

REUMATOLOGI

TEMOPORALISARTRIT (TA)

Definition

Temporalisartrit (TA) är en autoimmun reaktion i blodkärlen (vaskulit-sjukdom). En jättecellsartrit som drabba medelstora och stora kärl. TA angriper i största omfattning en artär som lokaliseras i tinningen (regio temporalis, figur 2) som kallas för a. temporalis (gren av a. carotis externa), därav benämningen. TA är nära associerad med Polymyalgia reumatika (PMR).

TA är en sjukdom som oftast drabbar äldre individer och sällan debut individer < 50 år. Kvinnor drabbas oftare än män.

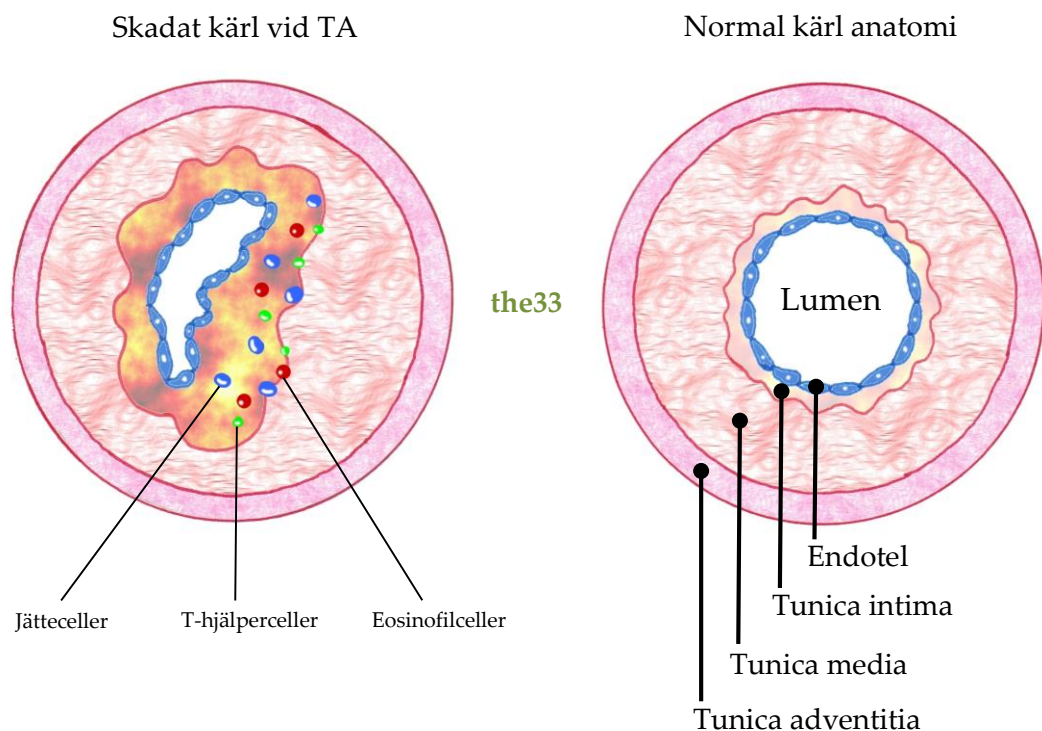
ICD-10

M31.6

Patofysiologi

Temporalis artrit (TA) saknar en klar bakomliggande orsak. Sjukdomen är i första hand en cellmedierad immunitet som respons på endotelskada. Den lokala inflammationen i kärlväggen leder till frisättningen av cytokiner som kan attrahera makrofager och multinukleära jätteceller. CD4 + (T-hjälparceller) aktiveras genom att svara på antigen som presenteras av makrofager vilket leder till en kronisk inflammation som ger artären den karakteristiska histologin vid TA (figur 1).

Vid biopsi kan man se intima förtjockning med luminal stenos, enkärniga inflammatoriska celler infiltrerar med media invasion och nekros, och jätte cellbildning i media.



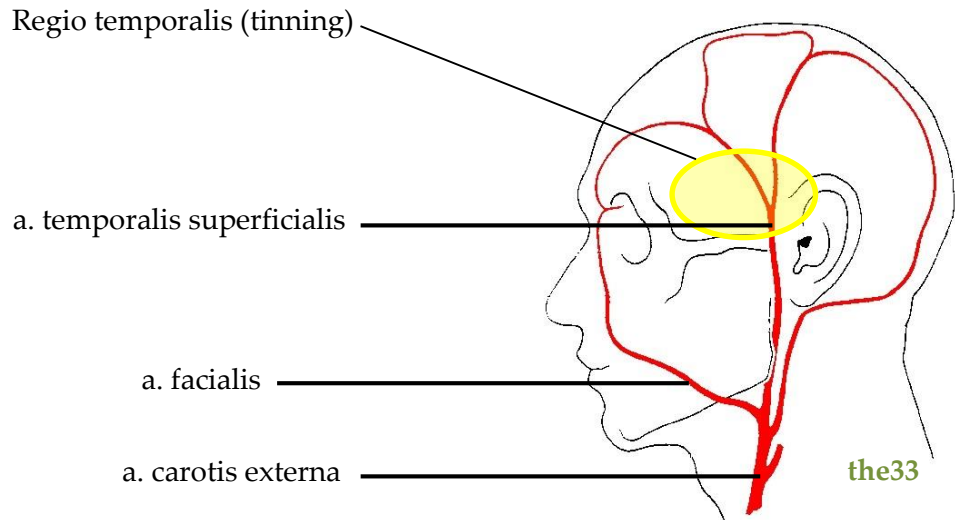
Figur 1. Skillnaden mellan frisk lumen och en inflammerad lumen orsakad av TA.

