

Risafrumuæðabólga

– sjúkratilfelli með drepri í hársverði og skyndiblindu

Berglind Árnadóttir¹ lækni

Gerður Gröndal^{2,3} lækni

Þórður Tryggvason⁴ lækni

Björn Guðbjörnsson^{3,5} lækni

¹Lyflækningadeild, ²gigtlækningadeild, ³rannsóknarstofu í gigtarsjúkdómum, ⁴meinafræðideild Landspítala, ⁵læknadeild Háskóla Íslands.

Fyrirspurnum svarar Berglind Árnadóttir, bergliar@landspitali.is

ÁGRIP

Sumarið 2020 leitaði kona á níraðisaldri til læknis vegna höfuðverks og sjóntruflana. Greining var óljós og einkenni versnuðu hratt. Hún varð blind á báðum augum og fékk stórt drep í hársvörðinn. Um var að ræða hröð versnandi einkenni risafrumuæðabólgu sem er einn algengasti æðabólgujúkdómurinn og getur haft ólíkar birtingarmyndir. Hér er tilfellinu lýst og fjallað um helstu einkenni, greiningaraðferðir og meðferð.

Inngangur

Risafrumuæðabólga (*giant cell arteritis*) er algengasti æðabólgujúkdómurinn hjá einstaklingum 50 ára og eldri, þá helst á aldrinum 70 til 80 ára.¹⁻³ Sjúkdómurinn herjar aðallega á stórar og meðalstórar slagæðar líkamans og sér í lagi þær sem hafa elastín í æðaveggjum.^{1,4,5} Aðallega má sjá bólgu í greinum ósæðarborgans og einkum þeim sem leiða til höfuðs, þar með talin gagnaugaslagæðin (*superficial temporal a.*).^{1,2,6} Mikilvægt er að greina og meðhöndla sjúkdóminn sem fyrst þar sem hann getur valdið mjög alvarlegum sjúkdómseinkennum, til dæmis blindu.^{1,2,5}

Orsakir risafrumuæðabólgu eru ekki þekktar en talið er að óútskýrt samspil erfða og umhverfisþátta kveiki á ónæmiskerfinu sem veldur hnúðóttum (*granulomatous*) bólgum í innri og ytri teygjuhimnu (*elastic lamina*) slagæða og -æðlinga. Þetta leiðir til þrengingar á æðinni og jafnvel blóðtappamyndunar.^{1,2,3,5} Því eru birtingarmyndir sjúkdómsins fjölbreyttar, allt frá ósértækum einkennum almenns bólguástands til einkenna blóðrásatrufllana eða blóðþurrðar.

Tíðni risafrumuæðabólgu er meiri á norðurhveli jarðar og fer tilfellum fækkandi því sunnar sem litið er.² Á Norðurlöndunum og Norður-Evrópu er tíðnin um 17-18 á hverja 100.000 íbúa.² Samkvæmt faraldsfræðilegri rannsókn var nýgengi sjúkdómsins á Íslandi á árunum 1984 til 1990 meðal kvenna og karla, yfir 50 ára og

eldri, 36 og 18 á hverja 100.000 íbúa.¹ Risafrumuæðabólga er allt að tvöfalt algengari hjá konum en körlum.²

Algengasta einkenni risafrumuæðabólgu er höfuðverkur (65-90% sjúklinga) og margir upplifa einnig eymsli í hársverðinum, sérstaklega yfir greinum gagnaugaslagæðarinnar.³⁻⁷ Æðarnar er oft hægt að sjá með berum augum, þykkar og hlykkjóttar. Púlsar æðarinnar greinast jafnvel ekki við skoðun eða eru daufari en eðlilegt er.³ Um helmingur sjúklinga finnur fyrir kjálkaöng (*jav claudication*) og í sumum tilvikum geta sjúklingar einnig fundið fyrir verkjum í tungu.^{3,5,8} Í þeim tilvikum sem æðin lokast vegna mikillar bólgu getur það orsakað drep í höfuðleðri, tungu eða á öðrum svæðum sem slagæðin nærir, en það eru mjög sjaldgæfir fylgikvillar sjúkdómsins.^{3,7,8} Í um 20% tilvika verður sjónskerðing eða blinda, á öðru eða báðum augum. Er þetta oftast óafturkræft ástand sem getur gerst snemma í sjúkdómsferlinu. Þá er aðalástæða blindunnar blóðþurrð augntaugarinnar (*optic nerve*).⁵ Ef ekki er tafarlaust gripið til meðferðar er hætt á að sjúkdómurinn skaði heilbrigða augað innan fárra daga.^{3,5} *Amaurosis fugax* er birtingarmynd blindu í 44% tilvika þeirra sem hljóta sjónskerðingu af völdum risafrumuæðabólgu, þá lýsa sjúklingar því eins og að tjald hafi verið dregið fyrir augað.⁵ Allt að 30% sjúklinga fá taugaeinkenni, í flestum tilvikum röskun á úttaugakerfinu (*mononeuropathy, peripheral neuropathy*).⁵ Tíundi hver sjúklingur

fær öndunarfæraeinkenni, aðallega hósta, með eða án uppgangs.⁵ Í 15% tilvika er æðabólga mest í ósæðarboganum og greinum hans með þeim afleiðingum að sjúklingar upplifa verki við hreyfingar efri útlíma.⁵ Einnig er um 17 sinnum algengara að fólk með risafrumuæðabólgu fái ósæðargúlp.³

