

Ovanliga manifestationer av jättecellsarterit

SKALP- OCH TUNGNEKROS FÖRDRÖJER OFTA DIAGNOS OCH BEHANDLING

En av de första kliniska beskrivningarna av jättecellsarterit (giant cell arteritis, GCA) gjordes av den brittiske kirurgen sir Jonathan Hutchinson år 1890. Han beskrev en 80-årig man med »smärtsamma röda strimor på huvudet som hindrade honom från att bära sin hatt» [1]. Jättecellsarterit är den vanligaste vaskulitsjukdomen hos vuxna och drabbar i princip enbart personer över 50 år, och incidensen ökar med stigande ålder. Sjukdomen engagerar aorta med avgångar och/eller kranialartärer, och de vanligaste symtomen är inflammatoriska allmänsymtom och ischemibetingade symtom som huvudvärk, skalpömhhet, tuggclaudicatio och ömhet över temporalartärer. Diagnosen baseras på klinisk bild understödd av förhöjt CRP samt positiv biopsi och/eller ultraljudsfynd (biopsi är »gold standard») [2-4]. Den mest fruktade komplikationen är synförlust till följd av ocklusion av arteria carotis internas förgreningar, och centralt vid sjukdomen är att behandling ska inledas direkt vid misstanke, vilket framhålls i vårdförloppet för jättecellsarterit [5]. För att öka medvetenheten om ovanliga manifestationer av sjukdomen, i syfte att väcka misstanke om diagnos och inte fördröja behandling, beskriver vi här två patienter med skalp- respektive tungnekros.

Fallbeskrivning 1

En 88-årig kvinna sökte vårdcentral på grund av illabefinnande och nyttillkommen huvudvärk. Hon hade förhöjt CRP och förskrevs antibiotika. Efter ytterligare någon vecka sökte hon medicinakuten med svår huvudvärk, nedsatt allmäntillstånd, svalgsmärta samt synförsämring med grå hinna över synfältet bilateralt. På skalpen noterades ett större kraftigt ömmande, lilarött område med enstaka blåsliknande utslag (Figur 1, bild A). I blodprov noterades CRP 57 mg/l. Patienten lades in på medicinavdelning, jättecellsarterit

Lisa Davidsson,
med dr, överläkare
i reumatologi, Sahlgrenska universitetssjukhuset, Göteborg
● lisa.davidsson@vgregion.se

Linda Meurs, specialläkare i reumatologi, Sahlgrenska universitetssjukhuset, Göteborg

nämndes som en möjlig diagnos och 30 mg prednisolon sattes in. Snabb reumatologkonsultation resulterade i bedömningen att det smärtande området på skalpen inte var typiskt för jättecellsarterit, utan att herpesinfektion borde uteslutas som orsak till kombinationen synpåverkan, svalgsmärta och skalplexion. Rekommendationen blev att kontakta infek-

»Efter ytterligare någon vecka sökte hon medicinakuten med svår huvudvärk, nedsatt allmäntillstånd, svalgsmärta samt synförsämring med grå hinna över synfältet bilateralt.«

tions- respektive ögonkonsult och, om misstanken om jättecellsarterit fanns kvar, att öka kortison dosen till adekvat GCA-dos. Infektionskonsult gjorde sedermera bedömningen att det inte fanns anledning att behandla intorkade blåsor (prov togs ej), och ögonkonsult, som kom 4 dagar efter att remissen skickades (oklart varför fördröjning skedde), fann inget säkert nyttillkommet i ögonstatus. Avdelningsläkare tolkade det hela som att jättecellsarterit var utesluten, och kortison sattes ut. Hudläkare gjorde bedömningen att det rörde sig om en trolig hudmalignitet och stansbiopsi togs, men denna gav ingen diagnos, varför man gick vidare med knivbiopsi. ÖNH-läkare undersökte patienten med anledning av svalgsmärta, men fann inget avvikande och rekommenderade vidare utredning med gastroskopi och DT hals. I väntan på PAD-svar från knivbiopsin försämrades patienten med stigande CRP och nekrotisering av skalplesionen (Figur 1, bild B). Intravenösa antibiotika gavs på infektionsmisstanke. Patienten gick ej att mobilisera, ville inte äta och behandlades med starka smärtstillande läkemedel ihop med näringsdrycker. Smärtteamet var involverat, och på deras inrådan sattes gabapentin och amitriptylin in, utöver morfin. Nästan 1 månad efter inläggningen togs ny kontakt med reumatologkonsult, som inte alls var främmande för att det kunde röra sig om jättecellsarterit, och man gick nu in med 60 mg prednisolon. Omgående sågs klar klinisk förbättring och sjunkande CRP (100 till 4 mg/l), även om skalpnekrosen var fortsatt utbredd (Figur 1, bild C). Temporalisbiopsi bekräftade diagnosen (Figur 1, bild

