

ULCERAÇÕES DOLOROSAS DO COURO CABELUDO

Daniela CUNHA, Isabel FREITAS, Jorge NETA, Paulo LAMARÃO, Jorge CARDOSO

RESUMO

A arterite temporal é um vasculite sistémica que afecta vasos de médio e grande calibre, em particular a artéria temporal.

Os autores apresentam o caso de um doente observado por ulcerações extensas e dolorosas da região parieto-temporal direita, com cefaleia hemcraniana homolateral, amaurose fugaz e claudicação mandibular. As artérias temporais eram espessadas, dolorosas e sem pulso à palpação. Analiticamente, registou-se anemia normocítica e normocrómica e velocidade de sedimentação de 63 mm na primeira hora. No exame histopatológico observou-se um processo inflamatório transmural, com células gigantes. O exame oftalmológico revelou compromisso da acuidade visual com maior expressão à direita.

Perante o diagnóstico de arterite temporal, instituiu-se corticoterapia com prednisolona 1 mg/Kg/dia. A melhoria clínica foi significativa, embora com persistência das queixas oftalmológicas.

Este caso reforça a importância do diagnóstico precoce desta patologia e da sua terapêutica atempada, minimizando a ocorrência de sequelas definitivas.

SUMMARY

PAINFUL SCALP ULCERS

Temporal arteritis is a systemic vasculitis mainly affecting large and medium sized vessels, temporal artery in particular.

The authors report the case of a male who presented with large painful scalp ulcers over the temporo-parietal area, ipsilateral headache, amaurosis fugax and jaw claudication. Temporal arteries were thickened, painful and pulseless. Laboratory work revealed erythrocyte sedimentation rate of 63 mm and normochromic and normocytic anaemia. On histopathology transmural acute and chronic inflammation and multiple giant cells were patent in temporal artery wall. Ophthalmologic observation revealed significant visual impairment, mainly on the right eye.

Regarding temporal arthritis diagnosis, prednisolone 1 mg/Kg/day was introduced. Clinical improvement was outstanding, although visual impairment remained.

This case emphasizes early diagnosis and treatment importance in the avoidance of definitive sequela.

D.C., I.F., J.N., P.L., J.C.: Serviços de Dermatovenereologia e de Anatomia Patológica. Hospital de Curry Cabral. Lisboa

© 2010 CELOM

INTRODUÇÃO

A arterite temporal ou arterite de células gigantes é uma vasculite sistémica que afecta os vasos de médio e grande calibre, em particular a aorta torácica e seus ramos cranianos¹. A designação desta vasculite é determinada pelo envolvimento frequente da artéria temporal e sua semiologia característica, bem como pela histopatologia típica caracterizada pela presença de múltiplas células gigantes na parede arterial. A arterite temporal é mais frequente nas populações ocidentais, em particular acima dos 50 anos.

CASO CLÍNICO

Os autores descrevem o caso de um doente do sexo masculino, de 73 anos de idade, observado por ulcerações dolorosas da região parieto-temporal do couro cabeludo com cerca de dois meses de evolução.

A doença iniciou-se sob a forma de pequenas ulcerações dolorosas na região temporoparietal direita, acompanhadas de cefaleia hemicraniana, sem outras queixas locais ou sistémicas. Este quadro clínico foi interpretado como herpes zoster, tendo-se instituído terapêutica com valaciclovir 1 g tid durante sete dias. Nesta altura, o doente abandonou o seguimento clínico.

No decurso das semanas seguintes, registou progressivo aumento das dimensões das úlceras, agravamento das queixas álgicas locais bem como da cefaleia temporal, a qual adquiriu carácter permanente e não pulsátil. Mais tarde identificou progressiva diminuição da acuidade visual, com episódios de diplopia transitória e aparecimento de dor temporomandibular à mastigação (claudicação mandibular). Referia também astenia, anorexia e perda ponderal não quantificada nas últimas semanas, sem febre ou sudorese nocturna. O aparecimento das queixas oculares a par da persistência das ulcerações do couro cabeludo motivou o retorno do doente ao seguimento clínico.

