

BOALA HORTON CU PREZENȚA NECROZEI LA NIVELUL SCALPULUI

A. OANȚĂ, I. COTEȚ*

Brașov

Rezumat

Boala Horton este o arterită cu celule gigante care afectează ramurile arterei carotide extreme și în principal artera temporală.

Clinic afecțiunea se caracterizează prin cefalee intensă uni sau bilaterală însoțită de alterarea stării generale. Pseudopoliartrita rizomielică și afectarea oculară sunt asocieri caracteristice bolii Horton, în schimb afectarea cutanată este rar întâlnită.

Caz clinic: Pacient în vârstă de 65 ani prezintă necroză extinsă a scalpului cu localizare bilaterală în regiunea temporo-parietală însoțită de cefalee intensă și ușoară alterare a stării generale. Biopsia efectuată din marginea necrozei a evidențiat aspectul de arterită cu celule gigante. Examinările de laborator au fost normale cu excepția creșterii VSH, leucocitelor și fibrinogenului. Tratatamentul a constat în administrarea a 60 mg prednison pe zi cu dispația cefaleei și cicatrizarea ulcerărilor, ulterior cu scăderea treptată a dozelor până la o doză de întreținere de 10 mg/zi.

Discuții: În boala Horton prevalența semnelor cutanate este greu de apreciat datorită rarității lor. Cele mai des întâlnite sunt necrozele și ulcerările scalpului care pot fi uni sau bilaterale dureroase cu posibilitatea prinderii unor suprafețe extinse a regiunilor temporo-parietale ale scalpului. Rar se mai pot întâlni noduli localizari pe traiectul arterei temporale, eroziuni dureroase localizate pe marginile limbii, eritem al feței, purpură vasculară, echimoze, ulcere de gambă, eritem nodos, leziuni buloase ale pielii păroase a capului.

Concluzie: Necroza scalpului însoțită de cefalee ridică suspiciunea diagnosticului de boală Horton impunând de urgență administrarea corticoterapiei generale.

Cuvinte cheie: boală Horton, necroza scalpului

Summary

Horton's disease is a giant cell arteritis, which is affecting the medium and large size branches of the carotid arteries, mainly the temporal artery.

The clinical picture of the disease is characterized by: unilateral or bilateral headache, which may be associated with systemic symptoms. Horton's disease is typically associated with rhizomyelic pseudopolyarthritis and ocular involvement, but rarely with cutaneous manifestations.

Case report: We report the case of a 65 year old male presenting with extensive necrosis of a scalp on both size of temporal region, accompanied by severe headache and minor generally symptoms. A biopsy taken from the border of necrosis showed evidence of giant cell arteritis. The laboratory tests were within normal limits, except for leucocytosis, and elevated levels of fibrinogen and erythrocyte sedimentation rate. The treatment consisted of 60 mg/day of prednisone followed by cessation of the headache and healing of the ulceration, with a subsequent gradual diminution of the dose until 10 mg per day, as a maintenance dose.

Discussion: Considering their rarity, the prevalence of cutaneous signs in Horton's disease is difficult to appreciate. The most common signs are uni- or bilateral, painful necrosis and scalp ulceration, which may extend to large surfaces of the temporo/parietal regions of the scalp. Rare clinical findings include: nodules on the temporary artery route, painful erosions of the marginal areas of the tongue, facial erythema, vascular purpura, ecchymosis, leg ulcers, nodous erythema, and bullous lesions of the scalp.

Conclusion: Scalp necrosis associated with headache may raise suspicions of Horton's disease and requires prompt therapy with systemic steroids.

Key words: Horton's disease, scalp's necrosis

DermatoVenerol. (Buc.), 50: 113-116

* U.M.F. Transilvania.



