



# Necrosi del cuir cabellut per arteritis de cèl·lules gegants

Marc Corbacho, Jorge Romani, Vicente Expósito, Eugènia Agut, Albert Casulleras i Jesús Luelmo

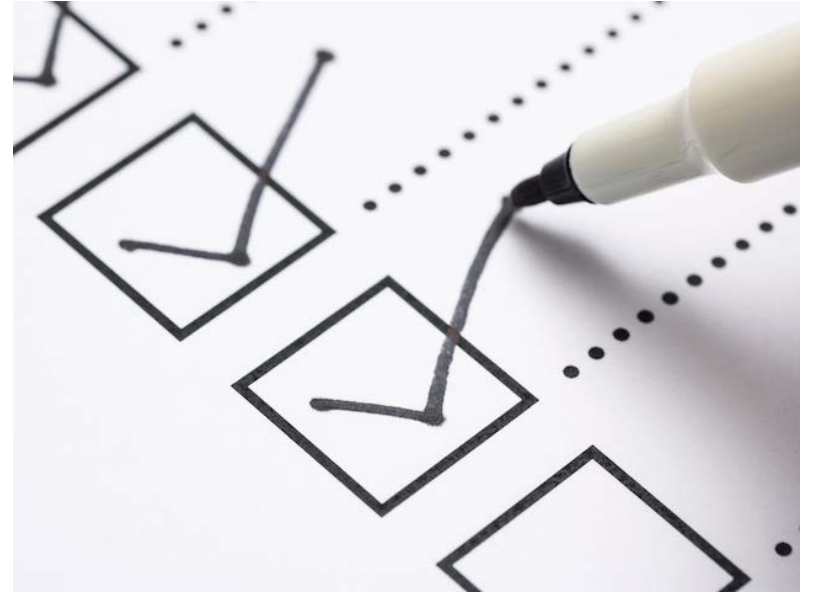
Hospital Universitari Parc Taulí de Sabadell



**Hospital  
de Sabadell**

# Cas clínic

- Dona de 85a
  - Hipoacúsia
  - HTA, DLP
  - Insuficiència renal
  - ACxFA crònica
- 
- Trombopènia des de 2012
    - Aspirat de M.O 11/2016: anisopoiquilocitosi i neutròfils amb reforç de granulació



# Ingrés gener 2017: Febre

- Sense focus infecció específic
- **Negava cefalea, amaurosi, claudicació mandibular debilitat muscular**
- Hb 9mg/dL
- Leucocitosi neutrofílica 56.000 leuc/mm<sup>3</sup>
- Reactants de fase aguda
  - VSG: 90mm 1era hora
  - PCR 39mg/dL

# Ingrés gener 2017: Febre

- Cultius:
  - Hemocultius negatius
  - Urocultiu: *E. faecium* (sondatge previ)
- Rx de tòrax: canvis crònics
- TAC de crani: normal (sd. confusional)
- Ecografia transesofàgica: normal
- Colangio RMN: normal

# Ingrés gener 2017: Febre

- Extensió de sang perifèrica: neutròfils d'aspecte reactiu
- Aspirat moll d'os: celularitat augmentada amb predomini de la sèrie granulocítica en fases madures
  - Cariotip: Normal
  - FISH *BCR-ABL1* (Cromosoma Filadelfia) negatiu
  - Genètica molecular *CSF3R*, *SETBP1* i *JAK2* negatius (LMC atípiques)

20/1  
Primer  
ingrés

- Astènia
- Febrícula
- Pèrdua ponderal

27/3  
Urgències

22/2  
Alta  
(estudi  
ambulatori)

22/3  
Trasllat a  
Sabadell



# Consulta urgències











# Exploració

- Pupil·les midriàtiques arreactives
- Desorientació temporoespacial
- Plaques equimòtiques i crostoses bilaterals en cuir cabellut  
indolores











# Analítica

- Leucocitosi 54,000 amb neutrofília (91%)
- VSG 67mm en la 1<sup>a</sup> hora
- PCR 31,87 mg/dL

