

# ARTERITE TEMPORAL

## Confusão no Diagnóstico

Joana LEMOS, Alexandra VAZ, Marta MÓs, Pedro RIBEIRO, António MONTEIRO,  
Pedro HENRIQUES

### RESUMO

A arterite temporal é uma vasculite crónica de vasos de médio e grande calibre que envolve principalmente os ramos extra-cranianos das artérias com origem no arco aórtico. Os autores relatam o caso de uma mulher de 73 anos de idade que recorreu ao serviço de urgência após ter sido consultada três vezes por febre, astenia, tosse seca e odinofagia. Cumpriu dois cursos de antibioterapia, sem resolução. Ao quadro, nesta altura com três semanas de evolução, somavam-se nos últimos dias cefaleias temporais e alterações visuais. No exame objectivo destacava-se febre e engurgitamento das artérias temporais. A velocidade de sedimentação estava elevada. A biopsia da artéria temporal esquerda confirmou o diagnóstico de arterite de células gigantes.

A suspeita deste diagnóstico é clínica e geralmente simples, mas em 10% dos casos surge odinofagia, tosse não produtiva e febre que são interpretadas como infecções respiratórias superiores, levando ao atraso do diagnóstico e da instituição do tratamento adequado.

### SUMMARY

#### TEMPORALARTERITIS A Confounding Diagnosis

Temporal arteritis is a chronic vasculitis of medium and large-size vessels and involves particularly extracranial branches of the aortic arch arteries.

Authors report the case of a 73-year-old woman who presented to the hospital after looking for medical counselling three times because of unexplained fever, fatigue, non-productive cough, and throat pain. She already completed two antibiotic prescriptions. This 3-week history completed in the last days with temporal bilateral headache and visual disturbance. Physical examination was notable for fever and bilateral thickened tender temporal arteries. The erythrocyte sedimentation rate was elevated. A biopsy specimen of the left temporal artery confirmed the diagnosis of giant cell temporal arteritis.

The diagnostic suspicion of this disease is clinical and usually simple, but in 10% there are throat pain, non-productive cough and fever which are misunderstood as superior respiratory tract infections leading to diagnosis and treatment delay.

J.L., A.V., M.M., P.R., A.M.,  
P.H.: Serviço de Medicina Interna I. Hospital São Teotónio. Viseu

© 2011 CELOM

## INTRODUÇÃO

A arterite temporal, também designada arterite de células gigantes (ACG), é uma vasculite crónica de vasos de médio e grande calibre que ocorre em indivíduos com mais de 50 anos de idade (idade média ao diagnóstico de 72 anos), com uma incidência estimada de 1:500 nesta faixa etária. Embora possa ser generalizada, a inflamação vascular envolve principalmente os ramos extracranianos das artérias com origem no arco aórtico; os vasos intracranianos são raramente afectados<sup>1</sup>. A sua etiopatogenia é desconhecida, mas acredita-se que a idade avançada, uma predisposição genética e étnica (Norte da Europa) e agentes infecciosos contribuam para o seu aparecimento, bem como, nas mulheres, o tabagismo e a doença aterosclerótica. O sistema imunológico humoral e principalmente o celular parecem estar igualmente envolvidos<sup>1,2</sup>.

Os critérios de classificação da ACG (quadro 1) foram formulados pelo Colégio Americano de Reumatologia em 1990 com o intuito de distinguir esta de outras formas de vasculite no contexto de trabalhos de investigação e não como critérios de diagnóstico, mas mantêm-se úteis também para uso clínico<sup>3</sup>. Dado o diagnóstico de vasculite em determinado doente, a presença de pelo menos três dos cinco critérios tem uma sensibilidade de 94% e especificidade de 91% para o diagnóstico de ACG.

Quadro 1 – Critérios de classificação da ACG pelo Colégio Americano de Reumatologia em 1990<sup>3</sup>

Idade superior ou igual a 50 anos na altura do diagnóstico
Cefaleia localizada de início recente
Engorgitamento doloroso ou diminuição da pulsatilidade da artéria temporal
Velocidade de Sedimentação Eritrocitária superior a 50 mm/1ª hora
Biopsia a revelar arterite necrotizante com predomínio de células mononucleadas ou com processo granulomatoso com células gigantes multinucleadas