Drep í hársverði er ákaflega dramatískt einkenni risafrumuæðabólgu, sem veldur sjúklingum miklum óþægindum.^{4,6} Drepið er talið stafa af blóðþurrð vegna bólgu í viðeigandi slagæð eða slagæðlingi.⁸ Þeir sem fá þetta sjaldgæfa birtingarform sjúkdómsins hafa verri horfur (dánartíðni 38%) en sjúklingar með vægari einkenni sjúkdómsins (dánartíðni 20,2-23,9%). Í þessum tilvikum fá sjúklingar fleiri alvarlega fylgikvilla sjúkdómsins, svo sem drep í tungu og aukna tíðni blindu (67%).⁶

Flokkunarskilmerki risafrumuæðabólgu hafa verið þróuð sem sýna helstu eiginleika sjúkdómsins (tafla I). Skilmerkin hafa gjarnan verið notuð í klínísku starfi til þess að leiða til réttar sjúkdómsgreiningar. Hingað til hefur verið mælt með að taka vefjasýni úr gagnaugaslagæð úr öllum þeim sjúklingum sem taldir eru vera með risafrumuæðabólgu.⁹ Til stuðnings er hægt að nota tölvusneiðmynd eða segulóm skoðun af slagæðum (CT eða MRA) og ennfremur hefur aukin þekking á notkun ómskoðunartækni til greiningar sjúkdómsins þróast á síðustu árum.^{2,3,9} Samkvæmt nýjustu leiðbeiningum getur myndrannsókn komið í stað vefjasýnis ef sá sem ómar hefur reynslu á þessu sviði, en hvorug rannsóknin hefur 100% næmi.⁹ Þess ber að geta að verið er að endurskoða flokkunarskilmerkin af amerísku og evrópsku gigtlæknaamtökunum.¹⁰

Háskammta barksterar eru hornsteinninn í meðferð risafrumuæðabólgu, og mælt er með að hefja meðferð um leið og grunur vaknar um sjúkdóminn, til þess að fyrirbyggja sjóntap eða blindu.^{2,4,9} Ráðlagður upphafsskammtur prednisólóns er 40-60 mg í töfluformi daglega.⁹ Ef um sjóntap eða önnur alvarleg einkenni er að ræða er mælt með enn hærri skömmtum, allt að 80-100 mg á dag.^{2,3,11} Upphafsskammti er gjarnan haldið í 2-4 vikur, eða þangað til fullnægjandi stjórn á sjúkdómnum hefur verið náð, en svo minnkaðir á 1-2 vikna fresti um 10%.^{3,9} Takmarkið er að eftir ár verði sjúklingurinn á 15 mg af prednisólón á dag.⁹ Þá er helst horft til mælinga sökks og C-reactive protein (CRP), en einnig á klínísk einkenni til viðmiðunar á niðurtröppun sterameðferðar.^{2,3,9,11,12}

Í þeim tilvikum sem sjúklingar fá sjónskerðingu eða blindu af völdum risafrumuæðabólgu hefur sterameðferð í æð verið skoðuð sem möguleg betri meðferð en sterar í töfluformi. Rannsóknir hafa ekki gefið sannfærandi niðurstöður, en þess má geta að sjúklingar sem voru meðhöndlaðir með sterum í æð voru með verri sjónskerðingu þegar meðferð var hafin, miðað við þá sem fengu meðferð í töfluformi. Þetta hefur án efa áhrif á niðurstöður rannsóknanna. Þar sem ekki er hægt að útiloka gagnsemi lyfjaméðferðar í æð er því mælt með að gefa háskammta stera í æð, 0,25-1,0 g metýlprednisólón daglega í allt að þrjá daga, hjá sjúklingum með *amaurosis fugax*.^{2,3,9,11}

Mælt er með að nota stera-sparandi lyf ef eitthvað af þessum atriðum eiga við sjúkling: sjúklingur þolir illa sterameðferð vegna aukaverkana eða er í aukinni áhættu að þróa með sér aukaverkanirnar; ef niðurtröppun stera gengur ekki sem skyldi (samanber EULAR-ráðleggingar); ef sjúkdómsmynd er erfið eða tíð bakslög. Þá er helst mælt með líftækni lyfinu tocilizumab (interleukín-6 hemill) sem viðbótarmeðferð. Annar valkostur væri methotrexate,

en rannsóknir hafa gefið misvísandi niðurstöður. Önnur stera-sparandi lyf hafa ekki sannað sig sem meðferð við risafrumuæðabólgu.^{2,9,12}

Tilfelli

Sagt er frá 89 ára gamalli konu með sögu um augnbotnahrörnun og gláku, kransæðasjúkdóm, slitgigt og stoðkerfisverki. Hún hafði þá einkum verki í ökklum og fótleggjum ásamt morgunstirðleika með verkjum í öxlum.