# Fons d'ull

- Edema de papil·la pàl·lid bil·lateral
- NOIA arterítica crònica

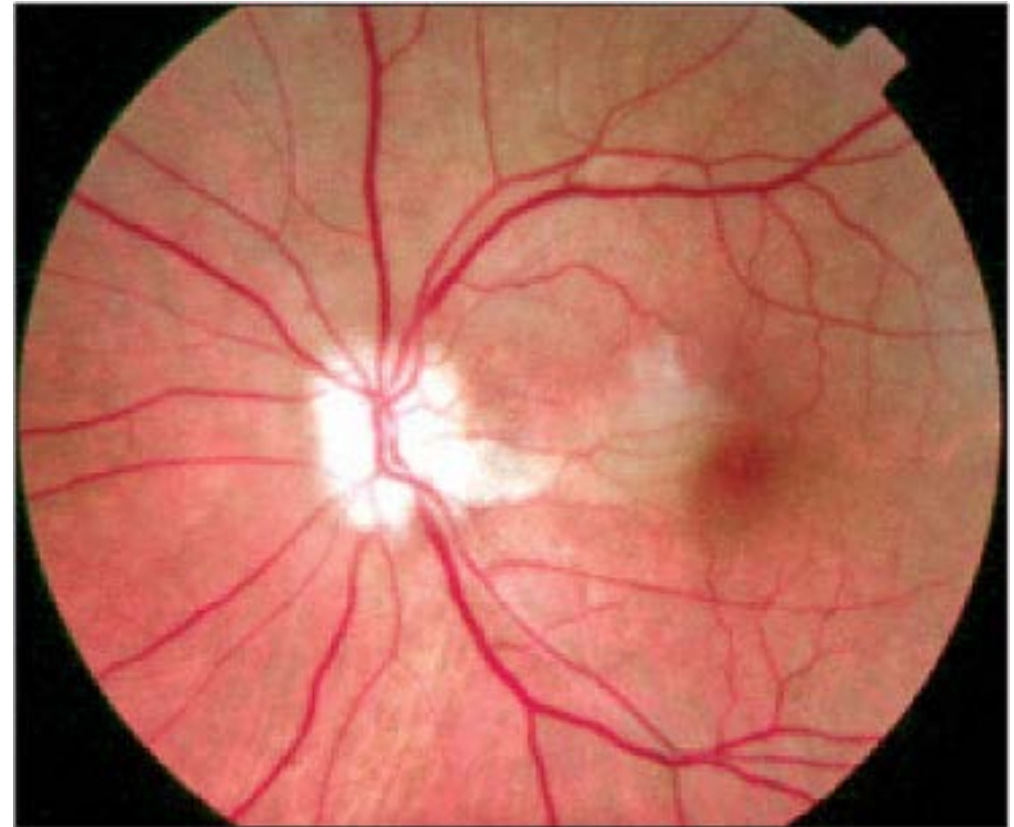