## CASO CLÍNICO

Doente do sexo feminino, de raça caucasiana, com 73 anos de idade, natural e residente em Viseu, doméstica reformada. Recorreu ao Serviço de Urgência (SU) do nosso Hospital após ter procurado por três vezes aconselha-

mento médico (do seu médico assistente e também no SU) por febre, astenia, tosse seca e odinofagia. Cumpria tratamento com paracetamol, anti-inflamatório não esteróide e dois cursos de antibioterapia, com melhoria parcial da odinofagia e da tosse mas mantendo febre e astenia. O quadro clínico tinha então três semanas de evolução. Nesta altura queixava-se também de cefaleias temporais e alterações visuais que tinham surgido nos últimos três dias. Aprofundando a anamnese, a febre variava entre os 37°C e os 38.5°C, sem horário particular; e as cefaleias eram fronto-temporais bilaterais pulsáteis, contínuas, sem factores de agravamento ou alívio, não acompanhadas de fono ou fotofobia nem de náuseas ou vómitos. A doente referia dificuldade visual sob a forma de visão turva, *mas às vezes deixa mesmo de ver* (sic), sem diplopia, inicialmente apenas no olho direito e no dia seguinte também no

Quadro 2 – Análises à admissão e sua evolução durante o internamento

	Admissão	6º dia
Hemoglobina (g/dl)	12.4	12.5
Leucócitos (x10 <sup>9</sup> /l)	9.50	10.30
Plaquetas (x10 <sup>9</sup> /l)	454	543
VSG (mm/1ªh)	46	34
PCR (mg/dl)	28.77	9.27
Glicose (mg/dl)	119	101 (jejum)
Sódio/Potássio/Cloreto (mEq/l)	138/4.4/99	
Ureia (mg/dl)	24	
Creatinina (mg/dl)	0.8	
Albumina (g/dl)	4.2	
TGO (UI/l)	20	
TGP (UI/l)	18	
LDH (UI/l)	398	
TSH (mUI/l)		5.13
T4livre (ng/dl)		1.1
Hemoculturas (3)		Negativas
ANA e ANCA		Negativos

ANA: anticorpos anti-nucleares. ANCA: anticorpos anticitoplasma dos neutrófilos. LDH: desidrogenase láctica. PCR: proteína C reactiva. TGO: aspartato aminotransferase. TGP: alanina aminotransferase. T4livre: tiroxina livre. VSG: velocidade de sedimentação globular.

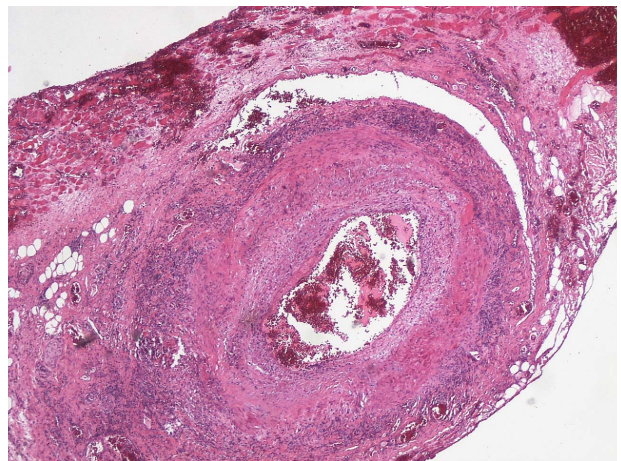
esquerdo; e dificuldade na mastigação, que se tornara dolorosa. Nos últimos dias notara ainda edema periorbitário e da hemiface direita. Negava dificuldade na mobilização das cinturas escapular e pélvica; e queixas de outros sistemas de órgãos. Dos antecedentes pessoais salientava-se patologia osteoarticular degenerativa, tireoidectomia por bócio multinodular há 12 anos, síndrome depressivo e cefaleias de tensão ocasionais, diferentes das actuais. Estava medicada com glucosamina, levotiroxina, escitalopram, diazepam e omeprazol diários e paracetamol em SOS. Não tinha hábitos tabágicos nem alcoólicos. Sem antecedentes familiares relevantes. Ao exame objectivo, no SU, a doente tinha razoável estado geral, IMC de 22.2, pele e mucosas coradas e hidratadas. Estava febril (temperatura axilar: 38.1°C), eupneica e hemodinamicamente estável. Destacava-se o engurgitamento de ambas as artérias temporais, que eram duras, dolorosas e pouco pulsáteis à palpação e confirmou-se claudicação dos masseteres. O restante exame físico era normal. Analiticamente apresentava elevação da velocidade de sedimentação globular (VSG) e da proteína C reactiva (PCR), sem outras alterações relevantes (quadro 2).