Í lok sumars 2020 hitti konan heimilislækni vegna þriggja vikna sögu um sveiflukenndan verk í höfði og andliti sem og vaxandi sjóntruflanir (móðusjón og sjónsviðsskerðing vinstra megin) sem höfðu byrjað 3-4 dögum fyrir læknisheimsóknina. Vaknaði grunur um blóðtappa í heila og var hún í kjölfarið send til frekari uppvinnslu og mats á heilbrigðisstofnun í hennar heimahéraði. Höfuðverkurinn var breytilegur, var ýmist aftantil í höfði eða yfir gagnaugum beggja vegna. Á þessum tímavarki var ekki lýst eymslum yfir gagnaugasvæðum. Tölvusneiðmynd af höfði með skuggaefni sýndi engar bráðar breytingar. Sökk mældist 24 mm/klst og CRP 32 mg/L. Daginn eftir var hún send til Reykjavíkur í skoðun til augnlæknis. Benti sú skoðun til versunar á undirliggjandi augnbotnahrörnun ásamt þurrki í augum.

Rúmum þremur vikum eftir fyrstu læknisheimsóknina lýsti konan því að skyndilega hafi verið dregið fyrir vinstra auga. Nokkrum dögum síðar fór hún einnig að finna fyrir sjóntapi hægra megin sem leiddi til blindu á örfáum dögum. Hún var nú orðin blind á báðum augum og var oft sárkvalin vegna höfuðverks. Í framhaldinu var hafin sterameðferð þar sem talið var að einkenni gætu samrýmst risafrumuæðabólgu. Þá mældist sökk 34 mm/klst. Meðferð var hafin með 60 mg prednisólón daglega í þrjá daga en síðan minnkað í 30 mg daglega. Höfuðverkurinn mildaðist, en hvarf ekki.

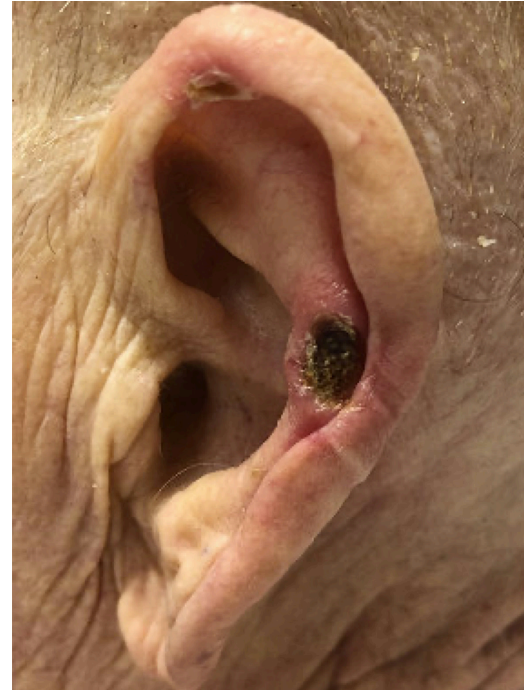
Örfáum dögum eftir að meðferðin hófst tók hjúrunarfræðingur eftir húðbreytingum sem minntu á punktblæðingar á höfuðleðri á gagnaugasvæði hægra megin. Þessar húðbreytingar urðu síðan að samfelldu sári yfir nánast allt höfuðleðrið hægra megin og úr varð opið sár. Sárið fékk svo yfir sig svarta skorpu (mynd 1A og 1C). Einnig kom fram sár á stærð við tíukrónupening á vinstra gagnaugasvæði og lítið sár á vinstra eyra (mynd 1B). Á þessum tímavarki lagðist hún inn á heilbrigðisstofnun heimahéraðsins.

Í leggunni voru sýni tekin í tvígang úr drepri á höfuðleðri. Fyrri sýnitakan sýndi ósértæka bráða bólgu og sú seinni sýndi drep og æðabreytingar sem gætu verið á grunnri æðabólgu eða blóðþurrðar. Í millitíðinni hafði sárið sýkst með *S.aureus* sem var meðhöndlað með sýklalyfjum í æð. Einnig var tekið stök með tilliti til herpesveira sem var neikvætt. Ónæmisprufur voru teknar, og reyndust neikvæðar (RF, ANA, ANCA, CH50 (hækkað), C3 og C4 var innan marka).

Nú var óskað eftir að konan yrði lögð inn á gigtlækningadeild Landspítala til frekari uppvinnslu og meðferðar þar sem núverandi meðferð var ófullnægjandi, og greiningin risafrumuæðabólga þótti heldur ekki staðfest. Þá var búið að minnka niður prednisólón í 15 mg daglega. Við komu á deildina var konan mjög slöpp og rúmliggjandi, en ekki bráðveikindaleg. Eymsli voru yfir gagnaugum beggja vegna. Við lungnahlustun heyrðist slímhljóð beggja vegna og hrygldi verulega í henni við útöndun. Konan var



A



B

Mynd 1 Mynd 1A og 1C. Drep í höfuðleðri hjá sjúklingi með risafrumuæðabólgu.

Mynd 1B. Drep á vinstra eyra hjá sama sjúklingi.