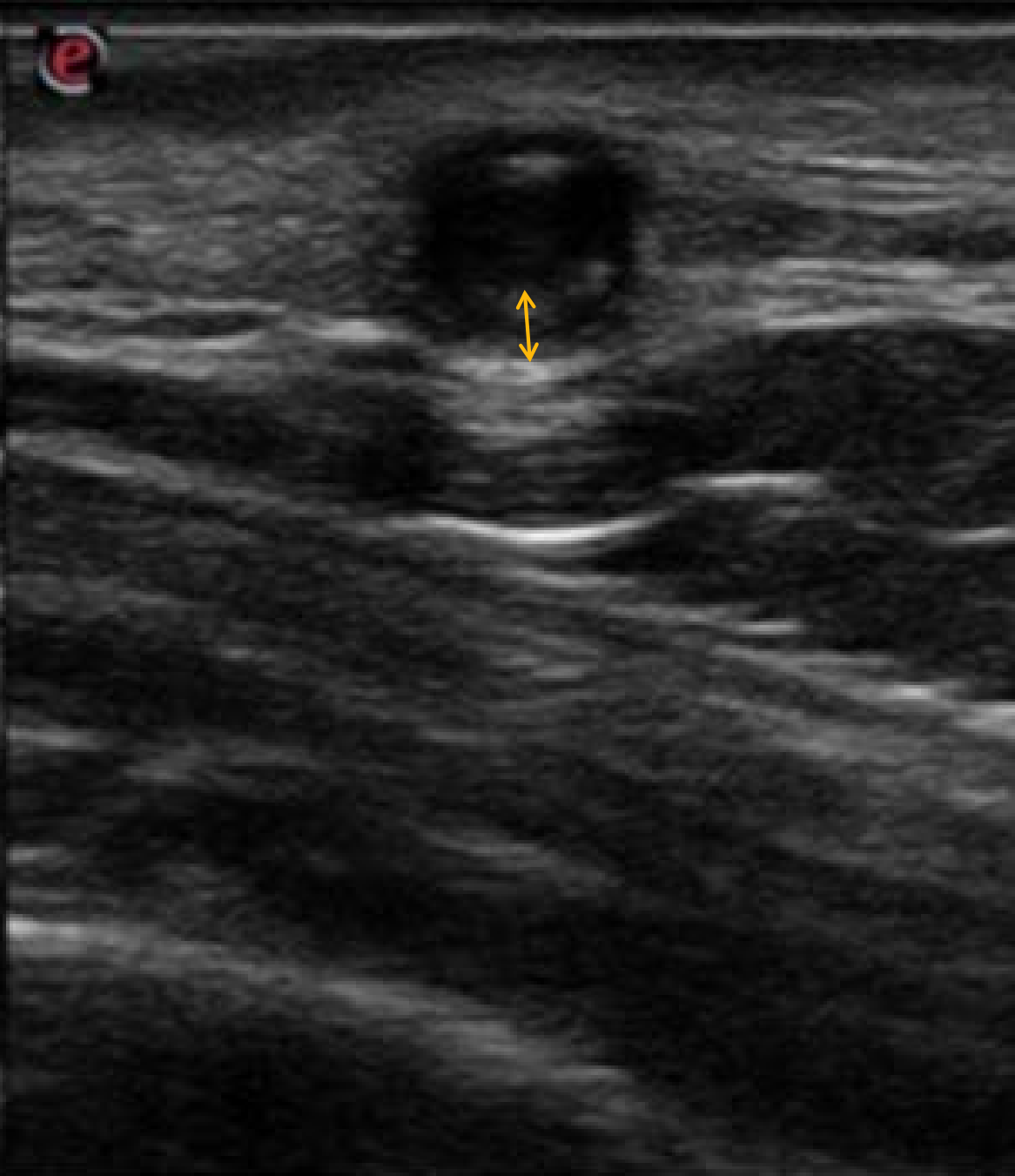
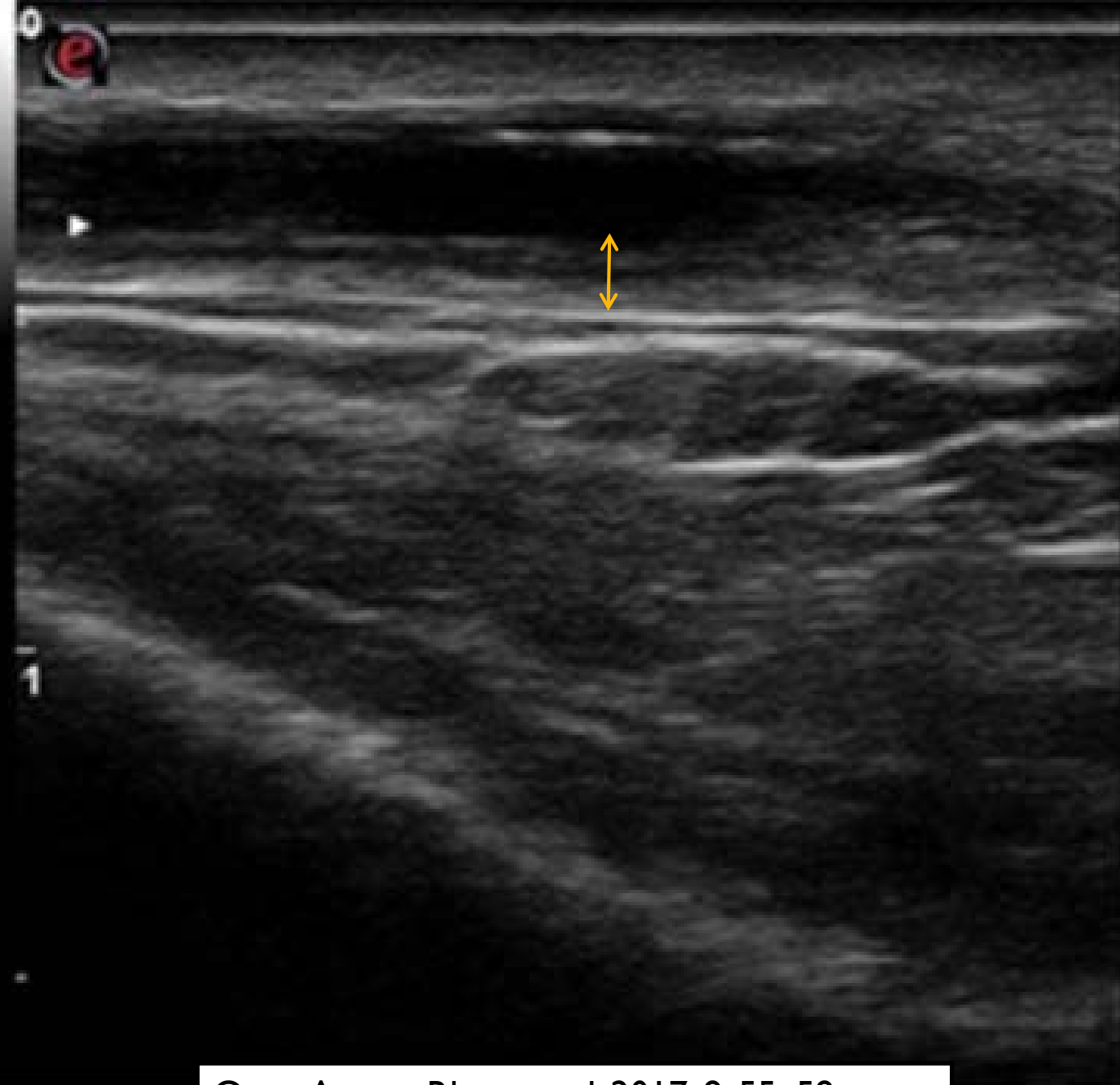
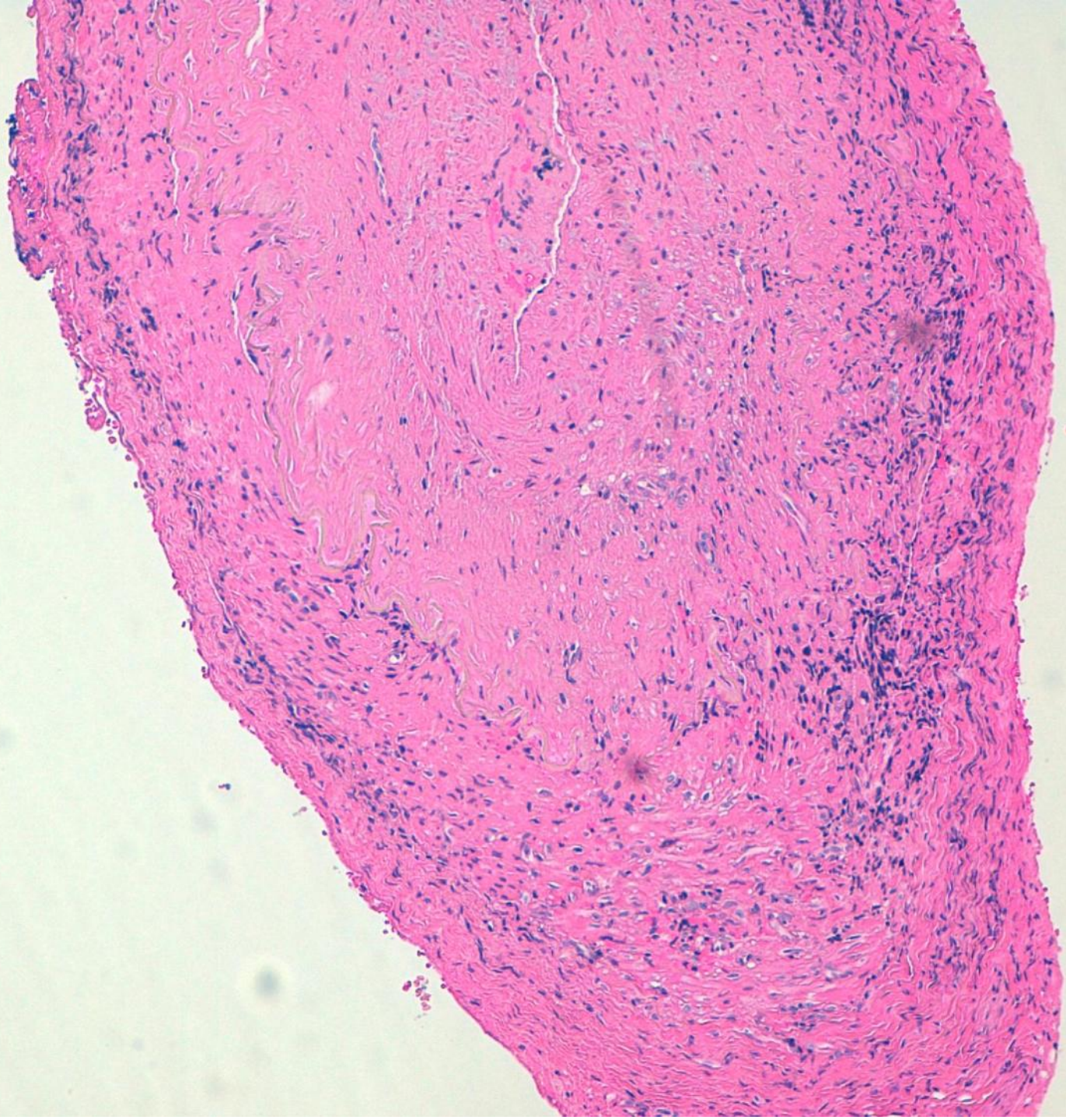


