

Innere Medizin 2024 · 65:508–511
<https://doi.org/10.1007/s00108-023-01607-w>
Angenommen: 20. September 2023
Online publiziert: 20. Oktober 2023
© The Author(s) 2023

Redaktion

H. Haller, Hannover (Schriftleitung)
B. Salzberger, Regensburg
C. C. Sieber, Nürnberg



Zungennekrose als klinische Manifestation einer Riesenzellarteriitis

Alexander Pfeil¹ · Tobias Hoffmann¹ · Martin Freesmeyer² · Peter Oelzner¹ · Gunter Wolf¹

¹ Universitätsklinikum Jena, Klinik für Innere Medizin III, Friedrich-Schiller-Universität Jena, Jena, Deutschland

² Universitätsklinikum Jena, Klinik für Nuklearmedizin, Friedrich-Schiller-Universität Jena, Jena, Deutschland

Zusammenfassung

Ein 83-jähriger Patient stellte sich aufgrund einer seit drei Wochen bestehenden Schwellung der Zunge vor. Die Zungenschwellung ging mit Schmerzen beim Essen, gelblichen Plaques sowie einer gräulich-braunen Läsion im vorderen Abschnitt der Zunge einher. Zusätzlich waren ein plötzlicher Sehverlust auf dem linken Auge und temporale Kopfschmerzen seit drei Tagen zu verzeichnen. Aufgrund eines paraklinisch erhöhten C-reaktiven Proteins und der bestehenden Symptomatik wurden eine Sonographie der supraaortalen Arterien und auch eine Positronenemissionstomographie/Computertomographie durchgeführt. Es zeigten sich in der Bildgebung eine Entzündung der großen Arterien sowie ein Halophänomen in der Sonographie der A. temporalis. Somit konnte die Diagnose einer Riesenzellarteriitis mit Zungennekrose gestellt werden. Eine immunsuppressive Therapie mit Glukokortikoiden wurde eingeleitet. Die Zungennekrose stellt eine seltene Manifestation einer Riesenzellarteriitis dar, welche einer umgehenden immunsuppressiven Therapie bedarf, um weitere Folgeschäden, wie vollständige Nekrose und Superinfektion bis zur Zungenamputation, zu vermeiden.

Schlüsselwörter

Riesenzellarteriitis · Zungennekrose · Sonographie · Positronenemissionstomographie/Computertomographie · Glukokortikoide

Anamnese

Ein 83-jähriger Mann wurde aufgrund einer seit drei Wochen bestehenden Schwellung der Zunge mit Zungenschmerzen beim Essen vorgestellt. Des Weiteren berichtete der Patient über eine gräulich-braune Verfärbung der Zunge. Zusätzlich waren ein plötzlicher Sehverlust auf dem linken Auge und temporale Kopfschmerzen seit drei Tagen zu verzeichnen.

Untersuchung

Die Inspektion der Zunge ergab ein diffuses Ödem mit gelblichen Plaques sowie eine gräulich-braune Läsion im vorderen

Abschnitt der Zunge (■ **Abb. 1a**). Die körperliche Untersuchung zeigte zudem eine verhärtete linke A. temporalis.

Diagnostik

Labor

Laborchemisch wurde ein deutlich erhöhtes C-reaktives Protein von 73,0 mg/l (Referenz: <2,0 mg/l) bei normaler Leukozytenzahl nachgewiesen. Die weiteren laborchemischen und immunologischen Untersuchungen erbrachten keinen richtungsweisenden Befund.



QR-Code scannen & Beitrag online lesen

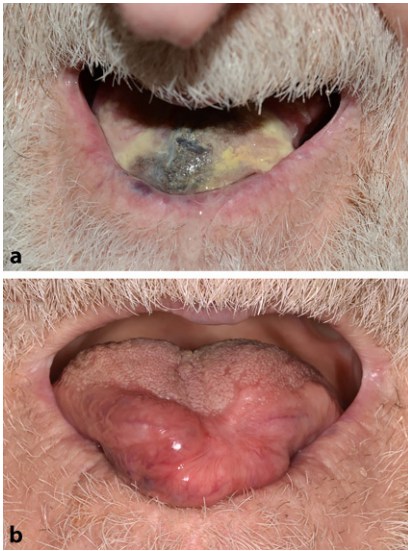


Abb. 1 ▲ **a** Zungennekrose mit einem diffusen Ödem mit gelblichen Plaques sowie einer gräulichen Läsion im vorderen Abschnitt der Zunge und **b** narbige Ausheilung des Wunddefekts der Zungennekrose