A radiografia torácica não evidenciava alterações, quer parenquimatosas pulmonares quer do mediastino. Foi então colocada a hipótese de arterite temporal. A doente foi admitida no internamento de Medicina Interna e iniciou terapêutica com prednisolona 60 mg/dia, para além de aspirina 100 mg/dia, heparina de baixo peso molecular (HBPM) em dose profiláctica, inibidor da bomba de prótons (IBP) e insulina regular em SOS. Seguiu-se desaparecimento da febre, melhoria das cefaleias e restantes sintomas e diminuição dos parâmetros analíticos de inflamação (quadro 1). Foi observada por Oftalmologia, dadas as queixas de amaurose fugaz, tendo o exame oftalmológico sido normal. Ao quarto dia de internamento realizou-se biopsia da artéria temporal esquerda, que mostrou aspectos histopatológicos compatíveis com arterite de células gigantes (figura 1).

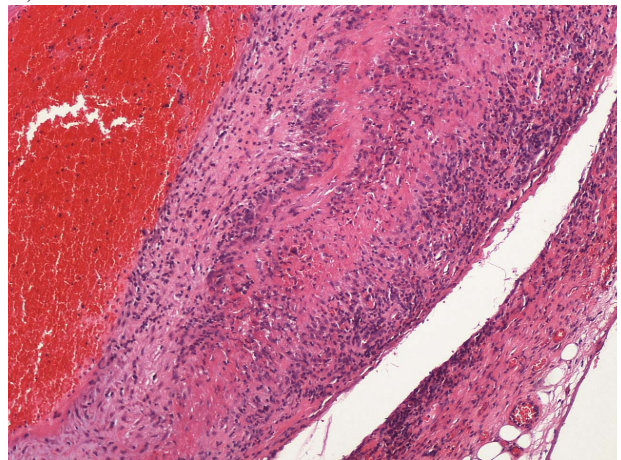
A doente teve alta ao sétimo dia de internamento praticamente assintomática, medicada com prednisolona 60 mg/dia (com desmame programado), aspirina 100 mg/dia, IBP (que já fazia) e bifosfonato semanal, para além da sua medicação habitual. Foi orientada para Consulta de Medicina, onde mantém seguimento.

## DISCUSSÃO

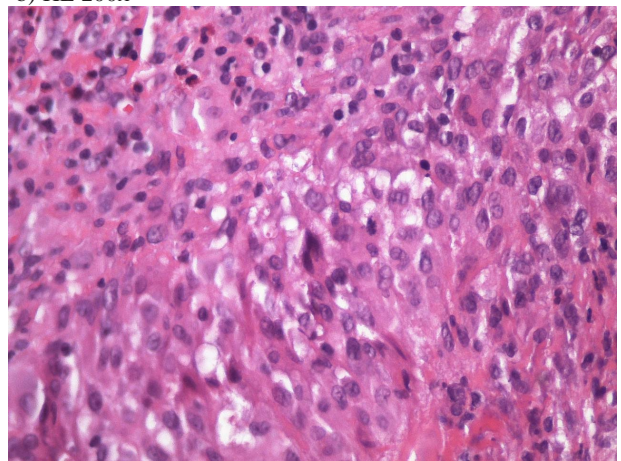
A suspeita do diagnóstico de ACG é clínica, pelo que a história clínica e o exame físico são fundamentais. Muitas das manifestações da ACG são sistémicas e inespecíficas (febre, fadiga, por vezes perda ponderal – únicas manifesta-



a) HE 40x



b) HE 200x



c) HE 400x

Fig. 1 – Biopsia da artéria temporal esquerda (microscopia óptica, coloração HE). Segmento de artéria de médio calibre, com revestimento por células endoteliais preservado ou com desnudação. Observa-se infiltrado inflamatório circunferencial (a), com edema e proliferação fibroblástica na espessura da parede (b) de intensidade ligeira a moderada e feito à custa de linfócitos, plasmócitos, alguns neutrófilos e células gigantes multinucleadas (c), algumas de tipo Langherans. O tecido fibroadiposo adjacente e muscular estriado apresenta igualmente congestão vascular e discreto infiltrado inflamatório.