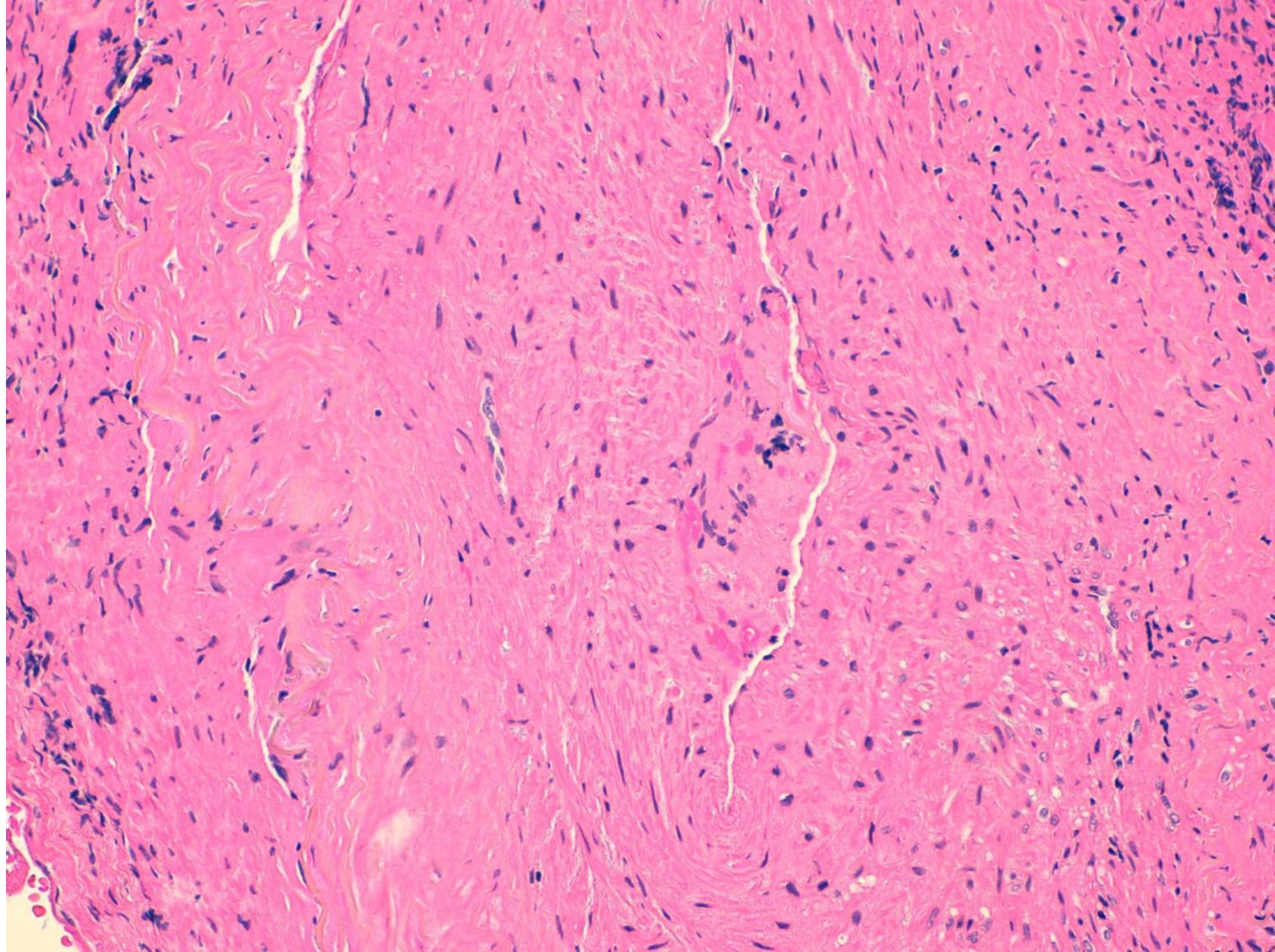
Figure 2 - Fundus photograph: optic disk pallor and swelling, associated with cilioretinal artery occlusion