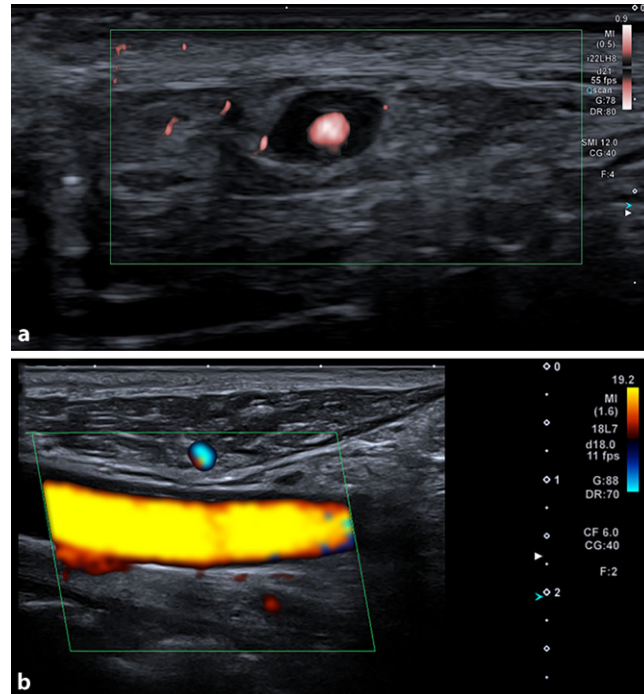


Abb. 2 ◀ **a** Dopplersonographie der A. temporalis mit Darstellung eines Wandödems (Halozeichen) und **b** Dopplersonographie der A. carotis externa

Bildgebung

In der farbcodierten Dopplersonographie konnten eine nicht komprimierbare zirkuläre Wandschwellung (Halozeichen) der Temporalarterien (▣ **Abb. 2a**) sowie ein entzündliches Gefäßwandödem der A. carotis communis, A. carotis interna und externa (▣ **Abb. 2b**) abgebildet werden. In der ¹⁸F-Fluoresoxyglukose-Ganzkörper-Positronenemissionstomographie/Computertomographie wurde zusätzlich eine Gefäßwandentzündung der Aorta, der A. axillaris, der A. subclavia und der A. vertebralis dargestellt (▣ **Abb. 3**).

Diagnose

- Auf der Grundlage der klinischen Präsentation, der laborchemischen Entzündungsparameter sowie der Bildgebung wurde die Diagnose einer Riesenzellarteriitis mit einer Zungennekrose gestellt.

Abkürzungen

PET/CT	Positronenemissionstomographie/ Computertomographie
RZA	Riesenzellarteriitis

Therapie und Verlauf

Es erfolgten die Einleitung eines Methylprednisolonpulses (Methylprednisolon 500 mg i.v. über drei Tage) und folgend eine leitliniengerechte Glukokortikoidtherapie [1]. Hierunter kam es zu einer Normalisierung des C-reaktiven Proteins. Aufgrund der nicht vollständigen Rückbildung der Zungennekrose erfolgte die Durchführung einer Nekrosektomie. Nachfolgend kam es zur narbigen Ausheilung des Wunddefekts (▣ **Abb. 1b**). Im Verlauf kam es zu einer geringen Verbesserung des Sehvermögens, ohne dass das Ausgangsniveau wieder erreicht werden konnte. Unter der Therapie zeigten die temporalen Kopfschmerzen eine vollständige Regredienz.

Diskussion

Die Riesenzellarteriitis (RZA) ist eine entzündlich-immunologisch vermittelte Erkrankung der mittleren sowie großen Arterien mit einer variablen Gefäßbeteiligung [2]. Das Erkrankungsbild kann in eine kraniale bzw. extrakranielle Form unterteilt werden [1]. Der kranialen RZA wird die Arteriitis temporalis, aber auch die RZA der Aa. facialis, occipitalis, lingualis und der intrakraniellen Arterien zugeordnet [3, 4].