ções em 10% dos casos), enquanto outras sugerem fortemente o diagnóstico. A febre é habitualmente baixa, mas em 15% dos doentes ultrapassa os 38°C, levando a diagnósticos errados de infecções variadas<sup>4</sup>, como foi o caso. A cefaleia ocorre em pelo menos dois terços dos doentes e a principal característica notada foi ser *diferente das outras*, para além da clássica localização temporal. A claudicação da mandíbula é dos sintomas mais específicos da ACG<sup>5</sup> e foi preciosa para o diagnóstico quando percebida, uma vez que inicialmente ou não existia ou era confundida com a odinofagia (dificuldade/dor ao mastigar/engolir). As queixas visuais podem ser variadas. Neste caso, os episódios de amaurose fugaz (provavelmente causados por isquémia transitória da retina, coróide ou nervo óptico) não se repetiram. Tal foi possível por a terapêutica ter sido instituída atempadamente (o exame oftalmológico era normal) apesar do diagnóstico tardio, evitando que a doente se incluísse nos 15 a 20% de casos em que ocorre perda visual permanente, parcial ou total (esta quase sempre precede a corticoterapia, surgindo em 1% daqueles que não tinham queixas visuais antes de iniciarem a terapêutica; e nestes casos o exame oftalmológico revela sinais de neuropatia isquémica óptica, com papila pálida, edemaciada e margens indefinidas)<sup>6</sup>. A doente em causa não tinha clínica de polimialgia reumática (PR), que ocorre em 40 a 50% dos doentes com ACG (e a ACG surge em 15% dos doentes com PR)<sup>5</sup>. A apresentação clínica inicial, com tosse não produtiva e odinofagia associadas à febre, está descrita em apenas 10% dos casos e contribuiu para o atraso do diagnóstico. Pensa-se que esta tosse é causada por fenómenos de vasculite na área dos receptores da tosse, situados em todo o tracto respiratório<sup>7</sup>. Quando a doente recorreu ao SU o exame físico era típico, destacando-se as artérias temporais dolorosas, proeminentes e espessadas. Não havia mais achados característicos: outros pulsos diminuídos (devem ser pesquisados os carotídeos, braquiais, radiais, femorais e pediosos), sopros sobre as artérias atingidas nem de regurgitação aórtica. Analiticamente a doente tinha elevação da VSG, embora inferior a 50 mm/1ª hora (o que acontece em 11% dos casos; mais frequentemente ultrapassa os 100 mm/1ª hora), acompanhada de elevação da PCR, que se comporta de modo semelhante<sup>8</sup>; e ligeira trombocitose reactiva. Outras alterações frequentes mas que não existiam neste caso são anemia normocítica e normocrómica, diminuição da albumina sérica e elevação das transaminases e fosfatase alcalina, todas ligeiras e que resolvem rapidamente com a terapêutica.

A biopsia da artéria temporal é o *gold standard* para o diagnóstico. As biopsias unilaterais são positivas em

80 a 85% dos casos, e as bilaterais em mais até 10 a 15%. A abordagem unilateral foi consensual, uma vez que havia evidência clínica do atingimento das artérias. Uma vez que a resolução do infiltrado inflamatório é lenta, é possível ter biopsias positivas semanas ou até meses após início da corticoterapia<sup>9</sup>, e o facto de a biopsia não ser possível de imediato não atrasou a instituição da terapêutica, posta a forte suspeita do diagnóstico. Como a histologia confirmou, o infiltrado inflamatório é composto predominantemente de linfócitos T (maioritariamente CD-4 positivos) e macrófagos e frequentemente contém células gigantes multinucleadas de Langherans ou tipo corpo estranho; ocasionalmente tem plasmócitos, neutrófilos e eosinófilos. As células gigantes multinucleadas são encontradas em cerca de metade das biopsias de artéria temporal, frequentemente na proximidade da lâmina elástica fragmentada. O infiltrado inflamatório é circunferencial, mais marcado na média e acompanhado de espessamento da íntima<sup>1,10</sup>. As lesões vasculíticas são geralmente segmentares.

O diagnóstico diferencial da ACG faz-se com vasculites de grandes vasos (arterite de Takayasu, histopatologicamente idêntica mas em doentes mais jovens), vasculites de pequenos e médios vasos (poliangeíte microscópica, granulomatose de Wegener, poliarterite nodosa), vasculites do sistema nervoso central e condições não-vasculíticas (claudicação da mandíbula ou do membro superior por envolvimento vascular na amiloidose; neuropatia óptica isquémica sem arterite – relacionada com diabetes, hipertensão, etc)<sup>9,10</sup>.

