

Temporalisarterit - Jättecellsarterit, GCA

Hitta i dokumentet

[Sammanfattning](#)[Anamnes](#)[Kliniska fynd](#)[Retinala förändringar](#)[Utredning och bedömning](#)[Handläggning](#)[Behandling](#)[Uppföljning](#)[Patientinformation/delaktighet](#)[Bilagor](#)[Länkar](#)[Ansvarig för dokumentet](#)[Diagnoskoder](#)[Uppdaterat från föregående version](#)

Sammanfattning

Vaskulitsjukdomen jättecellsarterit (giant cell arteritis, GCA) drabbar stora och medelstora artärer. Arteria temporalis är den vanligast engagerade artären, 15 % har inflammation i aorta med avgångar och neurologiska symtom med stroke drabbar ca 10 %.

TA förekommer inte hos personer yngre än 50 år och incidensen stiger med ökande ålder. Kvinnor drabbas 2-4 gånger oftare än män. Vanligare i Nordeuropa och i Skandinavien. Incidens ca 20 fall/100000/år. Riskfaktorer: rökning, amning, tidig menopaus, lågt BMI.

Temporalisarterit och polymyalgia reumatika (PMR) förekommer ibland tillsammans och det är välkänt att sjukdomarna är associerade med varandra.

Anamnes

Ögonmanifestationer av temporalisarterit:

1. Övergående synstörning har beskrivits hos 30-50% innan patienten får permanent synnedsättning. Symptomen stärker misstanken om temporalisarterit.
 - a. Transitorisk synnedsättning (från några sekunder till 30 minuter) kan vara frekventa repetitioner, även sidoväxlande
 - b. varierande dubbelseende/ptos
 - c. episod av synfältsdefekt
2. Synnedsättning, ofta uttalad. Synpåverkan drabbar vanligen tidigt sjukdomsförloppet. Blindhet är den mest fruktande komplikation.

Vid kranialarterit dessutom ischemibetingade symtom:

- Vanligaste symtomet: Lokaliserad yttlig huvudvärk, av för patienten "ny" typ. Utbredning beroende på vilket kärlsegment som är engagerat: vanligen tinning men hjässa, bakhuvud, kind och kring örat kan också förekomma.
- Ömhet i hårbotten

- Tuggclaudicatio, ibland ischemi i tunga (nekrosrisk) med smärta och tal-svalgsvärigheter
- Aortabågssymtom i 10-15 %, hjärtinfarkt, lungemboli, dissekerande aorta aneurysm.
- Vaskulit i a. vertebralis kan ge TIA, stroke, yrsel

Allmänsymtom/gemensamma med polymyalgia reumatika förutom*/:

- Subakut debut av inflammationsbetingade allmänsymtom såsom:
 - Trötthet, sjukdomskänsla, viktnedgång, matleda, subfebrilitet, nattsvettningar
- - depression*
- - hörselnedsättning*

Kliniska fynd

1. Visus: oftast uttalad synnedsättning
2. Ögonmotorik: dubbelseende på grund av ischemi. Följer inte kranialnerverna
3. Ptos kan förekomma
4. Pupillreaktioner: RAPD- om ensidig synnedsättning
5. Färgseende: SST/BKIII- kan vara påverkad
6. Synfältsdefekter: typiskt altitudinal (dvs respekterar horisontal meridian)
7. Biomikroskop: Normal fundusbild utesluter inte diagnosen temporaliserterit.

Retinala förändringar

- **Arteritisk Anterior Iscemisk Opticus Neuropati 88 %** = AAION blek papill med ödem. (Diff dg: Churg-Strauss, PAN,GPA,RA,Relapsing polychondritis, SLE)
- Choroidal infarkt 6 %
- Gren/centralartär ocklusion 4-5 % eller optikusinfarkt
- Posterior Ischemic Optic Neuropathy (PION, normal papill)
- Mjuka exsudat/ischemiska fläckar, blödningar kan ses.

Ögonbottenfoto tas för dokumentation på båda sidor!

Utredning och bedömning

Anamnes + klinisk bild + blodprov – eventuell biopsi

- ACR kriterier 1990
- Ny huvudvärk
- Ålder > 50 år
- SR > 50 mm
- Ömhet temporalartär (Förtjockad? Rodnad? Upphävd pulsation?)
- Positiv Temporalbiopsi (TAB)

3/5 krävs för diagnos

Sensitivitet 94 % Specificitet 91 %

Checklista rACR score:

Symptom	JA	Nej	
Amaurosis fugax			} max 1p
Synnedsättning			
Ögonsmärta			
Diplopi			
Huvudvärk			} max 1p
Nackvärk			
Skalpömhets			
Palpabel, ömmande temporalisartär			=> 1-2 p
Tuggclaudicatio			
Anemi/Feber/subfebrilitet			1p
Illamående			
Trötthet			
Nattsvettningar			
Hörselnedsättning			
Viktminskning			Hur mycket?
Myalgi			
Patologisk temporalis biopsi			1-2 p
Total rACR score			/17 p

Kommentar till räkning:

- Amaurosis fugax/synnedsättning =max1p
- Huvudvärk/nackvärk=max1p
- Palpabel, ömmande temporalisartär= 1-2p ensidig/dubbelsidig.
- Feber och/anemi =1p

Utvärdering:

- ≤2 ej troligt GCA, ingen temporalis biopsi
- 3-4 TAB krävs, gärna i kombination med ultraljud
- ≥5 mycket troligt GCA, temporalis biopsi ej nödvändigt

Temporal artär biopsi (TAB) – golden standard. Sensitivitet: 15-40 %, Specificitet: 100 %. (skip lesions) Inom 14 dagar. Får aldrig försena behandling. Helst 3 cm lång bit. Negativ biopsi utesluter inte diagnosen!
ultraljud – Testas i Lund. Halo (hypoechoic) sign. (TAMBUL study).