Weiterführend ist die extrakranielle Form der RZA durch eine Beteiligung der Aorta und deren Gefäßabgänge (Aa. axillares, carotides, subclaviae, vertebrales, femorales) gekennzeichnet [3–5]. Aktuelle Daten bezüglich der Gefäßbeteiligung bei einer RZA zeigen folgende Verteilung: 48 % kraniale RZA, 21 % extrakranielle RZA und 32 % gemischte Form bestehend aus einer kranialen und extrakraniellen RZA [3]. In einer weiterführenden Studie von Malich et al. wurde eine isolierte Beteiligung der Aorta und des Truncus brachiocephalicus bei 20 % der RZA-Patienten in der PET/CT nachgewiesen [5].

Systemische Symptome wie Fieber, Nachtschweiß, Gewichtsverlust, Husten und Fatigue treten bei einer extrakraniellen Manifestation auf, wobei die Symptomatik einer Polymyalgia rheumatica bei beiden Unterformen der RZA vorhanden sein kann [5, 6].

Klinische Zeichen einer kranialen RZA sind Kopfschmerzen (insbesondere temporale Kopfschmerzen), Kauschmerzen sowie eine Sehverschlechterung bis hin zur Amaurosis fugax bei einem entzündlichen Verschluss der retinalen Arterien [5, 6]. Des Weiteren kann in sehr seltenen Fällen der komplette Verschluss der A. temporalis mit einer Kopfhautnekrose verbunden sein [7]. Demgegenüber ist eine intrakranielle RZA



Abb. 3 ▲ Positronenemissionstomographie/ Computertomographie mit Darstellung einer Riesenzellarteriitis der thorakalen Aorta (rote Pfeile), der supraaortalen Gefäßabgänge (grüne Pfeile) und der Aa. subclaviae (blaue Pfeile)

mit zerebrovaskulären ischämischen Ereignissen assoziiert [8]. Das Auftreten einer Zungennekrose bei einer RZA wird nur in wenigen Fällen beschrieben [9]. Die Zungennekrose ist auf eine entzündliche Beteiligung der A. lingualis zurückzuführen, welche wie auch die A. temporalis aus der A. carotis externa entspringt.

Eine histologische Sicherung der Entzündung der A. lingualis wie auch eine bildgebende Darstellung ist nicht möglich. Aus diesem Grund ist der bildgebende Nachweis einer RZA auf einen in der Bildgebung zugänglichen Gefäßabschnitt (z. B. A. temporalis, A. carotis externa, interna oder communis) zu fokussieren. Als bildgebende Techniken können die Sonographie, die Magnetresonanztomographie oder die Positronenemissionstomographie/Computertomographie (PET/CT) eingesetzt werden [10], wobei eine bildgebende Darstellung der A. temporalis durch die limitierte Ortsauflösung der PET/CT nur in begrenztem Umfang möglich ist [11].

Die primäre Therapie einer Zungennekrose fokussiert auf die antiinflammatorische Therapie der RZA. Für die RZA-Therapie sollten primär Glukokortikoide (40–60 mg täglich) eingesetzt werden. Bei

Sehstörungen ist ein Methylprednisolonpuls (500 mg bis 1000 mg über drei bis fünf Tage) zu initiieren [1]. Die Glukokortikoidtherapie ist unverzüglich einzuleiten, um schwerwiegende Komplikationen der Vasculitis wie z. B. eine ausgedehnte Nekrose der Zunge und eine hieraus resultierende Notwendigkeit einer Zungenamputation zu vermeiden [12].

Bei einem Rezidiv erfolgen die Erhöhung der Glukokortikoiddosis und die Hinzunahme einer weiterführenden immunsuppressiven Therapie mit Tocilizumab (Antikörper gegen den Interleukin-6-Rezeptor) oder Methotrexat [1]. Unter der immunsuppressiven Therapie sollte eine Abheilung der Zungennekrose erfolgen.

Eine chirurgische Therapie der Zungennekrose ist erst bei supprimierter Entzündung und fehlender Abheilung oder zur Entfernung von residualem nekrotischem Gewebe zu diskutieren. Im Stadium der floriden RZA sollte kein operativer Eingriff zur primären Therapie durchgeführt werden, da aufgrund der entzündeten Arterien keine ausreichende Wundheilung zu erwarten ist und die chirurgische Therapie kein adäquates therapeutisches Verfahren einer RZA darstellt.