Na observação clínica de admissão (Figuras 1 e 2), salientavam-se duas úlceras em localização temporoparietal direita, uma anterior e outra posterior com 5,0x2,2 cm e 4,8x3,3 cm, respectivamente. As lesões, de forma ovalada e bordo bem definido, tinham fundo parcialmente preenchido por tecido necrótico e de granulação, sem exsudado, com exposição da calote craniana na úlcera posterior. Bilateralmente as artérias temporais eram evidentes na superfície cutânea com trajecto serpiginoso, de coloração eritematoviolácea e deprimida. À palpação, eram espessadas e dolorosas, não se identificando os respectivos pulsos arteriais. O exame oftalmológico revelou atrofia total no ner-

vo óptico direito relacionado com traumatismo ocular ocorrido 15 anos antes. À direita a acuidade visual era de 30%.



Fig. 1 – Região fronto-parietal direita



Fig. 2 – Região fronto-temporal esquerda

Da história pessoal havia a salientar cardiopatia isquémica, com cirurgia de revascularização (triplo *bypass* coronário) nove anos antes e ressecção anterior do recto, sete meses antes, por adenocarcinoma *in situ*.

O estudo complementar de diagnóstico incluiu avaliação analítica nomeadamente serologias para VIH 1 e 2, hepatites B e C, VDRL, autoanticorpos (ANA, anti-DNA de dupla hélice, factor reumatóide, imunocomplexos circulantes, p-ANCA e c-ANCA), salientando-se anemia normocítica e normocrómica (Hb = 11.2 g/dL), hipoproteinemia (5.6 g/dL), aumento da velocidade de sedimentação (63 mm na primeira hora) e da proteína C reactiva (2.8 mg/dL). A radiografia de tórax nas incidências postero-anterior e perfil não evidenciaram alterações nas estruturas ósseas, mediastino, parênquima pulmonar ou dos grandes vasos torácicos, nomeadamente da aorta torácica.

No exame histológico da artéria temporal (Figuras 3 e 4) identificou-se um processo inflamatório crónico granulomatoso transmural, com células gigantes multinucleadas.

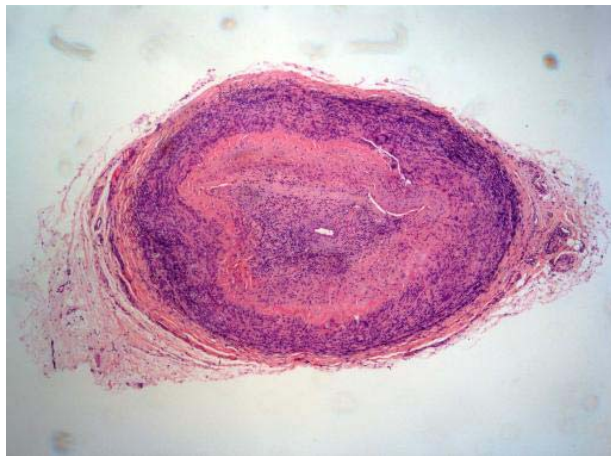


Fig. 3 – Espessamento da parede e diminuição do lúmen arterial (hematoxilina-eosina, ampliação 40x)

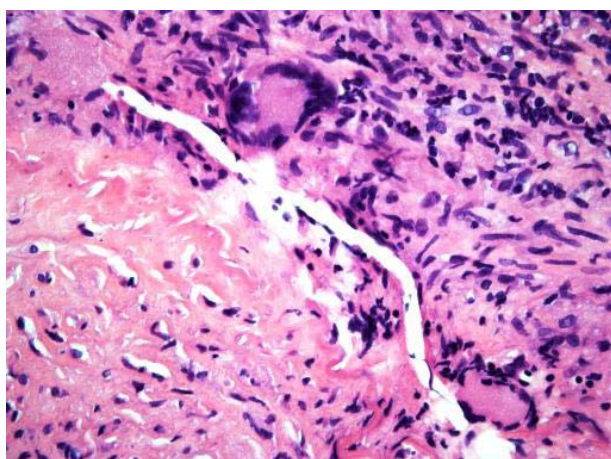


Fig. 4 – Células gigantes multinucleadas (tipo Langhans) na parede arterial (hematoxilina-eosina, ampliação 400x)