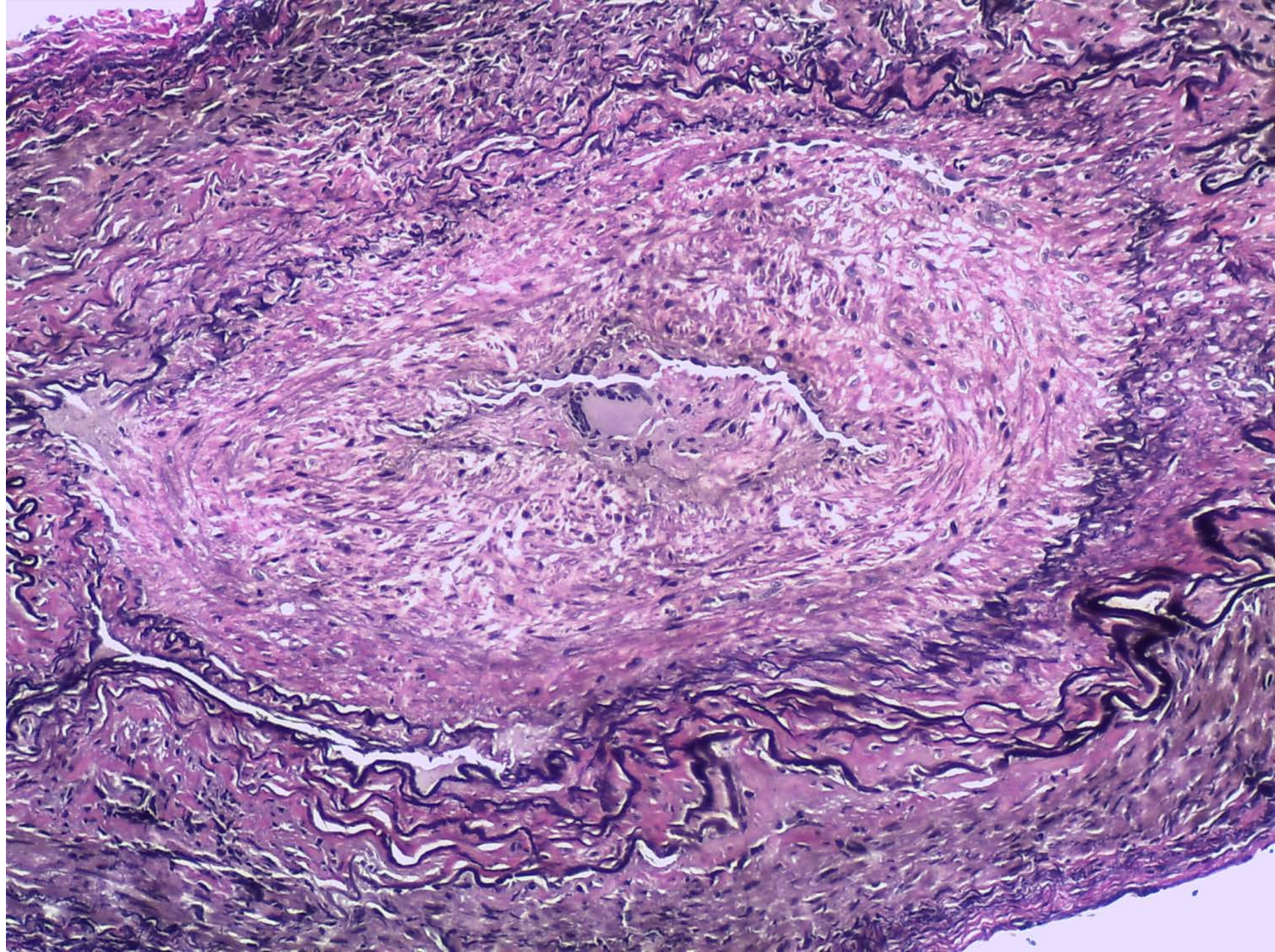








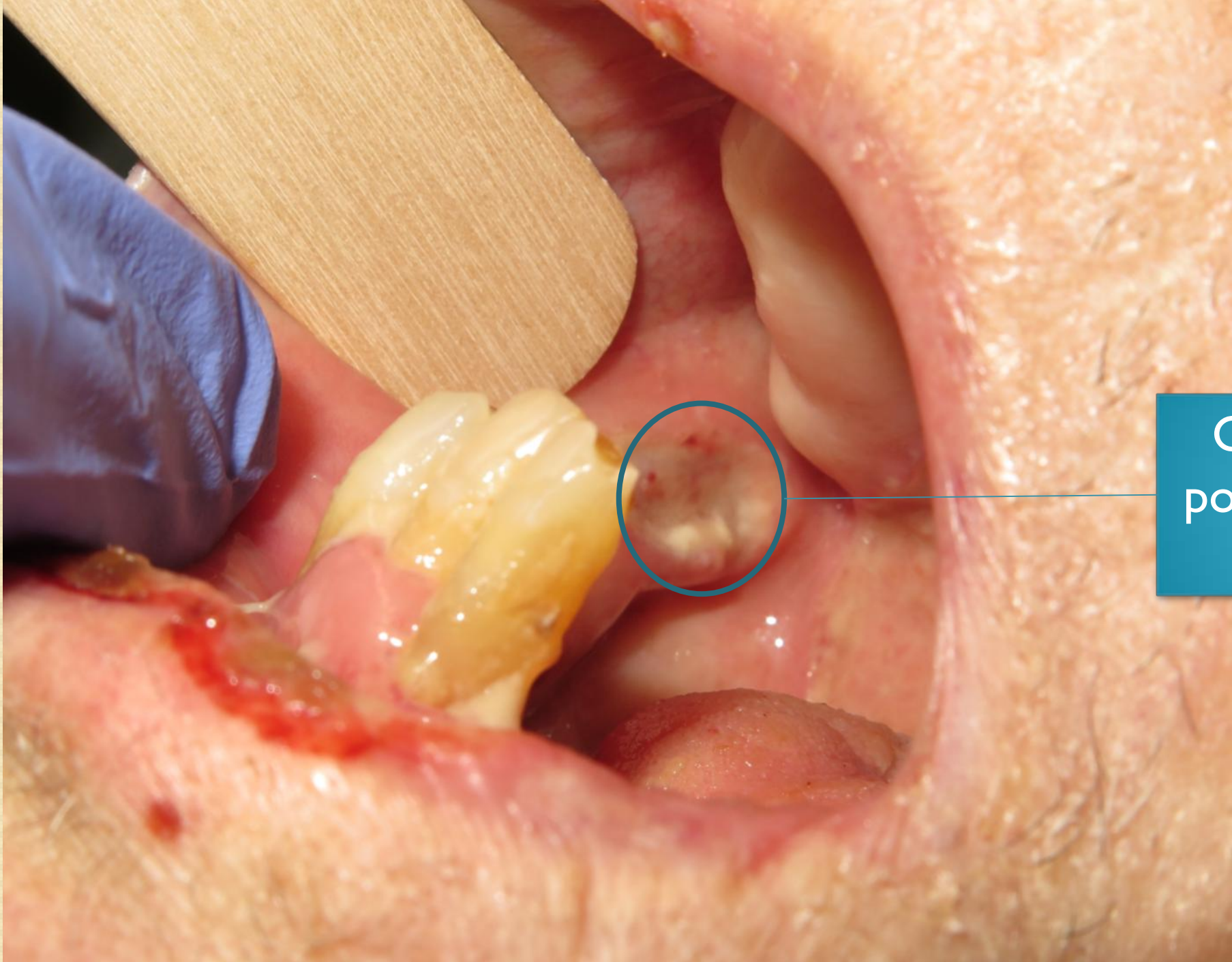












Citologia i PCR  
positives per Virus  
Herpes I



# Evolució

- Milloria de la leucocitosi a 20.000 cèls/mm<sup>3</sup>
- Disminució de VSG de 67 a 37mm la primera hora
- Trasllet a centre de llarga estada (1,5 mesos de amaurosi)

Mort sobtada durant la nit 10 dies més tard

Causa desconeguda



# **DISCUSSION**

# Arteritis de cèl·lules gegants

- Vasculitis de gran i mitjà vas
- Incidència 17-18/100.000 hab. Rheumatology. 2003;42:549-52
- Relació Dona- Home 5:2 Rheumatology. 2003;42:549-52
- Polimiàlgia reumàtica en 50% Lancet. 2008; 372(9634):234-45



# Clínica

- Clínica
  - Cefalea temporal (90%)
  - Dèficits visuals (14-70%) --> Amaurosi bilateral 20%)
  - Polimiàlgia reumàtica (50%)
  - Claudicació mandibular (40%)
  - Febre (15%)
  - Mononeuropaties (14%)

Salvarani C, Cantini F, Boiardi L, Hunder GG. Polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis. N Engl J Med. 2002;347:261–71.

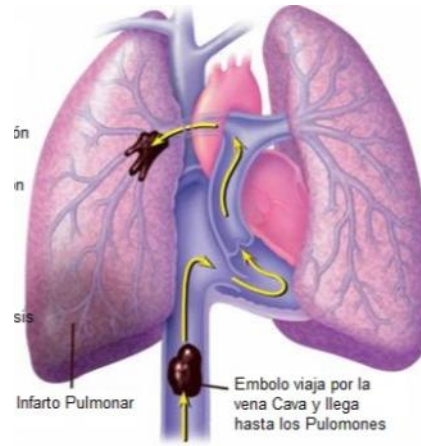


# Críteris diagnòstics ACR

- 3 o més
  1. Major de 50 anys
  2. Cefalea de debut
  3. Inflamació de artèria temporal superficial
  4. VSG  $>50\text{mm/l}^{\text{a}}\text{h}$
  5. Biòpsia amb infiltrat mononuclear a la paret i/o reacció granulomatosa

# Complicacions

- Obliteració vasos afectes
  - Neuritis isquèmica
  - Infart de miocardi
  - Altres
    - Pell
    - Llengua
    - Medul·la espinal
    - Úter



- Fenòmens trombòtics
  - TEP
  - TVP



- Infeccions
  - Tractament?