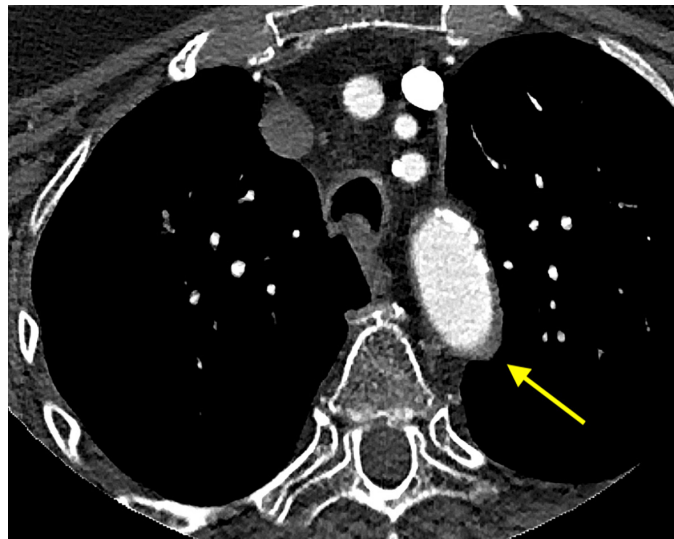
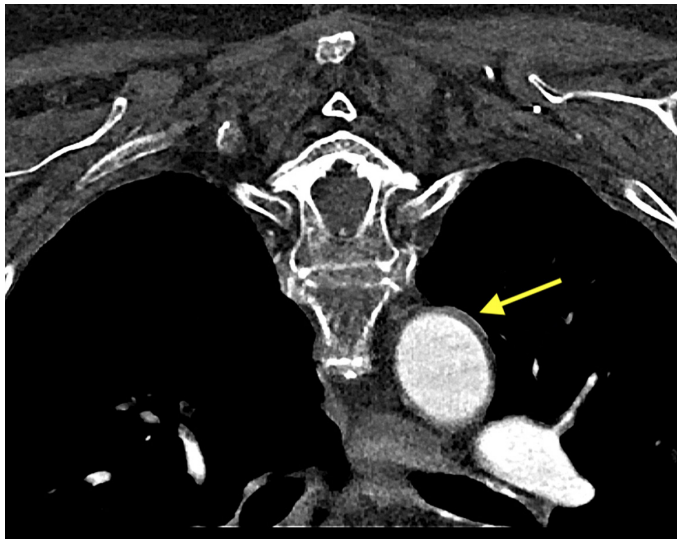
C

ennþá með töluverðan höfuðverk og átti sökum verkja erfitt með að hreyfa höfuðið til hliðanna. Ennþá var til staðar drep á höfuðleðri (samanber fyrri lýsingu) (mynd 1A,B,C). Taugaskoðun sýndi fram á máttleysi ofarlega og neðarlega í neðri útlimum, ásamt hyporeflexiu beggja vegna og óræðu Babinski-viðbragði. Aðspurð fór hún að finna fyrir kraftleysi í neðri útlimum um það leyti sem höfuðverkurinn kom fram, einnig munþurrk og versnandi augnþurrk.

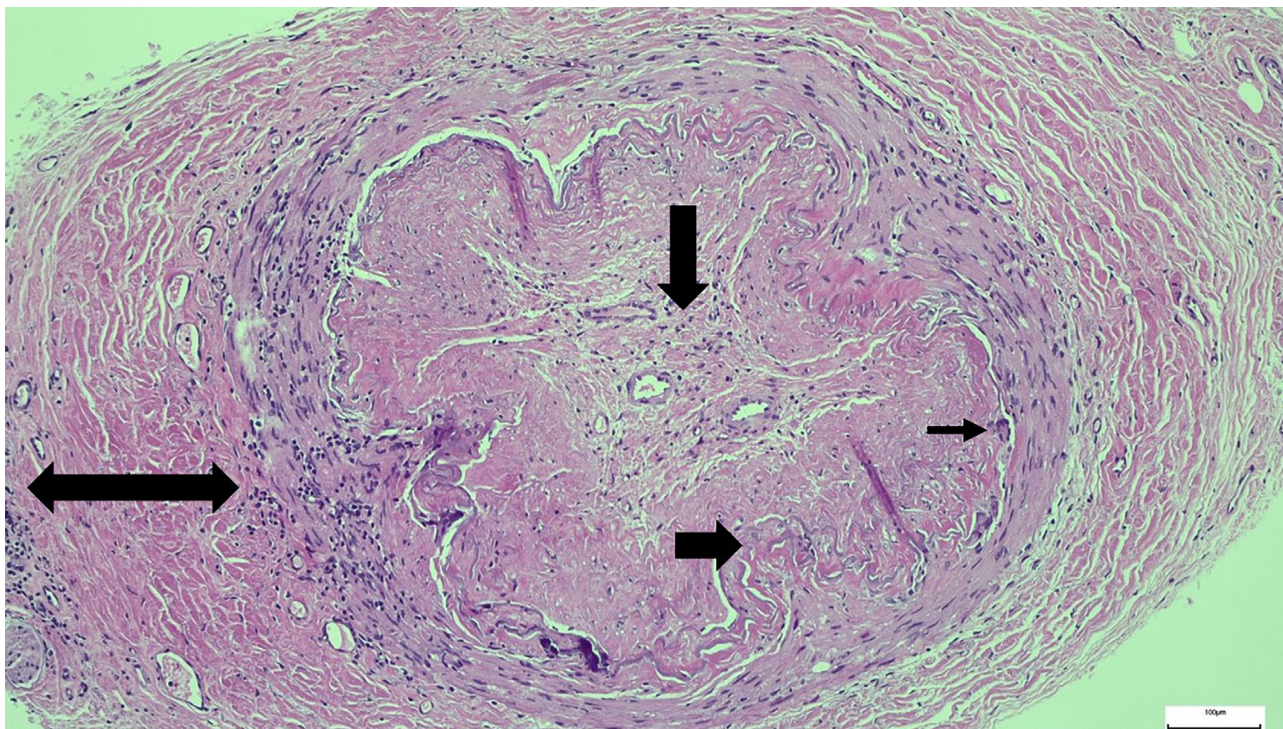
Við komu á Landspítalann mældist sökk 20 mm/klst, CRP 58