O doente reunia assim todos os cinco critérios nos quais se baseia o diagnóstico de arterite temporal ou arterite de células gigantes, de acordo com o Colégio Americano de Reumatologia.

Face ao diagnóstico de arterite temporal, iniciou corticoterapia oral com prednisolona 1 mg/Kg/dia (60 mg/dia) po e protecção gástrica com omeprazol 40 mg/dia po. Manteve-se a restante terapêutica prévia de ambulatório, nomeadamente ácido acetilsalicílico 150 mg/dia po. Em internamento observou-se progressiva melhoria clínica, com franca diminuição das queixas algícas (incluindo a cefaleia temporal e a claudicação mandibular), estabilização das dimensões das úlceras (Figura 5). Do ponto de vista analítico, registou-se diminuição da velocidade de sedimentação para 22 mm na primeira hora. Em ambulatório, a corti-

coterapia foi progressivamente reduzida para 10 mg/dia em quatro meses, assistindo-se a progressiva reepitelização das úlceras e manutenção dos valores de velocidade de sedimentação abaixo dos 50 mm.



Fig. 5 – Aspecto clínico aos 5 meses de seguimento (região fronto-parietal direita)

Apesar da terapêutica instituída e da melhoria clínica franca, não se verificou recuperação da acuidade visual.

DISCUSSÃO

A primeira descrição clínica da arterite de células gigantes foi apresentada por Hutchinson em 1880. No entanto, esta patologia só foi reconhecida como entidade específica – doença de Horton, cerca de 40 anos mais tarde, em 1931, na sequência dos trabalhos de Horton et al que descreveram o achado característico de arterite granulomatosa na artéria temporal¹.

A arterite de células gigantes é uma vasculite que afecta predominantemente doentes do sexo feminino acima dos 50 anos de idade, sendo mais frequente nos países europeus nórdicos do que nos mediterrânicos^{2,3}. A sua frequente associação à polimialgia reumática (até 50 a 75% dos casos), leva alguns autores a defenderem que estas duas entidades correspondem a diferentes fases do espectro de uma mesma patologia¹. À semelhança da arterite de células gigantes, a polimialgia reumática é mais frequente no sexo feminino e na faixa etária acima dos 50 anos¹.

Nesta vasculite, o processo inflamatório atinge fundamentalmente os ramos extracranianos da aorta torácica poupando os ramos intracranianos⁴. Não obstante, existem relatos isolados de envolvimento da vasculatura intracraniana associada a acidente vascular cerebral⁵ ou hemianópsia esquerda por oclusão das artérias vertebrais⁶. Os ramos externos e internos das carótidas parecem ser mais susceptíveis, sendo a artéria temporal classicamente afectada⁴.

A patogénese da doença não é completamente conhecida, pese embora alguns autores a admitam como uma patologia poligénica, na qual factores genéticos e ambientais interferem na sua predisposição e gravidade¹. Os alelos HLA-DR4 e HLA-DRB1 04 do complexo major de histocompatibilidade parecem conferir, de modo consistente, maior susceptibilidade para esta patologia⁷. Por outro lado, a associação com picos epidémicos de infecção a *Mycoplasma pneumoniae*, parvovirus B19 e *Chlamydia pneumoniae* foi identificada numa série mas não confirmada em estudos subsequentes⁶.

O processo inflamatório transmural (panarterite) parece conduzir a uma hiperplasia da íntima dos vasos e, consequentemente, à oclusão dos mesmos. O quadro clínico é assim dominado pelos fenómenos isquémicos nos órgãos alvo⁴.