Differenzialdiagnostisch sollten als weitere Ursachen für eine Zungennekrose Kleingefäßvaskulitiden, Malignome, medikamentöse Nebenwirkungen bei ergotaminhaltigen Präparaten, Strahlentherapie, kardiovaskuläre Ursachen (z. B. Embolie) und Infektionen (z. B. Herpes) ausgeschlossen werden [12].

Nach eingeleiteter Glukokortikoidtherapie war aufgrund der antiinflammatorischen Wirkung eine verbesserte Durchblutung der Zunge gegeben, sodass eine partielle Abheilung der Zunge erzielt werden konnte. Insbesondere der Einsatz von Glukokortikoiden ist mit einer signifikanten und schnellen Abnahme des entzündlichen Gefäßwandödems verbunden [13], sodass eine Reperfusion des Gewebes ermöglicht und das Ausmaß eines irreversiblen Gewebeschadens begrenzt werden kann.

Zusammenfassend stellt die Zungennekrose eine selten auftretende Komplikation einer Riesenzellarteriitis dar, welche auf eine entzündliche Mitbeteiligung der A. lingualis zurückzuführen ist. Eine histologische Sicherung oder bildgebende Dar-

stellung der Vasculitis der A. lingualis ist nicht möglich, sodass die bildgebende Evaluation über eine systematische Darstellung der großen Arterien erfolgen sollte. Die immunsuppressive Therapie mit Glukokortikoiden stellt die primäre Therapie der Wahl dar.

Fazit für die Praxis

- Die Zungennekrose stellt eine seltene klinische Manifestation einer Riesenzellarteriitis dar.
- Eine Beurteilung der entzündlichen Manifestation der RZA wird über eine Bildgebung der großen Arterien vorgenommen.
- Therapeutisch werden Glukokortikoide und bei einem Therapieversagen Tocilizumab (Antikörper gegen den Interleukin-6-Rezeptor) oder Methotrexat eingesetzt.

Korrespondenzadresse

PD Dr. med. Alexander Pfeil

Universitätsklinikum Jena, Klinik für Innere Medizin III, Friedrich-Schiller-Universität Jena Am Klinikum 1, 07747 Jena, Deutschland
alexander.pfeil@med.uni-jena.de

Funding. Open Access funding enabled and organized by Projekt DEAL.

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. A. Pfeil, T. Hoffmann, M. Freesmeyer, P. Oelzner und G. Wolf geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Für diesen Beitrag wurden von den Autor/-innen keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien. Für Bildmaterial oder anderweitige Angaben innerhalb des Manuskripts, über die Patient/-innen zu identifizieren sind, liegt von ihnen und/oder ihren gesetzlichen Vertretern/Vertreterinnen eine schriftliche Einwilligung vor.

Open Access. Dieser Artikel wird unter der Creative Commons Namensnennung 4.0 International Lizenz veröffentlicht, welche die Nutzung, Vervielfältigung, Bearbeitung, Verbreitung und Wiedergabe in jeglichem Medium und Format erlaubt, sofern Sie den/die ursprünglichen Autor(en) und die Quelle ordnungsgemäß nennen, einen Link zur Creative Commons Lizenz beifügen und angeben, ob Änderungen vorgenommen wurden.

Die in diesem Artikel enthaltenen Bilder und sonstiges Drittmaterial unterliegen ebenfalls der genannten Creative Commons Lizenz, sofern sich aus der Abbildungslegende nichts anderes ergibt. Sofern das betreffende Material nicht unter der genannten Creative Commons Lizenz steht und die betreffende Handlung nicht nach gesetzlichen Vorschriften erlaubt ist, ist für

die oben aufgeführten Weiterverwendungen des Materials die Einwilligung des jeweiligen Rechteinhabers einzuholen.

Weitere Details zur Lizenz entnehmen Sie bitte der Lizenzinformation auf <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.de>.