mg/L og var merki um járnskortsblóðleysi. Fengin var slagæðarannsókn með tölvusneiðmynd af hálsi, höfði og niður í brjósthol sem sýndi breytingar í gagnaugaslagæðum beggja vegna og í ósæðarboga sem gæti vakið grun um risafrumuæðabólgu (mynd 2). Sýnataka úr hægri gagnaugaslagæð var gerð daginn eftir komu á Landspítala. Þá fannst enginn púls í vinstri gagnaugaslagæðinni og mjög veikur púls í þeirri hægri.

Vefjagreining á sýni úr hægri gagnaugaslagæð sýndi fram á risafrumuæðabólgu, ásamt þrengingu og lokun hluta æðarinnar



Mynd 2A og 2B. Slagæðaramsókn með tölvusneiðmynd af hálsi, höfði og brjóstholi. Hér sést bólgja í ósæðarbofanum sem þykkun í æðaveg (örvar).



Mynd 3 Veffjasýni frá hægri gagnaugaslagæð. Ör er visar niður bendir á enduropnanir innan blóðsega. Tvíhöfða örin sýnir svæði með krónísku bólguviðbragði í æðavegg. Stærri örin er bendir til hægri, visar á hluta af lamina elastica interna eyðingu á meðan minni örin bendir í átt að margkjarna risafrumu.

með enduropnun (*recanalization*) (mynd 3). Sterameðferð var þá aukin í 30 mg daglega, aðallega með tilliti til verkjastillingar.

Fengið var vöðva- og taugarit sem sýndi fram á blandaða afmýlandi (*demyelinating*) skyn- og hreyfiúttaugakvilla. Helst var grunur um krónískan afmýlandi úttaugasjúkdóm (*Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP)*) og var sjúklingurinn mænustunginn í framhaldinu. Niðurstaða mænuvökvaramsóknar var innan marka, en prótein í efri mörkum 538 mg/L (eðlileg gildi miðast við 150-600mg/L á Landspítala). Þóttu niðurstöður ekki sannfærandi fyrir CIDP og álit taugalækna að áfram þyrfti uppvinnslu, meðal annars með tilliti til paraneoplastískra skýringa.

Á þessum tímamarki, tveimur dögum eftir innlögn, var almennt ástand sjúklings hratt versnandi. Tekin var tölvusneiðmynd

af brjóstholi með skuggaefni sem sýndi fram á útbreitt segarek í hægra lunga ásamt dreifðum íferðum, hjartabilun og fleiðruvökva. Var hún í kjölfarið sett á sýklalyf og fulla blóðþyngingu. Ástand sjúklings fór þó áfram versnandi og ákveðið var í samráði við sjúkling og aðstandendur að draga í land með virka lyfjameðferð og var sjúklingur formlega sett á lífslokameðferð. Sjúklingur lést nokkrum dögum síðar.

Umræður

Hér er lýst alvarlegu tilfelli risafrumuæðabólgu þar sem liðu rúm-ir tveir mánuðir frá því sjúklingur finnur fyrir fyrstu einkennum þar til meðferð með háskammta sterum var hafin. Mismunagreiningunni risafrumuæðabólga var velt upp snemma í ferlinu en einkenni voru ekki dæmigerð til að byrja með ásamt vægri bólgumynd í blóði. Meðferð var þó hafin áður en staðfest sjúkdómsgreining lá fyrir. Mögulega hefur það verið töf á meðferð sem leiddi til alvarlegra klínískra einkenna. Almennt er viðurkennt að drep í höfuðleðri eða tungu og sjóntap sé afleiðing mjög virks og viðvarandi bólguástands.⁶ Þessi staðhæfing kemur heim og saman við rannsóknir og klínísk einkenni ofangreinds sjúklings en ljóst var að hún reyndist hafa mjög virkan og útbreiddan æðabólgu-sjúkdóm.