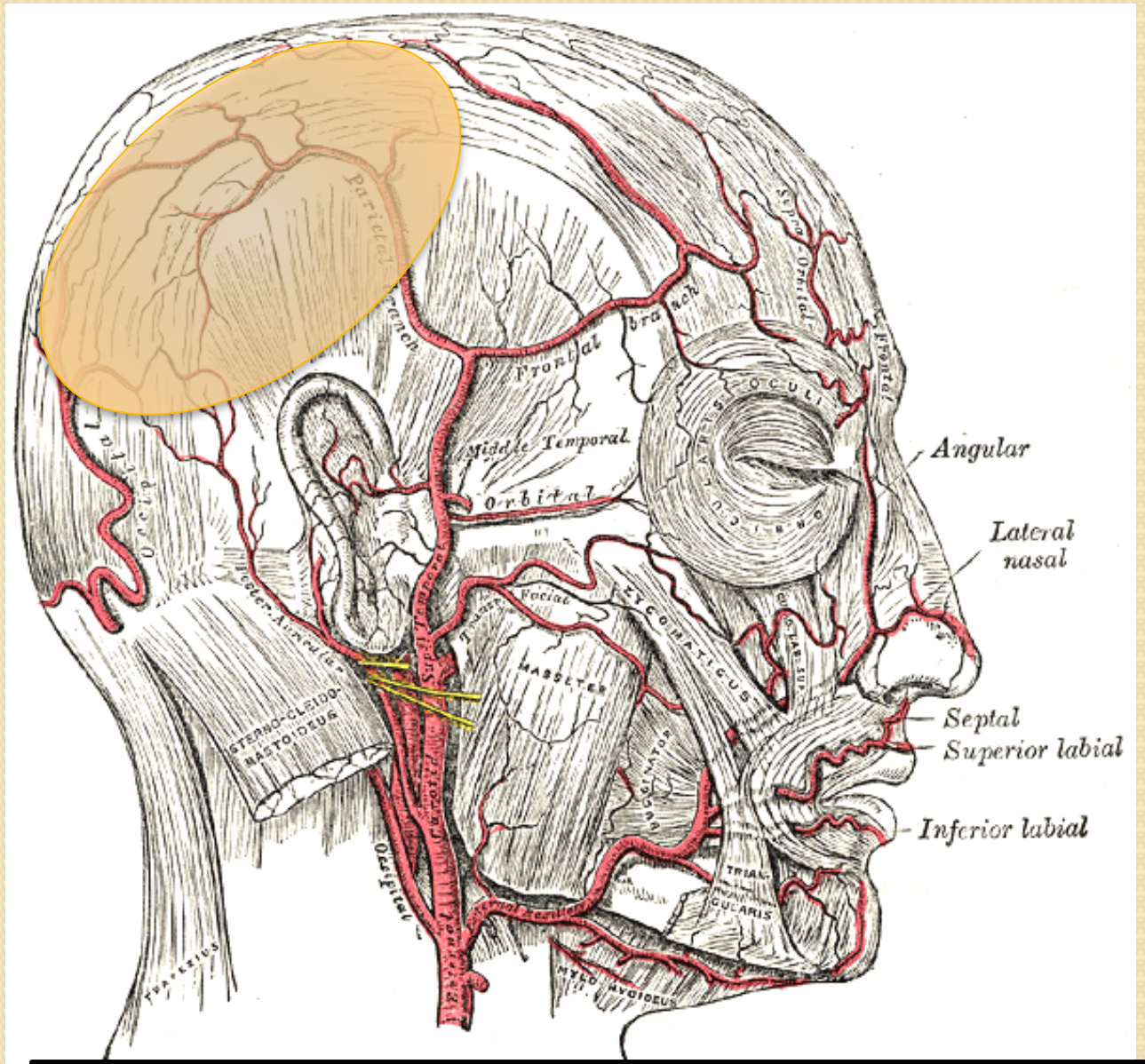


# Afectació cutània en la arteritis temporal

- Lesions inflamatòries
  - Màcules i plaques eritematoses
  - Livedo reticular
- Lesions de patogènia no aclarida
  - Eritema nuós
  - Eritema en ales de papallona
  - Eritema de polpes dels dits
- Lesions isquèmiques
  - Necrosi del cuir cabellut (85 casos)
  - Necrosi lingual (67 casos)
  - Necrosi labial (3 casos)

## IRRIGACIÓ CUIR CABELLUT

- 3 artèries dependents de la caròtida externa
  - Occipital
  - Temporal superficial
  - Posterior auricular
- 2 de la interna
  - Supra-orbitària
  - Supra-trocLEAR



Henry Vandyke Carter - Henry Gray (1918) Anatomy of the Human. Gray's Anatomy, Plate 508





Servicio de Dermatología. Hospital de Bellvitge «Príncipe de España». Hospitalet de Llobregat. Barcelona.

## Lesiones cutáneas en la arteritis de la temporal

**C. Ferrándiz Foraster, M. Ribera Pibernat,  
O. Servitje Bedate, J. Henkes Noguera y J. Peyrí  
Rey**

**Palabras clave:** *Arteritis de células gigantes. Arteritis de la temporal. Enfermedad de Horton. Vasculitis.*

- Arterioles dermo-hipodérmiques presenten canvis idèntics a les grans artèries



---

# Scalp necrosis in giant cell arteritis: Case report and review of the relevance of this cutaneous sign of large-vessel vasculitis

Athanasios Tsianakas, MD,<sup>a</sup> Jan M. Ehrchen, MD,<sup>a</sup> Dagmar Presser, MD,<sup>a</sup> Tobias Fischer, MD,<sup>b</sup>  
Birgit Kruse-Loesler, MD,<sup>c</sup> Thomas A. Luger, MD,<sup>a</sup> and Cord Sunderkoetter, MD<sup>a</sup>  
*Muenster, Germany*