HUVUDBUDSKAP

- Jättecellsarterit ses hos personer över 50 år och blir vanligare med ökande ålder. Symtomen kan vara både allmäninflammatoriska och lokalt ischemibetingade.
- Tidig diagnostik och snabb insättning av behandling är viktigt. Den vanligaste svåra komplikationen är permanent synskada och blindhet.
- Denna fallbeskrivning belyser vikten av att inte missa jättecellsarterit som differentialdiagnos vid ischemibetingade symtom, såsom smärta, svullnad, rodnad, cyanos och så småningom nekros av skalp och tunga.



Figur 1. A. Tidigt i förloppet sågs ett lilarött område med enstaka blåsliknande utslag på skalpen. B. Efter närmare 2 veckor började skalplesionen bli nekrotisk. C. Efter drygt 1 månad sågs utbredd skalpnekros. D. Temporalisbiopsi visade bild som vid jättecellsartrit med mononukleär, asymmetrisk, lymfocytdominerad inflammation i tunica adventitia där cellerna tar sig in i tunica media och vidare till tunica intima. Tunica intima är kraftigt förtjockad och lumen förträngd. Lamina elastica interna är kraftigt förkalkad och delvis nedbruten. Även tunica media är delvis nedbruten.

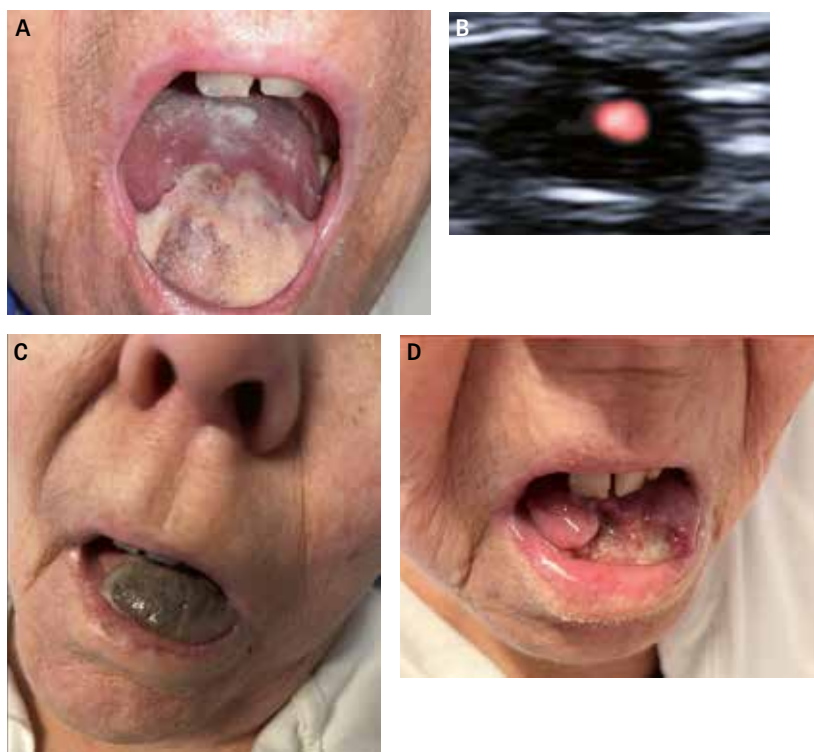
D). Primärvården skötte uppföljningen, och vi saknar dessvärre information om hur skalpnekrosen läkte.