Samkvæmt yfirlitsgrein frá 2009, þar sem farið var yfir 78 tilfelli frá árunum 1946-2007, kom í ljós að drep í hársverði kom að meðaltali fram tæpum þremur mánuðum eftir að bera fór á fyrstu sjúkdómseinkennum. Hins vegar reyndist vera að meðaltali fjögurra mánuða greiningartöf hjá þeim sem þróuðu með sér drep í hársverði. Á meðan að hjá þeim sem ekki fengu drep í hársverðinn var greiningartöfin þrjú mánuðir að meðaltali. Ekki var munur á sökk- og CRP-gildum hjá þessum tveimur hópum.⁶

Það verður að teljast athyglisvert að í fyrrnefndu tilfelli komu fram upphafseinkenni sem leiddu til dreps í hársverði degi eftir að háskammtameðferð með sterum var hafin. Einungis í einu tilfelli er lýst að drep í hársverði hafi komið fram eftir að háskammta sterameðferð var hafin. En þá var um að ræða 80 ára gamla konu sem hafði verið meðhöndluð með 60 mg prednisólón í töfluformi í viku áður en drep í hársverði myndaðist.¹³ Hins vegar hefur verið greint frá þremur tilfellum þar sem drep í hársverði kom fram eftir að lágskammta sterameðferð var hafin.¹³

Ekki er ljóst hver ástæða afmýlandi úttaugaeinkenna hafi verið í umræddu tilfelli. Möguleiki er á að einkennin hafi verið

Tafla 1. Sjúklingur verður að hafa að minnsta kosti þrjú flokkunarskilmerki af 5 til þess að teljast með risafrumuæðabólgujúkdóm.¹⁵

Flokkunarskilmerki amerísku gigtlæknasamtakanna
Aldur ≥50 ára þegar einkenni koma fram
Nýr höfuðverkur
Eymsli yfir gagnaugaslagæð eða daufari púls
Hækkað sökk (≥50 mm/klst)
Sýnataka úr gagnaugaslagæð sem sýnir slagæðabólgu með drep og hnúðabólgu með fjölkjarna risafrumum.

birtingarmynd alvarlegs risafrumuæðabólgujúkdóms. Þess má geta að samkvæmt okkar vitneskju hefur einungis þremur tilfellum verið lýst af bráðum afmýlandi úttaugaeinkennum í tengslum við risafrumuæðabólgu.¹⁴ En eins og áður er getið geta taugaeinkenni sem ekki eru afmýlandi, svo sem ein- eða fjöлтаugakvillar (*mononeuropathy*, *mononeuritis multiplex*, *polyneuropathy*), komið fram í tengslum við sjúkdóminn.^{14,15} Þessi einkenni koma mögulega út frá blóðþurrð vegna bólgu í *vasa nervorum*, litlum æðum sem næra úttaugarnar, en það hefur ekki verið staðfest.^{14,15}

Lokaorð

Umrætt tilfelli sýnir hversu bráður sjúkdómur risafrumuæðabólga getur verið og hve alvarlegum og jafnvel lífshótandi einkennum hann getur valdið. Vert er að vekja athygli á drep í hársverði sem er sjaldgæf birtingarmynd sjúkdómsins. Mikilvægt er að greina alla æðabólgujúkdóma sem fyrst og hefja viðeigandi meðferð til þess að fyrirbyggja alvarleg einkenni og stöðva útbreiðslu sjúkdómsins.

Þakkir

Höfundar vilja þakka Enrico Bernardo Arkink röntgenlækni og Alexander Þorvaldssyni sérnámslækni á röntgendeild fyrir úrlestur á tölvusneiðmyndum ásamt Þorkatli Þorkelssyni ljósmyndara fyrir úrvinnslu mynda. Leyfi var fengið hjá aðstandendum sjúklings til þess að birta umrætt sjúkratilfelli í *Læknablaðinu*.

Greinin barst til blaðsins 16. júní 2021, samþykkt til birtingar 10. nóvember 2021.