As manifestações cutâneas incluem raros casos de necrose do couro cabeludo ou da língua e, ainda menos frequentemente, cianose ou palidez das extremidades. O quadro clínico é habitualmente dominado pelas queixas sistémicas, que afectam até 50% dos doentes¹, de febre baixa, astenia, sensação de mal-estar, anorexia e perda ponderal. Achados característicos da arterite de células gigantes incluem cefaleia de novo, claudicação mandibular e perturbações da visão, nomeadamente amaurose fugaz, diplopia, alucinações visuais ou perda da acuidade visual. O envolvimento ocular, com diminuição da acuidade visual, perturbação do campo de visão e deficiente discriminação das cores ocorre em 7 a 60% dos doentes⁸. As lesões mais graves, como a neuropatia isquémica anterior e a oclusão da artéria central da retina, ocorrem com frequências de 75% e 15%, respectivamente. A recuperação da perda de visão na arterite de células gigantes é rara, embora existam relatos de sucesso em doentes submetidos a terapêutica com metilprednisolona em altas doses nos primeiros seis dias após o início das queixas oculares⁸.

Os critérios de diagnóstico, definidos pelo Colégio Americano de Reumatologia em 1990, incluem elementos clínicos (início após os 50 anos de idade, cefaleia de novo, alterações clínicas da artéria temporal – dor à palpação e diminuição da amplitude do pulso arterial), laboratoriais (elevação da velocidade de sedimentação acima de 50 mm) e histopatológicos (presença de processo inflamatório granulomatoso da parede arterial com células gigantes multinucleadas).

A biópsia da artéria temporal é considerada um elemento fundamental no diagnóstico desta patologia, recomendando-se excisão de fragmentos longos (2 a 5cm)^{1,9}. Uma vez que o envolvimento da parede arterial é segmentar e não contínuo, a excisão de fragmentos de curta extensão

poderá não interessar parede lesada, justificando assim o achado de falsos negativos em 7 a 44% dos doentes⁹.

Diversos estudos têm sido conduzidos no sentido da aplicação de técnicas de imagem no diagnóstico de arterite temporal. O ecodoppler das artérias temporais permite a identificação de um halo negro em torno do lúmen arterial, sugestivo desta patologia¹⁰, bem como a orientação quanto ao local de realização da biópsia. A ressonância magnética nuclear (RMN) pode ser também empregue na orientação da biópsia arterial e na monitorização da resposta à terapêutica¹¹. O papel de métodos de imagem com utilização de contraste endovenoso como a tomografia axial computadorizada (TAC), a RMN, a tomografia de emissão de positrões (PET) e a angiografia parece promissor, em particular em casos de doença de grandes vasos com biópsia da artéria temporal negativa^{1,2,11}. No entanto, a sua utilização permanece ainda limitada a estudos isolados ou de pequena dimensão.

A abordagem terapêutica assenta fundamentalmente na corticoterapia sistémica, sendo consensual o seu início precoce em doses elevadas (1 mg/Kg/dia), em particular nos doentes com evidência clínica de lesão isquémica¹². A corticoterapia endovenosa em altas doses na fase inicial da doença é controversa e os resultados dos estudos realizados até à data têm sido contraditórios^{12,13}. A associação de fármacos imunossupressores como o metotrexato e o infliximab, na perspectiva da minimização da utilização de corticoesteróides, não se revelou vantajosa relativamente à abordagem clássica^{12,13}. A associação de antiagregantes plaquetários (nomeadamente o ácido acetilsalicílico) à corticoterapia sistémica parece ser benéfica no que se refere à prevenção dos eventos trombóticos, embora este dado assente apenas nos resultados de alguns estudos retrospectivos¹².