O desenvolvimento de aneurismas da artéria aorta, principalmente da ascendente, é uma complicação não rara que surge tardiamente no decurso da doença e que deve ser monitorizada, dada a sua gravidade potencial; podendo a dissecação aórtica ocorrer com ou sem aneurismas subjacentes<sup>5</sup>. Na nossa doente, para já, não há indícios clínicos nem radiológicos da sua existência, pelo que não se realizaram outros exames (a tomografia computadorizada, a ressonância magnética e a angiografia são úteis na identificação e monitorização de grandes vasos afectados quando há suspeita do seu envolvimento).

O tratamento instituído teve em conta o diagnóstico então provável de ACG não complicada (sem evidência de lesões isquémicas), preconizando-se uma lenta mas sustentada redução da dose inicial de prednisolona de tal forma que a doente fique a tomar a menor dose eficaz durante 9 a 12 meses; considerando sempre a evolução clínica. A aspirina em baixa dosagem (80 a 100 mg/dia) diminui o risco de perda visual, acidentes isquémicos transitórios e acidentes vasculares cerebrais isquémicos. No caso apre-

sentado, apesar das queixas de amaurose fugaz a doente não tinha alterações visuais aquando da sua observação no SU e o exame oftalmológico era normal, pelo que não se considerou fazer pulsos intravenosos de metilprednisolona (caso em que haveria também que ponderar a anti-coagulação com varfarina)<sup>11</sup>. Foi ainda realizada profilaxia de úlceras de stress e da osteoporose, bem como ensino de administração em SOS de insulina regular, atendendo à prevista duração da corticoterapia.

Em muitos doentes a ACG tem um curso limitado a alguns meses ou anos. A maioria não necessita de terapêutica com prednisolona após 12 a 24 meses, mas uma minoria precisa de pequenas doses para controlar os sintomas durante muitos anos<sup>12</sup>. A doente manter-se-á sob vigilância em Consulta.

## CONCLUSÃO

A suspeita do diagnóstico de ACG é geralmente simples, mas em 10% dos casos surgem queixas interpretadas como infecções respiratórias superiores, levando ao atraso do diagnóstico e da instituição do tratamento adequado<sup>5,7</sup>. Tal acarreta consequências, pois se a doença tratada não afecta a sobrevivência, sem tratamento adequado pode conduzir a perda visual permanente e a lesões isquémicas consoante as artérias atingidas; ou, pelo menos, a importante diminuição da qualidade de vida<sup>12</sup>.

### Conflito de interesses:

Os autores declaram não ter nenhum conflito de interesses relativamente ao presente artigo.

### Fontes de financiamento:

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## BIBLIOGRAFIA

1. WEYAND CM, GORONZY JJ: Medium and large vessel vasculitis. *N Engl J Med* 2003;349:160-9
2. HUNDER GG: Pathogenesis of giant cell (temporal) arteritis. Disponível em [www.UpToDate.com](http://www.UpToDate.com) [última actualização em Maio 2009]
3. HUNDER GG, BLOCH DA, MICHEL BA et al: The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 1990;33:1122-8
4. CALAMIA KT, HUNDER GG: Giant cell arteritis (temporal arteritis) presenting as fever of undetermined origin. *Arthritis Rheum* 1981;24:1414-8
5. HUNDER GG: Clinical manifestations of giant cell (temporal) arteritis. Disponível em [www.UpToDate.com](http://www.UpToDate.com) [última actualização em Maio 2009]
6. MILLER NR: Visual manifestations of temporal arteritis. *Rheum Dis Clin North Am* 2001;27:781-797
7. OLOPADE CO, SEKOSAN M, SCHRAUFNAGEL DE: Giant cell arteritis manifesting as chronic cough and fever of unknown origin. *Mayo Clin Proc* 1997;72:1048-50
8. HAZLEMAN B: Laboratory investigations useful in the evaluation of polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis. *Clin Exp Rheumatol* 2000;18:S29-31
9. HUNDER GG: Diagnosis of giant cell (temporal) arteritis. Disponível em [www.UpToDate.com](http://www.UpToDate.com) [última actualização em Maio 2009]
10. WEYAND CM, GORONZY JJ: Arterial wall injury in giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 1999;42:844-853.
11. HUNDER GG: Treatment of giant cell (temporal) arteritis. Disponível em [www.UpToDate.com](http://www.UpToDate.com) [última actualização em Maio 2009]
12. MATTESON EL, GOLD KN, BLOCH DA, HUNDER GG: Long-term survival of patients with giant cell arteritis in the American College of Rheumatology Giant Cell Arteritis classification criteria cohort. *Am J Med* 1996;100:193-6

