



VIA MEDICA

www.fr.viamedica.pl

Zenobia Czuszyńska, Katarzyna Gałęcka, Zbigniew Zdrojewski

Internal Medicine, Connective Tissue Diseases and Geriatric Academic Department, Medical University, Gdansk

Aortic and pulmonary trunk involvement in giant-cell arteritis

Summary

Giant cell arteritis is systemic vasculitis of large arteries. The most common manifestations are headache and visual symptoms due to involvement of main artery branches: carotid, vertebral or temporal artery. Approximately 40% of all patients present atypical symptoms due to involvement of aorta itself. We report the case of woman with aorta and pulmonary trunk involvement. 67 years old woman was hospi-

talized due to dyspnoea and chest pain. Pulmonary artery embolisation was excluded. Computed tomography confirmed pulmonary trunk wall thickening (10 mm) and thoracic aorta wall thickening (12mm). This is the report of computed tomography documented reduction in the thickness of the walls of both aorta and pulmonary trunk following steroid therapy.

Forum Reumatol. 2016, tom 2, nr 4: 206–209

Key words: giant-cell arteritis; aortitis; pulmonary trunk involvement

INTRODUCTION

The giant-cell arteritis (GCA) is a systemic inflammatory disease, frequently granulomatous, involving big blood vessels. The disease occurs in persons over 50 years old and its incidence is getting higher with age and differs depending on the geographic zone and the ethnicity. The disease is most often diagnosed in Scandinavian countries and in Scandinavian emigrants in North America. There, the incidence is estimated to be even 200 cases per 100 000 inhabitants. In Europe, the median incidence is 15–25 cases per 100 000 inhabitants [1]. The disease is characterized by the inflammatory infiltrations in the elastic layer of the arteries. The infiltrations consists of the mononuclear cells, mainly lymphocytes CD4 and macrophages as well as of giant cells. There is also a visible proliferation of the internal membrane of the vessels. Depending on the localization of the vessel, the diseases has a great range of symptoms. The most common ones are: headaches, vision disturbances and the jaw claudication. However, about 40% of patients show atypical (for this disease entity) symptoms rather related to the rare loca-

lization of the disease e.g. the aortitis. The involvement of the big vessels in atypical localization may only be confirmed by a detailed imaging exams. The histopathological evaluation may be done only from the biopsy of the temporal artery.

CASE REPORT

We present a case of a patient in whom arteritis of the whole aortic wall and of the proximal part of the pulmonary trunk was diagnosed.

A 67-years-old lady was admitted in April 2010 to the Emergency Academic Department of the University Center in Gdansk due to increasing chest pain localized retrosternal and radiating to the back. The pain had persisted for several hours, then gradually subsided. These symptoms were accompanied by a general weakness and paresthesia in the both lower limbs. The patient had a medical history of arteria hypertension (for 13 years; with maximal values of 220/115 mm Hg and recently 170/80 mm Hg) and nicotine addiction (for 20 years). In 2008, the patient had a transient ischemia attack (TIA) of the brain. In 2009,

Adres do korespondencji:

Dr n. med. Zenobia Czuszyńska
Internal Medicine, Connective
Tissue Diseases and Geriatric
Academic Department, Medical
University, Gdansk
ul. Dębinki 7, 80–952 Gdańsk
tel.: 58 349 25 12
fax: 58 349 28 32
e-mail: zczusuz@gumed.edu.pl

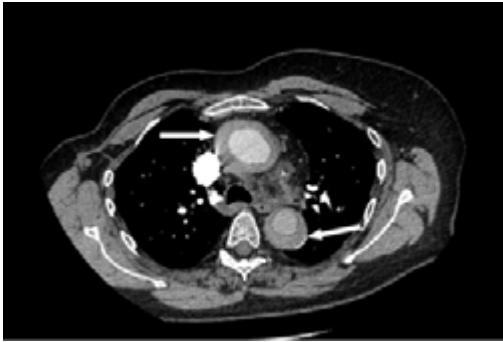


Figure 1. Computed tomography (CT). Wall thickening of thoracic descending and ascending aorta