Fallbeskrivning 2

En 74-årig kvinna sökte medicinakuten med smärta i tunga och hals samt huvudvärk. Anamnesen var svårfångad; maken berättade att hon kräcks upprepade gånger hemma. Patienten var smärtpåverkad, och det förelåg en kraftig vit beläggning på tungan (Figur 2, bild A). I status noterades även kraftigt ömmande hårbotten. Prov visade förhöjt CRP på 180 mg/l och nyttillkommen njursvikt, men ingen feber. DT hjärna

»Tungan blev nekrotisk ... och den främre tredjedelen föll av, men där- efter skedde successiv förbättring ...«

beställdes, och patienten lades in med antibiotika och vätska. På natten tillkallades medicinjour, då DT hjärna inte givit förklaring till symtomen och CRP stigit till 217 mg/l. Misstanke om jättecellsartrit väcktes, och iv metylprednisolon (500 mg) gavs. Dagen efter sågs tydligt sjunkande CRP till 49 mg/l. Eventuell nyttillkommen synpåverkan var svårvärderad på grund av svårfångad anamnes och en befintlig grav synnedsättning på vänster öga, men bedömning av ögonlä-



Figur 2. A. Initialt sågs en vit beläggning på tungan. B. Ultraljud dag 2 visade halotecken i höger arteria temporalis superficialis med circumferentiell hypoeogen kärlväggsförtjockning kring lumen, talande för jättecellsartrit. C. Dag 5 sågs nekrotisering av tungans främre del. D. Dag 12 sågs begynnande läkning, efter att den främre tredjedelen av tungan fallit av.

kare visade papillödem i höger öga som stämde med jättecellsarterit. Ultraljud av temporalartärer utfördes och visade bild som vid jättecellsarterit (Figur 2, bild B). Patienten flyttades till reumatologavdelning, där man baserat på den allvarliga symtombilden och oklar njurpåverkan valde att ge en dos iv cyklofosamid i tillägg till högdos kortikosteroider. När ANCA-vaskulitscreening svarades ut negativ sattes cyklofosamid ut. Njurfunktionen återhämtade sig efter iv vätska och bedömdes prerenal. På grund av svåra smärtor

»Uppföljande ögonundersökning visade optikusinfarkt ... bilateralt med permanent synförlust.«

från tungan och svalget hade patienten svårt att svälja; initialt klarade hon endast flytande kost, och behövde starka smärtstillande läkemedel. Tungan blev nekrotisk (Figur 2, bild C) och den främre tredjedelen föll av, men därefter skedde successiv förbättring (Figur 2, bild D). Patienten mobiliserades och började äta, och smärtorna lättade. Uppföljande ögonundersökning visade optikusinfarkt (AION, anterior ischemic optic neuropathy) bilateralt med permanent synförlust. Den sammantagna bilden talade entydigt för jättecellsarterit, varför temporalisbiopsi avstods. Efter närmare 3 veckors vårdtid kunde patienten skrivas ut med prednisolon 70 mg $\times$ 1 samt tocilizumab och planerad uppföljning via reumatologmottagning.

Diskussion

Skalp- och tungnekros är ovanliga manifestationer av jättecellsarterit som ofta fördröjer diagnos och behandling och är associerade med såväl ökad morbiditet, särskilt synnedsättning, som mortalitet [6-8]. Symtombilden uppkommer till följd av inflammatorisk ocklusion av carotis externa-kärlträd, och ett spektrum av symptom kan ses: allt från ischemisk smärta i tunga/skalp till ödem, cyanos, rodnad och så småningom nekros. Både tunga och skalp är rikt blodförsörjda, särskilt tungan, och har vid tidigt insatt behandling goda förutsättningar att läka. I båda fallbeskrivningarna förekommer uttalad svalgsmärta, vilket förklaras av inflammation i kärl som försörjer svalget. En ovanlig manifestation (som inte förekommer i våra fallbeskrivningar) är torrhosta, vars bakom-

liggande patofysiologi inte är helt klarlagd, men troligen involverar inflammation i kärl som försörjer luftvägar och svalg.