Heimildir

1. Eilfarsson A, Stefánsson E, Guðbjörnsson B. Risafrumuæðabólga. Tvö sjúkratilfelli með skyndiblindu. *Læknablaðið* 2010; 3: 185-9.
2. Rahman W, Rahman FZ. Giant Cell (Temporal) Arteritis: An Overview and Update. *Surv Ophthalmol* 2005; 50: 415-28.
3. Salvarani C, Cantini F, Boiardi L, et al. Polymyalgia Rheumatica and Giant-Cell Arteritis. *The NEJM*, 2002, 11.
4. Akram Q, Knight S, Saravanan R. Bilateral Scalp Necrosis as a Rare but Devastating Complication of Giant Cell Arteritis. *Clin Rheumatol* 2015; 34: 185-7.
5. Reich KA, Giansiracusa DF, Strongwater SL. Neurologic Manifestations of Giant Cell Arteritis. *Am J Med* 1990; 89: 67-72.
6. Tsianakas A, Ehrchen JM, Presser D, et al. Scalp Necrosis in Giant Cell Arteritis: Case Report and Review of the Relevance of This Cutaneous Sign of Large-Vessel Vasculitis. *J Am Acad Dermatol* 2009; 61: 701-6.
7. Currey J. Scalp Necrosis in Giant Cell Arteritis and Review of the Literature. *J Rheumatol* 1997 36: 814-6.
8. George GM, Jacob N. Bilateral Scalp Necrosis: A Rare Manifestation of Giant Cell Arteritis. *J. Gen Intern Med* 2016; 31: 1395.
9. Hellmich B, Agueda A, Monti S, et al. 2018 Update of the EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis. *Ann Rheum Dis* 2020; 79: 19-30.
10. Wiberg F, Naderi N, Mohammad AJ, et al. Evaluation of revised classification criteria for giant cell arteritis and its clinical phenotypes. *J Rheumatol* 2021; keab353.
11. Hayreh SS, Zimmerman B. Management of Giant Cell Arteritis. Our 27-Year Clinical Study: new Light on Old Controversies. *Ophthalmologica* 2003; 217: 239-59.
12. Ponte C, Rodrigues A, O'Neill L, et al. Giant Cell Arteritis: Current Treatment and Management. *World Clin Cases* 2015; 3: 484-94.
13. Brick KE, Cook-Norris RH, et al. Scalp Necrosis in Giant Cell Arteritis after Initiation of Therapeutic Corticosteroids. *J Am Acad Dermatol* 2010; 63: 343-4.
14. Gasalla M, Bango M, Nunez J, et al. Giant Cell Arteritis Associated with Demyelinating Polyradiculoneuropathy. *Ann Rheum Dis* 2001 60: 812-3.
15. Caselli RJ, Daube JR, Hunder GG, et al. Peripheral neuropathic syndromes in giant cell (temporal) arteritis. *Neurology* 1988; 38: 685.

Giant cell arteritis: a case report with scalp necrosis and sudden blindness

Berglind Árnadóttir¹

Gerður Gröndal^{2,3}

Póður Tryggvason⁴

Björn Guðbjörnsson^{4,5}

¹Department of Internal Medicine, ²Department of Rheumatology, ³Laboratory of Rheumatology, ⁴Department of Pathology, Landspítali University Hospital, ⁵Faculty of Medicine, University of Iceland, Reykjavík.

Correspondence: Berglind Árnadóttir, bergliar@landspitali.is

Key words: giant cell arteritis, ameurosis fugax, scalp necrosis, neuropathy

In the summer of 2020, an elderly woman in her eighties sought medical attention due to headache and visual disturbances. The diagnosis was unclear, she became blind on both eyes and developed extended scalp necrosis. Later it was clear that these symptoms were due to accelerating symptoms of giant cell arteritis (GCA). GCA is one of the most common disease form of vasculitis and can have various symptoms. In this report, we describe a case of an advanced disease course, discuss the main symptoms, diagnosis and treatment.



Xarelto 15 mg og 20 mg filmhúðaðar töflur – Stytt samantekt á eiginleikum lyfs

▼Þetta lyf er undir sérstöku eftirliti til að nýjar upplýsingar um öryggi þess komist fljótt og örugglega til skila. Tilkynna skal Lyfjastofnun um allar aukaverkanir sem grunur er um að tengist lyfinu. **Virkt efni:** Rivaroxaban. **Ábendingar:** 15 og 20 mg hjá fullorðnum: Fyrirbyggjandi meðferð gegn heillaslagi og segareki hjá fullorðnum sjúklingum með gáttatíf án lokusjúkdóms og einn eða fleiri áhættuþætti, svo sem hjartabilun, háþrýsting, aldur ≥ 75 ára, sykursýki, sögu um heillaslag eða skammvinnu blóðþurrðarkast. Meðferð við segamyndun í djúplægum bláæðum og segareki í lungum og til að fyrirbyggja endurteknar segamyndun í djúplægum bláæðum og segareki í lungum hjá fullorðnum. **15mg hjá börnum:** Meðferð við bláæðasegareki og fyrirbyggjandi meðferð við endurteknun bláæðasegareki hjá börnum og unglíngum yngri en 18 ára sem vega 30 kg til 50 kg eftir a.m.k. 5 daga upphafs segavarnarmeðferð með stungulyfi. **20 mg hjá börnum:** Meðferð við bláæðasegareki og fyrirbyggjandi meðferð við endurteknun bláæðasegareki hjá börnum og unglíngum yngri en 18 ára sem vega meira en 50 kg eftir a.m.k. 5 daga upphafs segavarnarmeðferð með stungulyfi. **Frábendingar:** •Ofnæmi fyrir virka efninu eða einhverju hjálparefnum. •Virki blæðing sem hefur klíniska þýðingu. •Averki eða ástand þar sem talið er að hættu geti verið á mikilli blæðingu. Um getur verið að ræða sár sem er eða hefur nýlega verið í meltingarvegi, illkynja æxli þar sem mikil hættu er á blæðingu, nýlegan áverka á heila eða mænu, nýlega aðgerð á heila, mænu eða auga, nýlega innankúpblæðingu, þekktu aðahnúta í vélinda eða grun um slíkt, missmíði slag- og bláæðatenginga, æðagúlp, eða mjög atbrigðilegar æðar í mænu eða heila. •Samhlíða meðferð með öðrum segavarnarlyfjum, t.d. ósundurgreindu (unfractionated) heparín, léttu (low molecular weight) heparín (enoxaparin, dalteparin o.s.frv.), heparín afleiðum (t.d. fondaparínux), segavarnarlyfjum til inntöku (warfarín, dabigatran etexilat, apixaban o.s.frv.), nema við þær sérstöku aðstæður að verið sé að skipta um blóðþynnningarmeðferð eða ef ósundurgreint heparín er gefið í skömmtum sem duga til að viðhalda opnum æðalegg í miðlægri bláæð eða slagæð. •Lífarsjúkdómur með blóðstorkuþröfnunum og blæðingarrættu sem hefur klíniska þýðingu þar með talið hjá sjúklingum með skorpuflur af flokki Child Pugh B og C. •Meðganga og þýðstagsjöf. **Markaðsleyfishafi:** Bayer AG. **Heimild:** Únnið í september 2021 úr Samantekt á eiginleikum lyfs (ágúst 2021). **Nálgast má upplýsingar um lyfið og samantekt á eiginleikum þess, fylgiseðil, verð og greiðsluþáttöku á vef Lyfjastofnunar, www.serlyfjaskra.is. Vinsamlegast kynnið ykkur fræðsluefni ætlað læknun og sjúklingum (þ.m.t. öryggiskort sjúklings) áður en notkun lyfsins hefst. Vinsamlegast hafið samband við umboðsaðila lyfsins (cepharma hf.) í síma 540 8000 ef óskað er eftir fræðslu efni fyrir lyfið.**