Figure 1. Computed tomography (CT). Wall thickening of thoracic trunk

she underwent a mastectomy of the right breast (Patey's technic) due to breast cancer. Since the surgical treatment, she was on Tamoxifen. She had experienced a general weakness for a couple of months prior to the diagnosis. Based on the data from the medical history (rapidly increasing dyspnea), the presence of the risk factors of the thromboembolic venous disease (age over 65 years, neoplastic disease in anamnesis, therapy with Tamoxifen) as well as on the elevated D-dimer level (28608 ug/L FEU) pulmonary thromboembolism was suspected. The patient was transferred to the Intensive Cardiology Care Unit of the Cardiology Department, University Academic Center. The urgent chest computer tomography (CT) and abdomen ultrasonography (US) exams were performed. A tiny embolic deposits were visualized in the arteries supplying the segments of lower lobe of the right lung. However, the concentric dilatation of the pulmonary trunk wall (to 10 mm) and of the thoracic aorta (to 12 mm) and of the arteries departing from the aortic arch (to 14 mm) (Fig. 1) seemed more alarming. The image of the arteries, following the opinion of the describing radiologist, corresponded with the changes in the inflammatory vessel diseases (Fig. 2). At the same time, in the laboratory tests, an increase of the acute phase reactants was observed: WBC 13.3 G/L and CRP 220.5 mg/L and fibrinogen 8.3 g/L. Antibodies against the endothelium were detected. In the radiological exam of the lungs, transient inflammatory infiltrations were detected. An empirical treatment with cefuroxime 3 × 750 mg and clarithromycin 2 × 500 mg was started. At the beginning of the hospitalization, a low weight heparin 2 × 2 mg/kg/day was administered. As a big vessels arteritis was suspected, treatment with prednisone 0.5mg/kg/day was started. The dyspnea and the chest pain subsided



Figure 3. Computed tomography (CT). Decreased wall thickening of thoracic trunk

as a result of the treatment. We also observed a gradual decrease of the level of the acute phase reactants. After the normalization of the level of d-dimer, an antithrombotic treatment was continued with the use of a vitamin K inhibitor (VKI-warfarin) and the INR ratio was kept between 2 and 3. After two months of treatment in a control computed tomography angiography, a complete regressing of the inflammatory changes was observed in the wall of a pulmonary trunk. The thickness of the aortic wall at the level of the bulbus and the ascending aorta totaled 2 mm (previously 6 mm), at the level of the aortic arch 3.5 mm (previously 4.5 mm) and at the level of the descending aorta and a pulmonary trunk 6 mm (previously 12 mm). The changes in the abdominal aorta remained stable compared to the primary exam. The treatment with prednisone 30 mg/day was continued. In the next control angiography after 6 months of the treatment, a further regressing of the inflammatory changes was confirmed (Fig. 3). The laboratory parameters were normal. A gradual reduction of the prednisone to 10mg per day was recommended. Unfortunately, the patient didn't follow the treatment schedule. After 3 years, she was readmitted to the UCK, this time to the Internal Diseases, Connective Tissue Diseases

Table 1. ACR classification criteria for Giant Cell Arteritis

Criteria for Giant Cell Arteritis	
1	Onset of the disease at the age over 50 years
2	New onset of localized headache
3	Abnormality of temporal artery (temporal artery tenderness, reduced pulsation)
4	Raised ESR (≥ 50 mm/1 st hour)
5	Abnormal arterial biopsy (vasculitis with predominantly mononuclear cell infiltration or granulomatous inflammation or evidence of giant cells)

At least 3 of 5 criteria must be present in order to diagnose a GCA

Table 2. Atypical manifestations of the Giant Cell Arteritis

Respiratory tract syndromes	Caught, dyspnoea
Laryngological syndromes	Glossitis, sore throat, weakened hearing
Aortitis	Aneurysm of the aorta, dissection of the aorta, limbs claudication, Raynaud syndrome
Neurologic syndromes	Neuropathy, transient ischemic attack of the brain (TIA), stroke, memory disorders
Cardiologic syndromes	Cardiac infarction
Pseudotumour syndromes	Bears tumour, ovary tumour

and Geriatric Department, with the suspicion of an exacerbation of the inflammatory vessel disease. A month prior to the admission, after the consultation of a rheumatologist, she increased the dose of prednisone to 1 mg/kg/day. In the computed tomography angiography of the thoracic and the abdominal aorta, an aneurysmal dilatation of the aorta in the thoracic and abdominal part was described. Due to the extent of the changes, the patient was disqualified from the surgical treatment and from the implantation of a stent-graft. The acute phase reactants were normal at that time (ESR 6, CRP 0.6 mg/L).