Predisponerade riskfaktorer

1. *Högålder*: sjukdomen har en topp bland individer >80 år.
2. *Kön*: kvinnor insjuknar dubbelt så mycket som män.
3. *Etnicitet*: Skandinaver har största benägenhet i världen.
4. *Hereditet*: förekomsten av HLA-DRB1*01- och HLADRB1*04-alleler ger ökad risk.
5. *Infektioner*: Chlamydia, Mycoplasma, Parvovirus B19 och/eller parainfluensa.
6. *Rökning*: kraftigt ökad risk för de som röker.

Lokalisation

TA är en vaskulit sjukdom som påverkar medelstora och stora artärer men framför allt de ytliga temporala artärerna (a. temporalis superficialis) som är en ytlig slutgren till a. carotis externa (figur 2). Andra kärl som kan drabbas är bland annat aorta, a. carotis (halspulsådern), a. vertebralis, a. subclavia och a. iliaca (höftartärerna) kan drabbas också.



Figur 2. Schematisk anatomi av temporal artären.

Symtom

Oftast snabb insjuknande med influensaliknande bild med:

- Allmänsjukdomskänsla
- Trötthet (Fatigue)
- Feber
- Natliga svettningar
- Avmagring

De flesta patienter söker in pga huvudvärk som är lokaliserad till tinningen med ömhet i hårbotten.

Synpåverkan med dubbelsyende och i vissa fall kortvarig och lövergående synbortfall.

Vid påverkan i a. vertebralis kan man drabbas av yrsel, ansiktsförlamning och eller TIA/Stroke.

Diagnostik

Anamnes

Bland annat kön, ålder, etnicitet, hereditet, symtom och lokalisation.

Klinik

Ömhet i tinningen och i käkmuskulaturen.

Synpåverkan av varierande grad, diplopi (dubbelsyende), dimsyn trots att ögonbottenstatus är oftast normal.

Lab

↑SR, ↑CRP (lätt förhöjd), Blodstatus med lätt anemi och lätt leukocytos.

S-elfores → Akut inflammatorisk bild.

I utredningen ingår även temporalisbiopsi om evidensen är stark, det vill säga starka anamnestiska-, kliniska- och lab-fynd.

Behandling

TA behandlas med kortison medel. Behandlings styrka, form och duration beror på kliniken. Generellt kan behandlingen se ut som nedan:

- Klinik utan ögon symtom → tablett Prednisolon 1mg/kg/dygn som skall trappas ut ^[4].
- Klinik med ögon symtom:
 1. Symtom som är några dagars gammal med påverkan endast på ena ögat → Tablett Prednisolon 100-200mg/dygn under ca 3 dagar som därefter skall trappas ut ^[4].
 2. Symtom som är några timmar gammal med påverkan på både ögonen → Akutbehandling med högdos intravenös kortison med Metylprednisolon 500-1000mg/dygn under ca 3 dagar som därefter skall trappas ut ^[4].

Prognos

Vid snabb diagnostik och adekvat behandling kan man hålla inflammationen supprimerad till minsta möjliga graden. Således symtomatisk behandling och inget bott finns idag. Ju tidigt man kommer in med behandlingen desto mindre risk för n. opticus påverkan och med det kan blindhet förhindras. Kortisonbehandlingen kan vanligen avsmalnande inom de första 4-6 veckorna och slutligen upphöra. Den nedsatta neuro oftalmologiska komplikationer under de senaste åren visar förbättrad upptäckt och behandling; blindhet är nu en sällsynt komplikation.

Den genomsnittliga behandlingstiden är 2 år; men vissa patienter behöver behandling för 5 år eller mer. I vissa fall har man noterat att skadan efter kortisonbehandling varit värre än den underliggande sjukdomen. I dessa fallen har man gått över till behandling med cytostatika läkemedel ^[6].

De vanligaste komplikationer av långvarig kortisonbehandling som kan förekomma hos patienter med TA är:

- Ryggsmärta orsakad av kotkompressioner (26 %)
- Myopati (11 %)
- Psykos (3 %)

Studier har även visat siffror som förknippar TA med ökad risk för hjärtinfarkt, stroke och perifer kärlsjukdom ^[7].

Referenser

1. Waldman CW, Waldman SD, Waldman RA. Giant cell arteritis. *Med Clin North Am.* 2013 Mar. 97(2):329-35.
2. Rahman W, Rahman FZ. Giant cell (temporal) arteritis: an overview and update. *Surv Ophthalmol.* 2005 Sep-Oct. 50(5):415-28.
3. Diaz VA, DeBroff BM, Sinard J. Comparison of histopathologic features, clinical symptoms, and erythrocyte sedimentation rates in biopsy-positive temporal arteritis. *Ophthalmology.* 2005 Jul. 112(7):1293-8.

4. Hulting J. et al. Akut internmedicin behandlingsprogram 2012:1. 291.
5. Weyand CM, Goronzy JJ. Pathogenic principles in giant cell arteritis. *Int J Cardiol.* 2000 Aug 31. 75 Suppl 1:S9-S15; discussion S17-9.
6. Borchers AT, Gershwin ME. Giant cell arteritis: a review of classification, pathophysiology, geoeidemiology and treatment. *Autoimmun Rev.* 2012 May. 11(6-7):A544-54.
7. Tomasson G, Peloquin C, Mohammad A, Love TJ, Zhang Y, Choi HK, et al. Risk for cardiovascular disease early and late after a diagnosis of giant-cell arteritis: a cohort study. *Ann Intern Med.* 2014 Jan 21. 160(2):73-80.