BAY210913



Eliquis (apixaban) 2,5 mg og 5 mg filmhúðaðar töflur.

Ábendingar: Eliquis 2,5 mg: Forvörn gegn bláæðasegareki (VTE) hjá fullorðnum sjúklingum sem hafa gengist undir valfrjáls mjáðmarliðsþætti eða hnélíðsþætti. Eliquis 2,5 mg og 5 mg: Forvörn gegn heillaslagi og segareki í slagæð hjá fullorðnum sjúklingum með gáttatíf sem ekki tengist hjartalokusjúkdómum (non-valvular atrial fibrillation, NVAF) ásamt einum eða fleiri áhættuþáttum, svo sem sögu um heillaslag eða tímabundna blóðþurrð í heila (transient ischaemic attack, TIA), aldur ≥ 75 ára, háþrýsting, sykursýki eða hjartabilun með einkennum (NYHA flokkur ≥ II). Meðferð við segamyndun í djúplægum bláæðum (DVT) og lungnasegareki (PE), og forvörn gegn endurtekinni segamyndun í djúplægum bláæðum og lungnasegareki hjá fullorðnum. **Frábendingar:** Ofnæmi fyrir virka efninu eða einhverju hjálparefnum. Virki blæðing sem hefur klíniska þýðingu. Lífarsjúkdómur sem fylgir blóðstorkukvilli og blæðingarrættu sem hefur klíniska þýðingu. Vefjaskemmdir eða kvillar ef það er talið vera áhættuþáttur fyrir verulegri blæðingarrættu. Þar með talið nýlegur eða virkur sárásjúkdómur í meltingarvegi, illkynja æxli með mikilli blæðingarrættu, nýlegir áverkar á heila eða mænu, nýleg skurðaðgerð á heila, mænu eða auga, nýlega innankúpblæðing, aðahnútar í vélinda eða grunur um slíkt, slagæða- og bláæðatenging, æðagúlar eða meiriháttar óeðlilegar æðar í mænu eða heila. Samhlíða meðferð með öðru segavarnarlyfi, t.d. ósundurgreint (unfractionated) heparín, létt (low molecular weight) heparín (enoxaparin, dalteparin, o.s.frv.), heparín afleiður (fondaparínux, o.s.frv.), segavarnarlyf til inntöku (warfarín, rivaroxaban, dabigatran, o.s.frv.), nema í þeim sérstöku tilvikum þegar skipt er um meðferð með segavarnarlyfjum, ef ósundurgreint heparín er gefið í skömmtum sem duga til að viðhalda opnum æðalegg í miðlægri bláæð eða slagæð eða þegar ósundurgreint heparín er gefið meðan á brennsluáðgerð með hjartaþræðingu vegna gáttatífs stendur.

Nálgast má upplýsingar um lyfið og samantekt á eiginleikum þess, fylgiseðil, verð og greiðsluþáttöku á vef Lyfjastofnunar, www.serlyfjaskra.is.

Markaðsleyfishafi: Bristol-Myers Squibb/Pfizer EEIG.

Samantekt á eiginleikum lyfs (SmPc) dags. 15. apríl 2021

Sjá sem ávarir lyfinu þarf að hafa kynnt sér fræðslu efni (RMP) fyrir lyfið og tiltekið fræðslu efni ætlað sjúklingum (öryggisspald fyrir sjúklinga) áður en notkun lyfsins hefst. Ef óskað er eftir fræðslu efni eða frekari upplýsingum má hafa samband við umboðsaðila: Icepharma hf., Lynghalsi 13, 110 Reykjavík, sími 540 8000.