Despite the initiation of the anti-inflammatory treatment and good control of the arterial hypertension, a patient died during the hospitalization. The autopsy confirmed that the death was caused by the rupture of the aneurysm of thoracic aorta. In the histopathological exam of the thoracic and abdominal aorta the advance sclerotic changes were described. There were no inflammatory infiltrations in the wall of the thoracic aorta.

DISCUSSION

A giant cell arteritis occurs in elderly people, at the mean age of 70 years, and its incidence increases with age. The diagnostics criteria are presented in Table 1. Age is a criterion of the diagnosis of a giant cell arteritis, apart from the changes of the temporal artery on the palpation and headache. Up to 76% of patients report a new episode of a headache.

The majority of patients (86%) presents general syndromes like weight loss, fever or weakness as well as vision weakness. Stiffness and muscle aches often allow to diagnose a coincidence of a rheumatoid polymyalgia. However, about 40% of patients report symptoms defined as atypical for this disease entity [1]. These symptoms are not included into the diagnostic criteria. The more and more precise imaging exams such as computed tomography, magnetic resonance or positron emission tomography, allow a more detailed diagnostics of this disease entity. It was proven that in patients with the inflammation of the aortic wall the classical symptoms e.g.: headaches, jaw claudication, ocular symptoms, pains of the shoulder and pelvic girdle, occurs significantly less often. Some atypical symptoms of the GCA are presented in Table 2. They include dyspnea and chest pain in the course of the inflammation of the aortic wall. Clinically evident symptoms of the involvement of the big vessels in the course of GCA occurs in the beginning of the disease in only 5–10% of patients, while the occurrence rate increases to 27% during the observation period [1]. A PET exam makes it possible to visualize the involvement of the big vessels in the GCA in a greater number of patients. In the study by Blocmans and co-workers, in 35 patients with GCA until 88% had changes in the PET exam. The subclavicular arteries were involved in 74% and aorta in 54% [2].

In the patient presented in our paper, there were no classical symptoms of GCA

preceding the occurrence of the dyspnea and the chest pain. The patient reported only general weakness. That's why the GCA was not included into the differential diagnostics of the dyspnea and the chest pain. The pulmonary thromboembolism but also an important thickening of the whole aortic wall was only detected by a computed tomography imaging. Involvement of the proximal section of the pulmonary trunk and the pulmonary thromboembolism or pulmonary trunk thrombosis are rarely reported in GCA [3–5]. The clinical course in such cases is usually unfavorable. The histopathological confirmation of GCA from the biopsy of the temporal artery was not possible in the case of our patient. Even though not all classical diagnostic criteria of GCA were present, the administration of steroids together with the antithrombotic therapy was necessary. After the clinical improvement had been achieved and confirmed by imaging and laboratory exams, the dose of steroids was reduced. The treatment of GCA according to the EULAR recommendations should be started from the dose of 40–60 mg per day for 3–4 weeks [8]. Then the dose should be gradually re-

duced by 10 mg every 2 week until 20 mg and only when the remission is achieved. The further reduction of the dose should be slow. In patients with an inflammation of the aorta the immunosuppression is advisable to implement early. IN the presented case, the steroids therapy from the first wasn't intensive, probably due to the suspicion of the pulmonary thromboembolism. Moreover, the patient followed the therapy in an irregular way.

The character of changes in the vessels depends on the phase of the disease. In the early period a stenosis of the lumen or a subtotal closure of the vessel dominates. The clinical manifestations are: limbs limping, a strepitus audible over the cervical, subclavicular or axillary artery and the absence of pulse. The angiography shows a regular stenosis of the lumen with no sclerotic plaques and no ulcerations. In the latest period, the aneurysms are detected especially in the thoracic aorta. The average time from the diagnosis of GCA to the formation of the aneurysms is 7 years [6]. Aortic aneurysms are 17 times more frequent in its thoracic part and 3 times more frequent in the abdominal part in GCA patients compared to the general population.