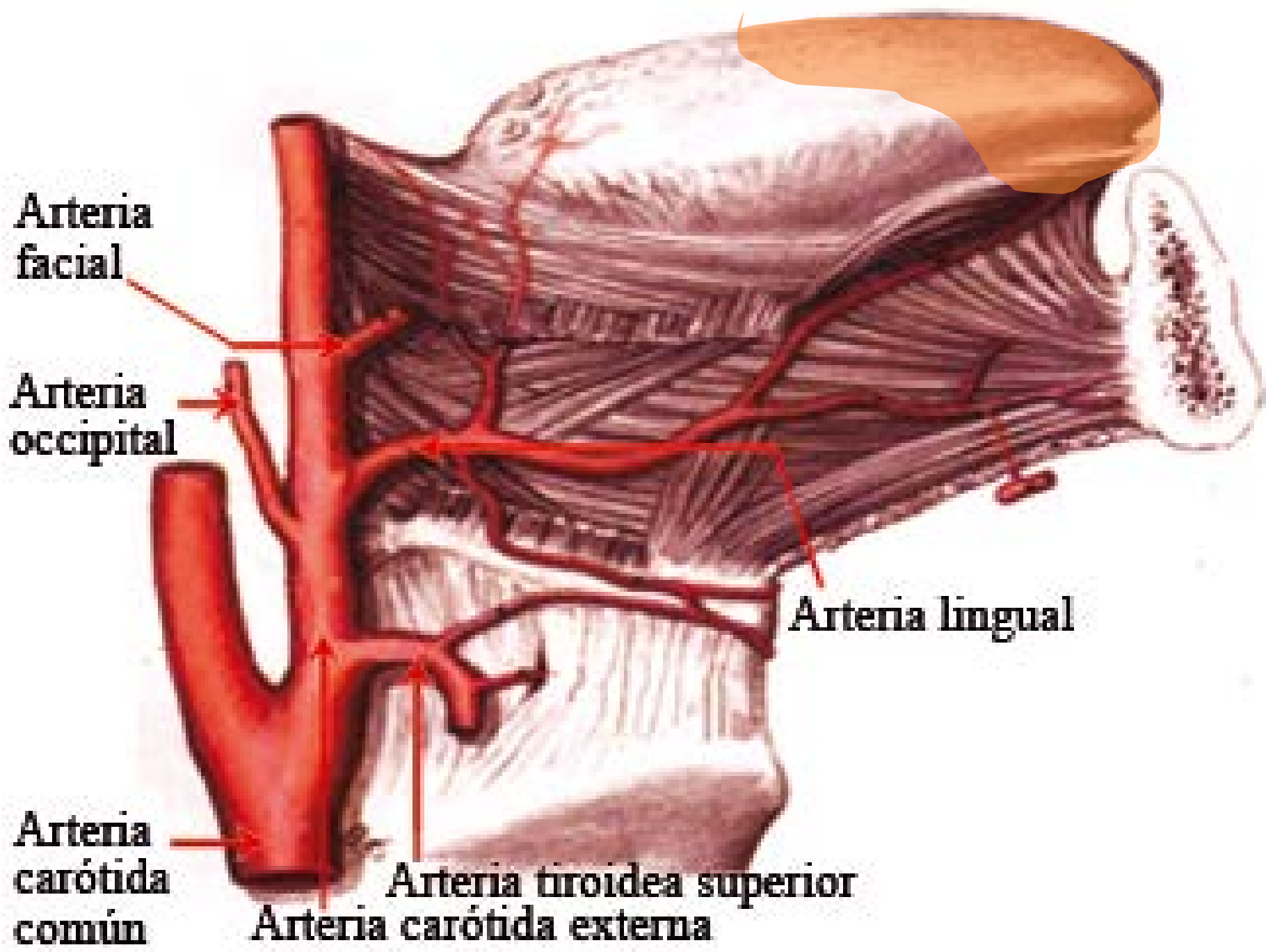
J AM ACAD DERMATOL  
OCTOBER 2009

Revisió i metaanàlisi de 78 casos

# Major taxa de complicacions i mortalitat

- Diagnòstic més tardà (4m vs 3m)
- Valors de VSG comparables
- Major proporció de defectes de visió: (37,3% vs. 20%)
- Major taxa de mortalitat (23,7% vs 6,8% P =0.0039)
- Major ràtio de mortalitat estandarditzada: 4,2 vs 0.8-1.03
  - Accidents cardiovasculars: TEP, infart i ictus
  - Infeccions