Fig. 1. Necroză extinsă localizată bilateral pe regiunea temporo-parietală

Introducere

Boala Horton este o arterită cu celule gigante care afectează ramurile arterei carotide externe și în principal artera temporală. Afecțiunea este rară, afectând persoanele în vârstă îndeosebi femeile. Clinic boala se manifestă prin cefalee intensă însoțită de febră, transpirație, scădere în greutate, astenie. Polimialgia reumatică caracterizată prin dureri ale mușchilor ceafei, umerilor, regiunii pelvine și membrilor la fel ca și afectarea oculară sunt adesea prezente în boala Horton. Rareori pot fi întâlnite și semne cutanate.

Prezentăm cazul unui bărbat în vârstă de 65 ani cu boală Horton și necroza extinsă a scalpului.

Caz clinic

Pacient în vârstă de 65 ani este consultat pentru necroză extinsă a scalpului localizată bilateral pe regiunea temporo-parietală. (fig. 1).



Fig. 3. Aspect clinic după 30 de zile de tratament cu eliminarea necrozei și cicatrizare

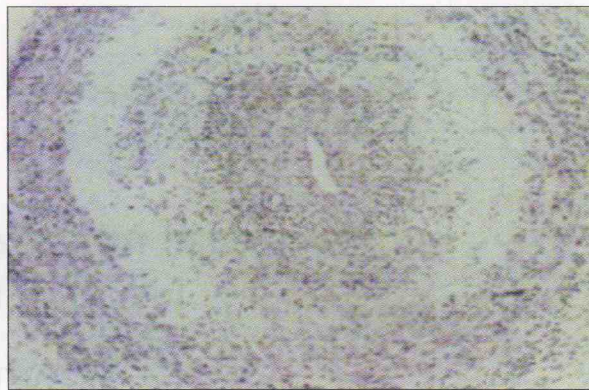


Fig. 2. Biopsie a arterei temporale superficiale arătând îngustarea lumenului cu proliferare la nivel subintimal. Prezența infiltratului limfohistiocitar localizat în peretele vasului (colorație H.E)

Pacientul prezenta de aproximativ o lună cefalee intensă bitemporală însoțită de subfebrilități, transpirații și astenie.

Examinările de laborator hematologice și biochimice, examenul de urină, factorul reumatoid, complexe imune circulante, fracțiunea C3 și C4, proteinograma și imunelectroforeza, anticorpul antinucleari, VDRL, radiografia pulmonară, ECG și tomografia computerizată cerebrală au fost negative sau în limite normale cu excepția creșterii valorilor VSH, leucocitelor și fibrinogenului.

Biopsia efectuată din marginea zonei necrotice a evidențiat în peretele arterial un infiltrat bogat în celule gigante multinucleate. De asemenea limitanta elastică era fragmentată, iar lumenul vasului arterial trombozat, imaginea fiind de arterită cu celule gigante (fig. 2). Biopsia arterei temporale superficiale drepte a confirmat diagnosticul de boală Horton.

Tratamentul a fost introdus de urgență fără a se aștepta rezultatul biopsiei, cu prednison 60 mg/zi timp de 3 săptămâni cu dispariția cefaleei și normalizarea VSH. Ulterior dozele de prednison au fost scăzute treptat până la o doză de întreținere de 10 mg/zi timp de 1 an de zile. Eliminarea necrozei și cicatrizarea ulcerăției s-au realizat după 30 de zile de la începerea tratamentului. (fig. 3).

Discuții

Boala Horton este o afecțiune rară fiind o arterită cu celule gigante întâlnită la persoanele în vârstă, în special femei. Afecțiunea este probabil

secundară unui proces imunologic cu afectarea arterelor de calibru mediu și mare, dar în mod egal și a arteriolelor și venelor.

Clinic afecțiunea se caracterizează prin cefalee violentă și permanentă, uni sau bitemporală cu durată de câteva ore. La palpate se percepe ușor artera temporală sinuoasă, tumefiată, indurată, imobilă, dureroasă cu pulsul redus sau absent. Uneori indurația și îngroșarea arterei pot lipsi. Se pot asocia claudicația maseterină datorată ischemiei mușchilor masticatori, dureri mari ale articulației temporo-mandibulare sau disfagie. Cefalea poate fi precedată sau însoțită de alterarea stării generale manifestată prin: subfebrilități, febră, frisoane, transpirație, scăderea în greutate, astenie.