References

1. Bongartz T., Matteson E.L. Large-vessel involvement in giant cell arteritis. *Curr. Opin. Rheumatol.* 2006; 18: 10–17.
2. Blockmans D., Ceuninck L. de, Vanderschueren S. et al. Repetitive 18F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography in giant cell arteritis: A prospective study of 35 patients. *Arthritis Rheum.* 2006; 55: 131–137.
3. Landrin I., Chassagne P., Bouaniche M. et al. Pulmonary artery thrombosis in giant cell arteritis. A new case and review of literature. *Ann. Med. Interne (Paris)* 1997; 148: 315–316.
4. Andres E., Kaitenbach G., Marcellin L., Imler M. Acute pulmonary embolism related to pulmonary giant cell arteritis. *Press Med.* 2004; 33: 1328–1329.
5. Carassou P., Aletti M., Cinquetti G. et al. Respiratory manifestations of giant cell arteritis: 8 cases and review of the literature. *Press Med.* 2010; 39: 188–196.
6. Chatterjee S., Flamm S.D., Tan C.D. et al. Clinical diagnosis and management of large vessel vasculitis: giant cell arteritis. *Curr. Cardiol. Rep.* 2014;16: 498.
7. Nuenninghoff D.M., Hunder G.G., Christianson T.J. et al. Incidence and predictors of large-vessel complication (aortic aneurysm, aortic dissection, and/or large-artery stenosis) in patients with giant cell arteritis: A population-based study over 50 years. *Arthritis Rheum.* 2003; 48: 3522–3531.
8. Bossert M., Prati C., Balblanc J.C. et al. Aortic involvement in giant cell arteritis: Current data. *Joint Bone Spine* 2010; 246–251.

Zenobia Czuszyńska, Katarzyna Gałęcka, Zbigniew Zdrojewski

Katedra i Klinika Chorób Wewnętrznych, Chorób Tkanki Łącznej i Geriatrii Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego

Zapalenie aorty i pnia płucnego w przebiegu olbrzymiokomórkowego zapalenia tętnic

Artykuł jest tłumaczeniem pracy: Zenobia Czuszyńska i wsp. Aortic and pulmonary trunk involvement in giant cell arteritis. Case report. Forum Reumatol. 2016 tom 2, nr 4: 206–209
Należy cytować wersję pierwotną.

STRESZCZENIE

Olbrzymiokomórkowe zapalenie tętnic jest układową chorobą zapalną dotyczącą dużych naczyń. Do najczęstszych objawów należą bóle głowy i zaburzenia widzenia wynikające ze zmian w odgałęzieniach tętnicy głównej: tętnicach szyjnych, skroniowych lub kręgowych. Jednak 40% pacjentów prezentuje objawy uważane za atypowe, a związane z zapaleniem aorty. Prezentujemy przypadek chorej z zajęciem ściany aorty i proksymalnego odcinka pnia płucnego. Sześćdziesięciosiedmioletnia kobieta

była hospitalizowana z powodu duszności i bólu w klatce piersiowej zlokalizowanego zamostkowo i promieniującego do pleców. Po wykluczeniu zatorowości płucnej uwidoczniło się w badaniu angiograficznym koncentryczne zwężenie pnia płucnego i aorty piersiowej z pogrubieniem ich ścian do (odpowiednio): 10 i 12 mm. Po zastosowaniu leczenia GKS dolegliwości ustąpiły, a zmiany w ścianie dużych naczyń uległy stopniowej regresji.

Forum Reumatol. 2016, tom 2, nr 4: 206–209

Słowa kluczowe: zapalenie olbrzymiokomórkowe tętnic; zapalenie aorty; zapalenie pnia płucnego

WSTĘP

Olbrzymiokomórkowe zapalenie naczyń (GCA, *giant cell arteritis*) jest układową chorobą zapalną, często ziarniniakową, dotyczącą dużych tętnic. Występuje ona u osób po 50. roku życia, a częstość jej występowania rośnie z wiekiem i różni się w zależności od strefy geograficznej i pochodzenia etnicznego. Najwięcej przypadków GCA stwierdza się w krajach skandynawskich oraz u emigrantów ze Skandynawii w Ameryce Północnej — nawet 200 przypadków na 100 tysięcy mieszkańców. W Europie występuje średnio u 15–25 chorych na 100 tysięcy mieszkańców [1].

