immediately – otherwise your patient might become blind! *Duodecim* 1998; 114: 2183–2185
- Hayreh SS, Zimmerman B, Kardon RH. Visual improvement with corticosteroid therapy in giant cell arteritis. Report of a large study and review of literature. *Acta Ophthalmol Scand* 2002; 80: 355–367
- Allison MC, Gallagher PJ. Temporal artery biopsy and corticosteroid treatment. *Ann Rheum Dis* 1981; 43: 416–417
- Pfadenhauer K, Weber H. Present state of ultrasonographic diagnosis of temporal arteritis. Results of a prospective study. *Nervenarzt* 2003; 74: 683–690
- Proven A, Gabriel SE, Orces C, O'Fallon WM, Hunder GG. Glucocorticoid therapy in giant cell arteritis: duration and adverse outcomes. *Arthritis Rheum* 2003; 49: 703–708
- Ulrich C, Ulrich D, Kornotzki M, Ulrich WD. Arteriitis temporalis – Diagnostik und Therapiekontrolle. *Z Gesamte Inn Med* 1988; 43: 526–530
- Airograve P, Antonioli CM, Vianelli M, Toniati P. Anti-tumour necrosis factor treatment with infliximab in a case of giant cell arteritis resistant to steroid and immunosuppressive drugs. *Rheumatology* 2002; 41: 347–349
- Jover JA, Hernandez-Garcia C, Morado IC, Vargas E, Banares A, Fernandez-Gutierrez B. Combined treatment of giant cell arteritis with methotrexate and prednisone. A randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *Ann Intern Med* 2001; 134: 106–114
- DeSilva M, Hazleman BL. Azathioprine in giant cell arteritis/polymyalgia rheumatica: A double blind study. *Ann Rheum Dis* 1986; 45: 136–138
- Hernandez-Garcia C, Soriano C, Morado C, Ramos P, Fernandez-Gutierrez B, Herrero M, Banares A, Jover JA. Methotrexate treatment in the management of giant cell arteritis. *Scand J Rheumatol* 1994; 23: 295–298
- Hoffman GS et al. A multicenter, randomized, double-blind, placebo-controlled trial of adjuvant methotrexate treatment for giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 2002; 46: 1309–1318
- Tan AL, Holdsworth J, Pease C, Emery P, McGonagle D. Successful treatment of resistant giant cell arteritis with etanercept. *Ann Rheum Dis* 2003; 62: 373–374