Arteria facial

Arteria occipital

Arteria lingual

Arteria carótida común

Arteria tiroidea superior  
Arteria carótida externa

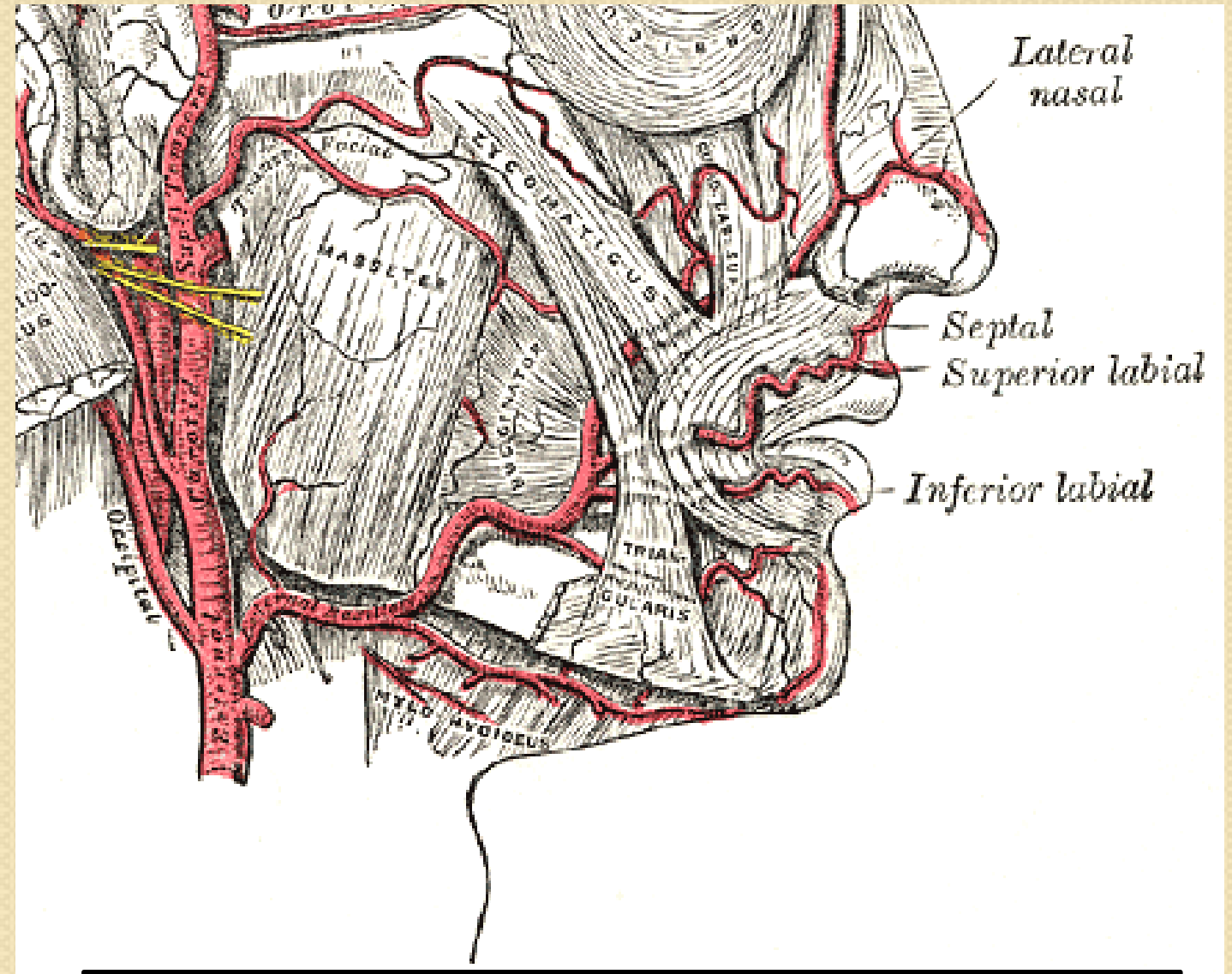


Case Rep Med. 2017;2017:6327437



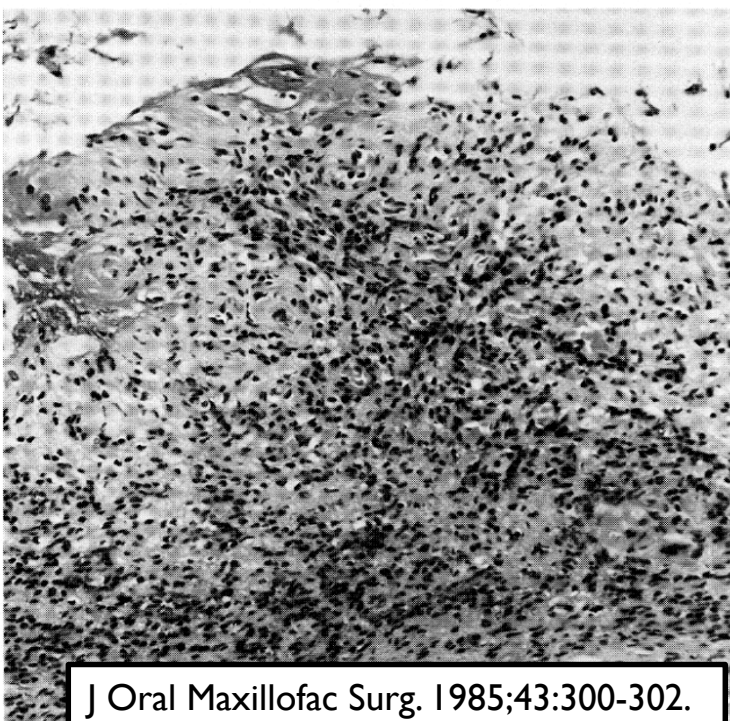
## IRRIGACIÓ LABIAL

- Caròtida externa
  - Maxilar externa
    - Labial superior
    - Labial inferior



Henry Vandyke Carter - Henry Gray (1918) Anatomy of the Human. Gray's Anatomy, Plate 508





J Oral Maxillofac Surg. 1985;43:300-302.





*Indian Journal of Dermatology. 2013;58(4):328.*









Infeccions



Dermatosi  
pustulosa erosiva



Dermatosis  
ampolloses



Tumors ulcerats

**RESEARCH ARTICLE**

**Open Access**

# The diagnostic value of ultrasonography-derived edema of the temporal artery wall in giant cell arteritis: a second meta-analysis

Aikaterini Arida, Miltiades Kyprianou, Meletios Kanakis, Petros P Sfikakis\*

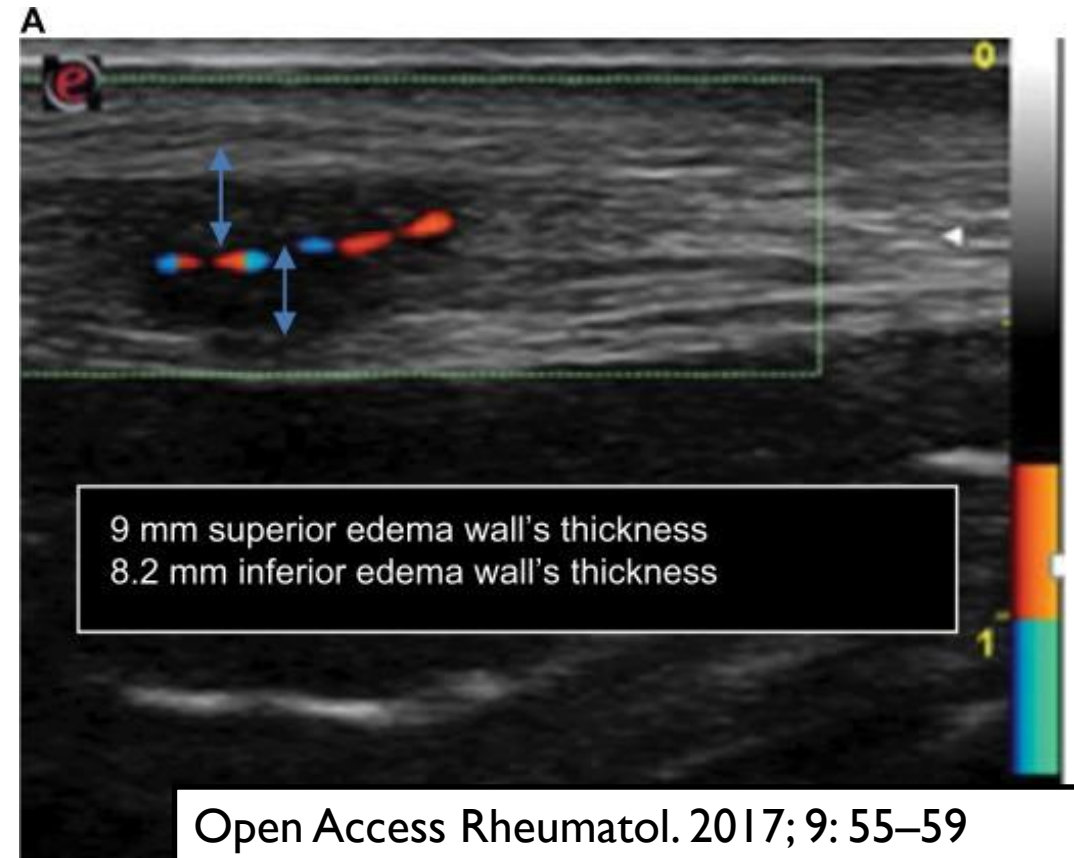
- **Signe de l'halo unilateral: sensibilitat 68% i especificitat 91%**
- **Bilateral: sensibilitat 43% i especificitat 100%**



## Diagnostic validity of Doppler ultrasound in giant cell arteritis.

Aranda-Valera IC<sup>1</sup>, García Carazo S<sup>2</sup>, Monjo Henry I<sup>2</sup>, De Miguel Mendieta E<sup>2</sup>.

- n=45 I
- Signe de l'halo unilateral
  - Sensibilitat 91,6%
  - Especificitat 95,83%
  - VPP 96,62%
  - VPN 89,76%



### CONCLUSIONS:

The halo sign, especially if bilateral, is a strong predictor of GCA with a level of accuracy sufficient to recommend its introduction into clinical practice and, in our opinion, should be considered in future classification criteria sets.

# Tractament

- Corticoides
- Estalviadors de corticoides
  - Metotrexat
  - Azatioprina
  - Ciclosporina
  - Ciclofosfamida
  - Dapsona

# Conclusió

- Manifestació rara en la arteritis de cèl·lules gegants
- Arteritis de afectació predominant però no exclusiva de grans vasos
- Signe de mal pronòstic
  - Més complicacions
  - Major mortalitat
- Paper de la ecografia doppler en el diagnòstic