Choroba cechuje się naciekami zapalnymi w warstwie sprężystej tętnic. Nacieki składają się z komórek jednojądrzastych, głównie z limfocytów CD4 (*cluster of differentiation 4*) i makrofagów oraz z komórek olbrzymich. Widoczna jest także proliferacja błony wewnętrznej naczyń. W zależności od lokalizacji zajętego

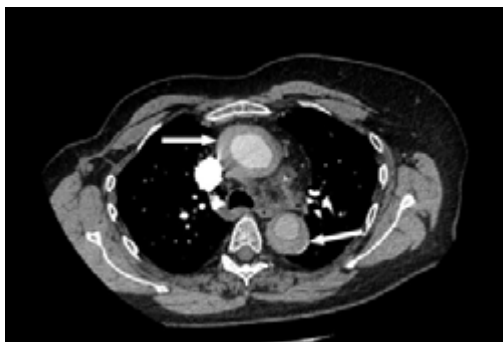
naczynia choroba ta cechuje się dużą różnorodnością objawów klinicznych. Do najczęstszych należą: bóle głowy, zaburzenia widzenia i chromanie żuchwy. Jednak 40% pacjentów prezentuje objawy uważane za atypowe w tej chorobie, a związane z rzadziej występującą lokalizacją. Należy do nich na przykład zapalenie aorty. Tylko wnikliwa diagnostyka obrazowa może potwierdzić zajęcie dużych naczyń o nietypowej lokalizacji, zwłaszcza że ocena histopatologiczna, poza tętnicą skroniową, jest niemożliwa do wykonania.

OPIS PRZYPADKU

Prezentujemy przypadek pacjentki, u której doszło do zapalenia ściany całej aorty i proksymalnego odcinka pnia płucnego.

Sześćdziesięciosiedmioletnia kobieta została przyjęta w kwietniu 2010 roku do Klinicznego Oddziału Ratunkowego Uniwersyteckiego Centrum Klinicznego (UCK)

Adres do korespondencji:
Dr n. med. Zenobia Czuszyńska
Katedra i Klinika Chorób
Wewnętrznych, Chorób Tkanki
Łącznej i Geriatrii Gdańskiego
Uniwersytetu Medycznego
ul. Dębinki 7, 80–952 Gdańsk
tel.: 58 349 25 12
fax: 58 349 28 32
e-mail: zczusz@gumed.edu.pl



Rycina 1. Angio TK klatki piersiowej. Pogrubienie ścian aorty wstępującej i zstępującej



Rycina 2. Angio TK klatki piersiowej. Pogrubienie ściany pnia płucnego

w Gdańsku z powodu narastającej od kilku godzin duszności oraz pierwszego w życiu epizodu bólu w klatce piersiowej zlokalizowanego zamostkowo i promieniującego do pleców. Ból utrzymywał się kilka godzin, po czym stopniowo ustąpił. Dolegliwościom tym towarzyszyło uczucie ogólnego osłabienia i mrowienia w obu kończynach dolnych.

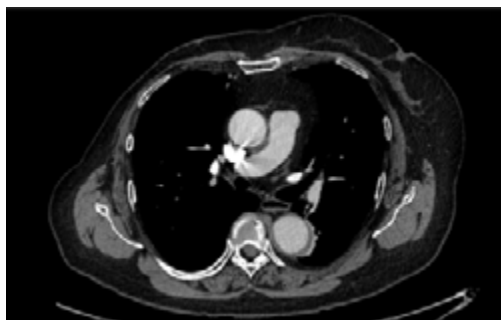
W wywiadzie pacjentka podawała nadciśnienie tętnicze (chorowała od 13 lat; wartości maksymalne: 220/115 mm Hg, ostatnio: 170/80 mm Hg) oraz nikotynizm (paliła od 20 lat). W 2008 roku przeżyła przemijający napad niedokrwienia mózgu. W 2009 roku została poddana zabiegowi amputacji prawej piersi metodą Pateya z powodu raka piersi. Od tego czasu stosowała tamoksyfen. Kilka miesięcy przed zachorowaniem odczuwała ogólne osłabienie.

Na podstawie danych z wywiadu (gwałtownie narastająca duszność), obecności czynników ryzyka żyłnej choroby zakrzepowo-zatorowej (wiek powyżej 65 lat, nowotwór złośliwy w wywiadzie, terapia hormonalna tamoksyfenem) oraz podwyższonego poziomu dimeru D (DD = 28608 $\mu\text{g/l}$ FEU) wysunięto podejrzenie zatorowości płucnej. Pacjentkę przeniesiono na Oddział Intensywnej Terapii Kardjologicznej Kliniki Kardiologii UCK. W trybie pilnym wykonano angiografię tomokomputerową (angio-CT) klatki piersiowej i jamy brzusznej. Uwidoczniono drobny materiał zatorowy w tętnicach biegnących do segmentów tylnych płata dolnego prawego płuca. Jednak uwagę zwracała koncentrycznie poszerzona ściana pnia płucnego (do 10 mm) oraz aorty piersiowej (do 12 mm) i tętnic odchodzących od łuku aorty (ryc. 1). Światło aorty brzusznej poszerzone było do 42 mm o grubości ściany do 14 mm. Obraz tętnic, w opinii opisującego radiologa, odpowiadał zmianom w przebiegu chorób zapalnych naczyń (ryc. 2). Jednocześnie w badaniach laboratoryjnych obserwo-