Asocierea bolii Horton cu pseudopoliartrita rizomielică este clasică. Afectarea oculară datorată ischemiei nervului optic reprezintă factorul de gravitate al bolii punând în joc prognosticul funcțional al ochiului cu evoluție spre cecitate (1). Uneori afectarea oculară poate constitui singura manifestare a bolii. Semne neurologice precum afectarea nervilor cranieni, sindrom confuzional, accidente vasculare cerebrale pot fi de asemenea întâlnite.

Semnele cutanate sunt rar întâlnite. În 1964 acestea au fost prezentate de Kimont și McCallum (2). Prevalența semnelor cutanate este greu de apreciat datorită rarității lor.

Cele mai des întâlnite sunt necrozele și ulcerările scalpului. Ele pot fi uni sau bilaterale dureroase cu posibilitatea prinderii unor suprafețe extinse a regiunilor temporo-parietale ale scalpului (3,4) și posibilitatea evoluției în profunzime cu prinderea vaselor (5). Cauza apariției lor este ischemia secundară obstrucției temporale. Sunt descriși de asemenea și noduli localizați pe traiectul arterei temporale (2). Rareori sunt întâlnite și eroziuni dureroase localizate pe marginile limbii cu evoluție spre necroză. Se mai pot întâlni: eritem al feței, purpură vasculară, echimoze, ulcere de gambă, eritem nodos și leziuni buloase ale pielii păroase a capului. Excepțional a fost descrisă o pseudo-flebită superficială secundară unei arterite mamare (6) sau noduli difuși ai pielii păroase a capului (7).

Modificările de laborator găsire în boala Horton sunt: creșterea VSH, dar în 2-8% din cazuri acesta poate fi normal (3), anemia

normocromă sau ușor hipocromă, creșterea polimorfonuclearelor și a fosfatazei alcaline, hipergamaglobulinemia.

Diagnosticul de boală Horton este pus de multe ori clinic, bazându-se pe prezența cefaleei, febrei, anemiei și creșterea VSH. Diagnosticul definitiv se bazează pe biopsia efectuată din artera temporală. Trebuie reținut faptul că în 10% din cazuri rezultatul biopsiei poate fi fals negativ (8). La examenul histopatologic apare tumefierea arterei temporale cu prezența unui infiltrat granulomatos care conține celule gigante multinucleate. Pot să apară zone de necroză fibrinoidă cu fragmentarea limitantei interne și diminuarea sau dispariția lumenului arterial.

Diagnosticul diferențial trebuie făcut cu alte vascularite, cu herpesul zoster sau cu dermatozele buloase dintre care în mod particular cu pemfigoidul cicatriceal tipul Brunsting-Perri.

Prezența în cazul nostru a cefaleei intense însoțită de apariția necrozei extinse a scalpului bilateral în regiunea temporo-parietală au ridicat suspiciunea diagnosticului de boală Horton.

Corticoterapia generală reprezintă tratamentul de bază al bolii Horton. Se începe cu prednison în doză de 40-60 mg/zi sau 1 mg/kg/zi cu urmărirea valorilor VSH. Apoi se scade treptat doza de prednison până la o doză de întreținere de 7,5-10 mg/zi care va fi menținută timp de 18 luni pentru evitarea recidivelor (9).

Concluzie

Prezența uni sau bilaterală a necrozei și ulcerărilor regiunii temporo-parietale a scalpului însoțită sau nu de cefalee impune diagnosticul de boală Horton, necesitând începerea de urgență a corticoterapiei generale.

Intrat în redacție: 30.06.2005

Bibliografie

1. Calamia KT, Humder GG. – Clinical manifestations of giant cell temporal arteritis. *Clin Rheum Dis* 1980; 6: 389-402.
2. Kimmont PDC, McCallum DI. – Skin manifestation of giant-cell arteritis. *Br J Dermatol.* 1964; 76: 299-308.
3. Abdullah AN, Keczek K, Wyatt EH. – Skin necrosis in giant cell temporal arteritis: report of three cases. *Br J Dermatol.* 1989; 120: 843-6.