Literatur

- Schirmer JH, Aries PM, Balzer K, Berlit P, Bley TA, Buttgerit F, Czihal M, Dechant C, Dejaco C, Garske U et al (2020) S2k guidelines (executive summary): management of large-vessel vasculitis. *Z Rheumatol* 79(9):937–942
- Pfeil A, Oelzner P, Hellmann P (2018) The treatment of giant cell arteritis in different clinical settings. *Front Immunol* 9:3129
- Casteleyn V, Schmidt WA (2023) Imaging of large vessel vasculitis. *Z Rheumatol*. <https://doi.org/10.1007/s00393-023-01405-7>
- Guggenberger KV, Bley TA (2020) Imaging in vasculitis. *Curr Rheumatol Rep* 22(8):34
- Malich L, Gühne F, Hoffmann T, Malich A, Weise T, Oelzner P, Wolf G, Freesmeyer M, Pfeil A (2022) Distribution patterns of arterial affection and the influence of glucocorticoids on (18)F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography/CT in patients with giant cell arteritis. *RMD Open* 8(2):e2464
- de Boysson H, Liozon E, Ly KH, Dumont A, Delmas C, Aouba A (2019) The different clinical patterns of giant cell arteritis. *Clin Exp Rheumatol* 37(Suppl 117(2)):57–60
- Nguyen P, Pierer M, Baerwald C (2021) Scalp necrosis in the context of giant cell arteritis. *Dtsch Arztebl Int* 118(38):644
- Penet T, Lambert M, Baillet C, Outteryck O, Hénon H, Morell-Dubois S, Hachulla E, Launay D, Pokeerbux MR (2023) Giant cell arteritis-related cerebrovascular ischemic events: a French retrospective study of 271 patients, systematic review of the literature and meta-analysis. *Arthritis Res Ther* 25(1):116
- Brodmann M, Dorr A, Hafner F, Gary T, Pilger E (2009) Tongue necrosis as first symptom of giant cell arteritis (GCA). *Clin Rheumatol* 28(Suppl 1):S47–S49
- Dejaco C, Ramiro S, Duftner C, Besson FL, Bley TA, Blockmans D, Brouwer E, Cimmino MA, Clark E, Dasgupta B et al (2018) EULAR recommendations for the use of imaging in large vessel vasculitis in clinical practice. *Ann Rheum Dis* 77(5):636–643
- Monti S, Schäfer VS, Muratore F, Salvarani C, Montecucco C, Luqmani R (2023) Updates on the diagnosis and monitoring of giant cell arteritis. *Front Med* 10:1125141
- Cho YM, El Khoury L, Paramo J, Horowitz DM, Li JY, Kello N (2023) Tongue necrosis secondary to giant cell arteritis, successfully treated with tocilizumab: a case report. *BMC Musculoskelet Disord* 24(1):382
- Ponte C, Monti S, Scirè CA, Delvino P, Khmelinskii N, Milanese A, Teixeira V, Brandolino F, Saraiva F, Montecucco C et al (2021) Ultrasound halo sign as a potential monitoring tool for patients with giant cell arteritis: a prospective analysis. *Ann Rheum Dis* 80(11):1475–1482

Hinweis des Verlags. Der Verlag bleibt in Hinblick auf geografische Zuordnungen und Gebietsbezeichnungen in veröffentlichten Karten und Institutsadressen neutral.

Necrosis of the tongue as a clinical manifestation of giant cell arteritis

An 83-year-old male patient presented due to a 3-week history of swelling of the tongue with tongue pain on eating, yellowish plaques, and a gray-brown lesion in the anterior portion of the tongue. Sudden loss of vision in the left eye and temporal headache occurred 3 days before presentation. Due to elevated C-reactive protein, sonography of the supraortic arteries as well as positron emission tomography/computed tomography was performed. Imaging revealed inflammation of the great arteries as well as a halo sign on ultrasound of the temporal artery. Thus, a diagnosis of giant cell arteritis with necrosis of the tongue was made. Immunosuppressive therapy with glucocorticoids was initiated. Necrosis of the tongue is a rare manifestation of giant cell arteritis that requires immediate immunosuppressive therapy to prevent further complications to the tongue (e.g., complete necrosis of the tongue, superinfection, tongue amputation).

Keywords

Giant cell arteritis · Tongue necrosis · Ultrasound · Positron emission tomography/computed tomography · Corticosteroids