wano wzrost parametrów stanu zapalnego — liczby białych krwinek (WBC, *white blood cells*): 13,30 G/L i białka C-reaktywnego (CRP, *C-reactive protein*): 220,5 mg/l oraz fibrynogenu: 8,3 g/l. Stwierdzono obecność przeciwciał przeciw śródbłonkom naczyń. W badaniu radiologicznym płuc wykazano zwiewne nacieki zapalne.

Włączono empirycznie cefuroksym (3×750 mg) oraz klarytromycynę (2×500 mg). Od początku hospitalizacji wdrożono leczenie heparyną drobnocząsteczkową w dawce 2×1 mg/kg/dobę. Wobec podejrzenia zapalenia ściany dużych tętnic zastosowano leczenie prednizonem w dawce 0,5 mg/kg/dobę. W wyniku leczenia uzyskano ustąpienie duszności i bólu w klatce piersiowej oraz stopniowy spadek parametrów stanu zapalnego. Po uzyskaniu normalizacji stężeń DD leczenie przeciwkrzepliwie kontynuowano z zastosowaniem antagonisty witaminy K (VKA, *vitamin K antagonist*) — warfaryny, utrzymując wartości międzynarodowego współczynnika znormalizowanego (INR, *international normalized ratio*) między 2,0 a 3,0.

Po 2 miesiącach leczenia w kontrolnej angio-CT stwierdzono całkowitą regresję zmian zapalnych ściany pnia płucnego. Grubość ściany aorty na wysokości opuszki i aorty wstępującej wynosiła 2 mm (uprzednio: 6 mm), na wysokości łuku aorty — 3,5 mm (uprzednio: 4,5 mm), a grubość aorty zstępującej na wysokości pnia płucnego wynosiła do 6 mm (uprzednio: 12 mm). Obraz zmian w obrębie aorty brzusznej przedstawiał się podobnie jak w badaniu poprzednim. Kontynuowano leczenie prednizonem w dawce 30 mg dziennie. W kontrolnym badaniu angiograficznym, po 6 miesiącach leczenia, stwierdzono dalszą regresję zmian (ryc. 3). Parametry laboratoryjne były w normie. Zalecono stopniową redukcję dawki prednizonu do 10 mg dziennie.



Rycina 3. Angio TK klatki piersiowej. Regresja zmian w ścianie pnia płucnego

Niestety pacjentka nie leczyła się regularnie. Po 3 latach trafiła ponownie do szpitala UCK — tym razem do Kliniki Chorób Wewnętrznych, Tkanki Łącznej i Geriatrii — z podejrzeniem zaostrzenia choroby zapalnej naczyń. Na miesiąc przed hospitalizacją, po konsultacji z lekarzem reumatologiem, zwiększyła dawkę stosowanego prednizonu do 1 mg/kg masy ciała. W badaniu angio-CT aorty brzusznej i piersiowej opisano tętniakowate poszerzenie aorty w odcinku piersiowym i brzuszny. Z uwagi na rozległość zmian nie zakwalifikowano pacjentki do leczenia chirurgicznego i implantacji stentgraftu. Parametry zapalne były w tym czasie w normie (OB = 6; CRP = 0,6 mg/l).

Pomimo włączenia leczenia przeciwpalnego oraz utrzymywania prawidłowych wartości ciśnienia tętniczego pacjentka zmarła podczas tej hospitalizacji. Jak potwierdził wynik badania autopsyjnego, przyczyną zgonu było pęknięcie tętniaka aorty w odcinku piersiowym. W badaniu histopatologicznym aorty piersiowej i brzusznej wykazano nasilone zmiany miażdżycowe. Nie wykazano nacieków zapalnych w ścianie aorty piersiowej.