4. Stoebner PE, Gaspard C, et al. – Tongue necrosis proved by ergotamine tartrate an disclosing a giant cell arteritis. *Eur J Dermatol.* 1999; 9: 652-653.
5. Rigon JL, Schmutz JL et al. – Nécrose du cuir chevelu et de la voûte crânienne dans la maladie de Horton. *Ann Dermatol Venereol.* 1987; 114: 1561-1565.
6. La Quellec A, Barneon G, Dandurand M, Ciurana AJ. – Horton's disease revealed by superficial mammary arteriolitis. *Presse Med.* 1991; 20: 960-1.
7. Foulc P, Tessier MH, Jumbou O, Vivion M, Cassagneau E, Dreno B. – Maladie de Horton relevée par des nodules du cuir chevelu. *Ann Dermatol Venereol.* 2000; 127: 304-6.
8. Monteiro C, Fernandes B, Reis J, Tellechea O, Freitas J, Figueiredo A. – Temporal arteritis presenting with scalp ulceration *JEADV.* 2002; 16: 615-617.
9. Ryan TJ. – Cutaneous vasculitis. In: Champion Rh, Burton JL, Burus DA, Brethnach SM, editors. *Rook Willkinson Ebling Text Book of Dermatol*, 6th ed. Blackwell Science, Oxford, 1998: 2223-2225.

Boală Grover (Dermatoză acantolitică tranzitorie) asociată cu atopie

P. Rosina, G. Melzani, M. Marcelli și colab.

J.E.A.D.V. (2005), 19, 390-391

Boala Grover (BG) este o dermatoză acantolitică neimună caracterizată clinic prin papulo-vezicule pruriginoase distribuite prevalent pe trunchi și histologic printr-o acantoliză epidermică focală situată la diferite nivele, de la suprabazal la subcornos.

Întâlnită prevalent la bărbații peste 50 ani, BG se poate asocia cu neoplasme solide sau hematologice în 25% cazuri (Davis M.D. și colab.1999), cu infecția HIV și cu insuficiența renală cronică sub hemodializă (Casanova J.M. și colab.,1999). Dermatozele raportate în asociere cu BG, asociere posibil aleatorie, sunt pyoderma gangrenosum, dermatita alergică de contact, scabia, eczema asteatotică.

Autorii prezintă cazul unei femei de 36 ani cu BG asociată cu atopie.

Pacienta solicitase un consult dermatologic pentru al doilea puseu de leziuni pruriginoase papulo-veziculoase și erozive, localizate prevalent abdominal și evoluând de o lună; relata un episod similar, dar care retrocedase spontan, în urmă cu 6 luni.

Clinic, leziunile erau grupate în plăci abdominale cu diametrul de 3-20 cm.

Ex.histopatologic al leziunilor a evidențiat o acantoliză focală în stratul spinos, asociată cu diskeratoză și parakeratoză precum și o exocitoză cu formarea de micropustule. IFD a fost negativă.

Alte investigații au evidențiat un status atopic asimptomatic: titruri crescute ale IgE (627 ku/L) și ale proteinei cationice eozinofilice (31 mg/L) precum și RAST pozitiv pentru 7 antigeni.

Dat fiind acest status atopic, autorii conchid că tegumentele pacientei erau mai sensibile la stimulii iritativi – insuficient cunoscuți – susceptibili de a declanșa acantoliza neimună din BG. Conform cu o serie de studii japoneze, această acantoliză s-ar datora unei alterări primitive a proteinelor plăcii desmozomale precum desmoplakina I și II și plakoglobulina.

Tratamentul topic cu antibiotice și corticoizi a condus la vindecarea puseului în 15-20 zile, cu hiperpigmentare reziduală.

Dr. Smaranda Iosif