Handläggning

Om klinisk misstanke om TA remiss skickas akut till medicinkliniken och kontakt tas med primärjuren på akuten. Vidare handläggning via medicinkliniken.

Klinisk undersökning, blodtryck, provtagning och eventuellt beställs TAB. Lungröntgen med tanke på eventuell genomgången TB (måste beaktas inför långvarig steroidterapi).

Behandling

VIKTIGT ATT BEHANDLA SNABBT OCH ADEKVAT. Om en patient får en temporaliseritermanifestation på ett öga är risken störst att andra ögat drabbas under de närmaste dygnen/veckorna. Urakut handläggning krävs. → **Akut remiss till medicinkliniken och kontakt med primärjuren på Medicinakuten.**

RIKTMÄRKE; starta adekvat kortisonbehandling inom 24 timmar från debut av synsymtom – helt avgörande för prognosen!

Förstahandsval: Kortison. Intravenös i 3 dagar- vid ögonengagemang, utan ögonsymtom per os.

Trombyl 75 mg 4 tabletter i uppladdningsdos om ej aktivt ulcus eller salicylöverkänslighet.

Länk till behandling och nedtrappning: Enlig Svensk Reumatologisk Förening
<http://svenskreumatologi.se/wp-content/uploads/2018/04/gca-riktlinjer-2010228.pdf>

Det är viktigt med uppföljning och sekundärprofylax i samband med kortisonbehandling. Denna behandling sköts av primärvård, reumatolog eller invärtes medicinare. Innebär: **Kalk** och **D-vitamin**, **Bisphosphonat**, Överväg **magsårsprofylax (PPI)**
Blodtryck CRP, SR och p-glukos kontroll.

Räkna med en behandlingduration på minst 2-3 år ofta längre innan en framgångsrik avslutning av terapin kan ske.

Vid svårighet att under kortisonbehandling komma ner i dos <10 mg kan remiss till reumatolog övervägas. Kortisonsparande behandling kan övervägas.

Uppföljning

- Första uppföljningsbesök på ögonkliniken inom 2 veckor
- Sedan 1 gång i månaden tills papillödem är borta och visus är stabilt.
- Sedan glesa kontroller 1-2 gånger, därefter avslut.
- Remiss till syncentral om det behövs

Tänk på att testa SF med Humphrey 24-2 Sita-fast samt Esterman binokulärt om önskemål för bilkörning föreligger.

Rekommendera patient att sluta röka.

Information till patienten och brev till primärvård/medicinklinik, när ögonkontroller avslutas.

Ny remiss får skickas om behov finns av förnyad ögonundersökning vid aktivitetstecken.

Patientinformation/delaktighet

<https://www.1177.se/Halland/Fakta-och-rad/Sjukdomar/Inflammation-i-pulsaderkarl---temporaliserit/>

<https://www.1177.se/Halland/Fakta-och-rad/Sjukdomar/Huvudvark/>

Bilagor

[Bilaga 1](#): Föreläsning jättecellsartrit Björn Hammar MD, PhD
Ophthalmology, Lund University

[Bilaga 2](#): Karolina Larsson Överläkare, Med Dr
Reumatologkliniken, Sahlgrenska Universitetssjukhuset Göteborg

Länkar

TA PM; Region Kronoberg:

<http://dokpub.regionkronoberg.se/OpenDoc.aspx?Id=50086>

AAION/NAION/optikusneurit PM Västra Götalandsregionen:

<https://alfresco.vgregion.se/alfresco/service/vgr/storage/node/content/33723/AION%2c%20NAION%20Anterior%20ischemisk%20opticusneuropati.pdf?a=false&quest=true>

Temporaliserit ögon- PM Västra Götalandsregionen

<https://alfresco.vgregion.se/alfresco/service/vgr/storage/node/content/18412/ALLM%c3%84N%20Temporaliserit%20%c3%b6gon.pdf?a=false&quest=true>

Svensk Reumatologisk Förening:

<http://svenskeumatologi.se/srfs-riktlinjer/>

Janusinfo :

<http://www.janusinfo.se/Akut-internmedicin/Reumatologi/Temporaliserit/>

Internetmedicin:

<https://www.internetmedicin.se/info.aspx?id=480>

Best Practice

<https://bestpractice.bmj.com/topics/en-gb/177>

Ansvarig för dokumentet

Författare: Bálintné Molnár Margit, ST-läkare

Granskare: Anna Dahlgren, överläkare

Fastställare: Minna Idoffsson, verksamhetschef

Diagnoskoder

M31.5 Jättecellsartrit med polymyalgia rheumatica

M31.6 Annan jättecellsartrit

Uppdaterat från föregående version

Ny vårdriktlinje 2019