DYSKUSJA

Olbrzymiokomórkowe zapalenie tętnic występuje u ludzi starszych, średnio 70-letnich, a jego częstość rośnie z wiekiem. Jest

on zatem jednym z kryteriów rozpoznania tej choroby (tab. 1) — obok zmian w badaniu palpacyjnym tętnicy skroniowej i bólu głowy. Aż 76% chorych zgłasza nowy epizod bólu głowy. Większość pacjentów (86%) prezentuje objawy ogólne, takie jak utrata masy ciała, gorączka lub osłabienie, a także zaburzenia widzenia. Sztywność i bóle mięśni często pozwalają rozpoznać współwystępowanie polimialgii reumatycznej [1].

Jednak około 40% pacjentów zgłasza objawy określane jako atypowe GCA [1]. Nie są one uwzględnione w kryteriach rozpoznania choroby, tymczasem coraz dokładniejsze badania obrazowe — jak tomografia komputerowa (TK), rezonans magnetyczny (MR) czy pozytronowa tomografia emisyjna (PET) — pozwalają na wnikliwą diagnostykę tej jednostki chorobowej. Wykazano, że u osób z zapaleniem ściany aorty zdecydowanie rzadziej występują klasyczne objawy choroby GCA, takie jak: ból głowy, chromanie żuchwy, objawy oczne czy bóle mięśni obręczy barkowej i biodrowej. Niektóre atypowe objawy występujące w GCA przedstawiono w tabeli 2. Należy do nich ból w klatce piersiowej i duszność w przebiegu zapalenia ściany aorty. Klinicznie jawne objawy zajęcia dużych tętnic w przebiegu GCA na początku choroby występują tylko u 10–15% pacjentów, podczas gdy w trakcie obserwacji odsetek ten wzrasta do 27% [1]. Badanie PET pozwala ujawnić zajęcie dużych tętnic w przebiegu GCA u znacznie większej liczby pacjentów. W badaniu Blocmansa i wsp. spośród 35 chorych na GCA aż 88% miało zmiany w PET, w tym u 74% chorych stwierdzono zajęcie tętnic podobojczykowych, a u 54% — aorty [2].

U prezentowanej w niniejszej pracy pacjentki w wywiadzie poprzedzającym wystąpienie duszności i ostrego bólu w klatce piersiowej nie było klasycznych objawów zapalenia GCA. Chora zgłaszała jedynie ogólne osłabienie. Dlatego też w diagnostyce różnicowej duszno-

Tabela 1. Kryteria rozpoznania olbrzymiokomórkowego zapalenia tętnic według ACR

Kryteria rozpoznania GCA	
1	Początek choroby w wieku powyżej 50 lat
2	Ból głowy
3	Bolesność lub osłabienie tętna na tętnicy skroniowej
4	Przyspieszony OB powyżej 50 mm po 1 godzinie
5	Biopsja tętnicy — cechy zapalenia naczyń

Do rozpoznania muszą zostać spełnione 3 kryteria z 5
GCA (*giant cell arteritis*) — olbrzymiokomórkowe zapalenie tętnic; OB — odczyn Biernackiego

Tabela 2. Atypowe objawy w przebiegu olbrzymiokomórkowego zapalenia tętnic

Objawy z układu oddechowego	Kaszel, duszność
Objawy laryngologiczne	Zapalenie języka, ból gardła, niedosłuch
Zapalenie aorty	Tętniak aorty, rozwarstwienie aorty, chromanie kończyn, objaw Raynauda
Objawy neurologiczne	Neuropatia obwodowa, TIA, udar mózgu, zaburzenia pamięci
Objawy kardiologiczne	Zawał mięśnia serca
Objawy guza rzekomego	Guz piersi, guz jajnika

TIA (*transient ischemic attack*) — przemijające niedokrwienie mózgu

ści i bólu w klatce piersiowej nie uwzględniono możliwości rozpoznania GCA jako przyczyny wyżej wymienionych dolegliwości. Dopiero badanie angio-CT pozwoliło rozpoznać zatorowość płucną, ale również wykazało znaczne pogrubienie ściany aorty na całej jej długości. Zajęcie proksymalnego odcinka pnia płucnego oraz zatorowość płucna lub zator pnia płucnego w przebiegu GCA są opisywane rzadko [3–5]. Przebieg kliniczny jest w tych przypadkach najczęściej niepomyślny. Potwierdzenie rozpoznania na podstawie badania histopatologicznego tętnicy skroniowej było u opisywanej pacjentki niemożliwe.