Skalpnekros misstolkas ofta initialt som herpesinfektion, och diagnosen fördröjs vid denna manifestation vanligen med flera veckor [7], vilket illustreras i vår första fallbeskrivning. I vår andra fallbeskrivning gör medicinjouren en fin insats som direkt ordinerar korrekt behandling och ombesörjer ögonläkarbedömning inom 24 timmar, vilket är rekommenderat. Enligt Svensk reumatologisk förenings riktlinjer [2] utgörs behandlingen vid jättecellsarterit av högdos kortikosteroider, och vid synpåverkan eller andra tecken till allvarligt kärlengagemang kan iv metylprednisolon 500-1000 mg $\times$ 1 i 3 dagar övervägas före övergång till peroral behandling. Tocilizumab, en monoklonal antikropp mot interleukin 6-receptorer, rekommenderas som tillägg till prednisolon hos patienter med återfall eller aktiv sjukdom under pågående kortisonbehandling. Vid nydiagnostiserad jättecellsarterit kan tocilizumab övervägas vid stor risk för framtida biverkningar av kortison och uttalade kliniska och laboratoriemässiga tecken till kärlinflammation, vilket var fallet i vår andra fallbeskrivning. Det nyaste tillskottet i behandlingsarsenalen är upadacitinib, en peroral januskinashämmare som, i tillägg till kortison vid aktiv inflammation, godkändes på indikationen jättecellsarterit i Sverige 2025.

Sammanfattningsvis vill vi med denna fallbeskrivning belysa mer ovanliga manifestationer av jättecellsarterit för att minska risken att diagnosen missas eller fördröjs. ○

● Thomas Olsson Bontell, Sahlgrenska universitetssjukhuset, Göteborg, har tillhandahållit den histopatologiska bilden.

● Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.

Citera: Läkartidningen. 2026;123:26028. doi: 10.65868/VQJT2687

Läs mer!

Engelsk
sammanfattning på
Läkartidningen.se

REFERENSER

1. Hutchinson J. Diseases of the arteries. On a peculiar form of thrombotic arteritis of the aged which is sometimes productive of gangrene. Arch Surg (London). 1890;1:323-9.
2. Svensk reumatologisk förening. Riktlinjer för utredning, behandling och uppföljning av jättecellsarterit (GCA), uppdatering 2026. https://riktlinjer.svenskreumatologi.se/wp-content/uploads/2025/04/gca-riktlinjer-2026_uppdatering_slutversion.doc.pdf
3. Ponte C, Grayson PC, Robson JC, et al; DCVAS Study Group. 2022 American College of Rheumatology/EULAR classification criteria for giant cell arteritis. Ann Rheum Dis. 2022;81(12):1647-53. Erratum: 2023;82(2):e52.
4. 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(1):19-30.
5. Kunskapsstyrning hälso- och sjukvård. Jättecellsarterit (GCA). 9 sep 2025. <https://kunskapsstyrningvard.se/kunskapsstyrningvard/programomradenoch-samverkansgrupper/nationellprogramomraden/nporeumatiskaskjukdomar/jattecellsarterit.92045.html>
6. Currey J. Scalp necrosis in giant cell arteritis and review of the literature. Br J Rheumatol. 1997;36(7):814-6.
7. 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(4):701-6.
8. Reis CS, Moreira I, Pratas R, et al. Ischemia of the tongue and scalp as an uncommon presentation of giant cell arteritis. Eur J Case Rep Intern Med. 2026;13(1):006030.

SUMMARY

Rare manifestations of giant cell arteritis

Giant cell arteritis (GCA) is a large-vessel vasculitis commonly affecting those above the age of 50 years. GCA presents with systemic inflammation and/or local ischemic symptoms, including the risk of visual loss. Scalp and lingual ischemia are rare but severe manifestations of GCA that can lead to delayed diagnosis and treatment, resulting in increased morbidity and mortality. Here we report the cases of two elderly women presenting with necrosis of the scalp and tongue respectively – emphasizing the need to suspect and identify the various manifestations of this complex disease. Treatment remains aligned with current GCA guidelines, including corticosteroid therapy and in certain cases the addition of tocilizumab or upadacitinib.