Mimo braku wszystkich kryteriów rozpoznania GCA zastosowanie leczenia glikokortykosteroidami (GKS) łącznie z leczeniem przeciwrzeplowym było niezbędne. Po uzyskaniu poprawy klinicznej, potwierdzonej w badaniach obrazowych i laboratoryjnych, dawkę GKS zredukowano. Leczenia GCA zgodnie z zaleceniami *European League Against Rheumatism* (EULAR) powinno się rozpocząć od dawki 40–60 mg przyjmowanej przez 3–4 tygodnie [6], a następnie zmniejszać ją stopniowo o 10 mg co 2 tygodnie do dawki 20 mg pod warunkiem uzyskania remisji. Dalsza redukcja dawki powinna być powolna. U chorych z zapaleniem aorty celowe jest wczesne wprowadzanie immunosupresji. W prezentowanym tu przypadku leczenie steroidami od początku

nie było intensywne, najpewniej z uwagi na podejrzenie zatorowości płucnej. Ponadto pacjentka nie leczyła się regularnie.

Charakter zmian w naczyniach zależy od fazy choroby. W okresie wczesnym dominuje zwężenie światła naczynia lub prawie całkowite jego zamknięcie. Klinicznie manifestuje się to chromaniem kończyn, szmerem słyszalnym nad tętnicą szyjną, podobojczykową lub pachową oraz brakiem tętna. W obrazie angiograficznym widoczne jest regularne zwężenie światła, bez cech blaszek miażdżycowych i owrzodzeń. W późniejszym okresie stwierdza się natomiast powstawanie tętniaków, zwłaszcza w aorcie piersiowej. Średni czas od ustalenia rozpoznania GCA do pojawienia się tętniaków aorty wynosi 7 lat [7]. U chorych na GCA 17 razy częściej w porównaniu z populacją ogólną stwierdza się tętniaki aorty w jej odcinku piersiowym, a tętniaki aorty brzusznej — około 3 razy częściej.

Podsumowując: u jednego na 5 chorych na GCA rozwiną się w przyszłości tętniaki aorty. Warto podkreślić, że w grupie chorych na GCA z zapaleniem aorty zmiany typowe dla GCA stwierdza się w badaniu histopatologicznym tętnicy skroniowej tylko u 50% osób [8]. Rzadziej też obserwuje się u nich klasyczne objawy ujęte w kryteriach diagnostycznych. Dlatego najważniejszym badaniem przy podejrzeniu GCA o nietypowej lokalizacji pozostaje angio-CT lub MR.

1. Bongartz T., Matteson E.L. Large-vessel involvement in giant cell arteritis. *Curr. Opin. Rheumatol.* 2006; 18: 10–17.
2. Blockmans D., Ceuninck L. de, Vanderschueren S. i wsp. Repetitive 18F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography in giant cell arteritis: A prospective study of 35 patients. *Arthritis Rheum.* 2006; 55: 131–137.
3. Landrin I., Chassagne P., Bouaniche M. i wsp. Pulmonary artery thrombosis in giant cell arteritis. A new case and review of literature. *Ann. Med. Interne (Paris)* 1997; 148: 315–316.
4. Andres E., Kattenbach G., Marcellin L., Imler M. Acute pulmonary embolism related to pulmonary giant cell arteritis. *Press Med.* 2004; 33: 1328–1329.
5. Carassou P., Aletti M., Cinquetti G. i wsp. Respiratory manifestations of giant cell arteritis: 8 cases and review of the literature. *Press Med.* 2010; 39: 188–196.
6. Chatterjee S., Flamm S.D., Tan C.D. i wsp. Clinical diagnosis and management of large vessel vasculitis: giant cell arteritis. *Curr. Cardiol. Rep.* 2014; 16: 498.
7. Nuenninghoff D.M., Hunder G.G., Christianson T.J. i wsp. Incidence and predictors of large-vessel complication (aortic aneurysm, aortic dissection, and/or large-artery stenosis) in patients with giant cell arteritis: A population-based study over 50 years. *Arthritis Rheum.* 2003; 48: 3522–3531.
8. Bossert M., Prati C., Balblanc J.C. i wsp. Aortic involvement in giant cell arteritis: Current data. *Joint Bone Spine* 2010; 246–251.