CONCLUSÃO

No caso clínico apresentado, a idade do doente e o quadro clínico de ulcerações na área temporoparietal, cefaleia de novo, perturbações da visão e claudicação mandibular, oferece poucas dúvidas ao diagnóstico de arterite temporal. No entanto, as dificuldades de diagnóstico podem surgir quando, como neste caso, as manifestações clínicas se sobrepõem a outras patologias também frequentes nesta faixa etária, nomeadamente a reactivação de infecção por herpes zoster envolvendo o território do ramo oftálmico do trigémio. Na ausência de outra semiologia acompanhante, a associação de ulcerações dolorosas unilaterais no couro cabeludo a cefaleia temporal, obriga a esse diagnóstico diferencial.

As perturbações da visão são fortemente sugestivas do diagnóstico de arterite temporal, devendo suscitar a suspeição desse diagnóstico; constituem a maior morbilidade associada a esta doença, em virtude da sua frequente irreversibilidade.

No presente caso clínico, a demora no estabelecimento do diagnóstico definitivo deveu-se fundamentalmente à amaurose direita (homolateral) prévia, que impossibilitou a identificação precoce da perturbação da visão. As alterações visuais só foram detectadas pelo doente quando ocorreu atingimento ocular contralateral. Nessa altura eram também já patentes as queixas de astenia, anorexia e claudicação mandibular mas não valorizadas pelo próprio.

A perda de acuidade visual não foi revertida apesar da corticoterapia sistémica.

Este caso espelha assim a importância do diagnóstico precoce e do início atempado da terapêutica na arterite temporal.

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. SALVARANI C, CANTINI F, BOIARDI L, HUNDER G: Polymyalgia Rheumatica and Giant-cell Arteritis. *N Engl J Med* 2002;347(4):261-271
2. WEYAND C, GORONZY J: Giant-Cell Arteritis and Polymyalgia Rheumatica. *Ann Intern Med* 2003;139:505-515
3. HUNDER G: Epidemiology of Giant-cell Arteritis. *Cleve Clin J Med* 2002;69:SI179-82
4. WEYAND C, GORONZY J: Medium- and Large-Vessel Vasculitis. *N Engl J Med* 2003;349:160-9
5. SALVARANI C, GIANNINI C, MILLER DV, HUNDER G: Giant Cell Arteritis: Involvement of Intracranial Arteries. *Arthritis Rheum* 2006;6: 985-9
6. RANDHAWA S, VAN STAVERN GP: Giant-cell Arteritis Presenting with Hemianopic Visual Field Loss. *Can J Ophthalmol* 2007;42:486
7. WEYAND CM, HICOK K, HUNDER GG, GORONZY JJ: The HLA-DRB1 locus as a genetic component in giant cell arteritis. Mapping of a disease-linked sequence motif to the antigen binding site of the HLA-DR molecule. *J Clin Invest* 1992;90(6):2355-61
8. GREGOR J, LÜTHIB U, FORRERA A, HASLERC P, KILLER H: Complete recovery of visual acuity in two patients with giant cell arteritis. *Swiss Med Wkly* 2007;137:265-8
9. MAHR A, SABA M, KAMBOUCHNER M et al: Temporal artery biopsy for diagnosing giant cell arteritis: the longer, the better? *Ann Rheum Dis* 2006;65:826-8
10. SCHMIDT W, KRAFT E, VORPAHL K, VÖLKER L, GROMNICA-IHLE E: Color Duplex Ultrasonography in the Diagnosis of Temporal Arteritis. *N Engl J Med* 1997;337:1336-42
11. BLEY T, WIEBEN O, LEUPOLD MS: Magnetic Resonance Imaging Findings in Temporal Arteritis. *Circulation* 2005;111:e260
12. SPIERA R, SPIERA H: Therapy for Giant Cell Arteritis: Can We Do Better? *Arthritis Rheum* 2006;54(10):3071-4
13. LUQMANI R: Treatment of Polymyalgia Rheumatica and Giant Cell Arteritis: Are We Any Further Forward? *Ann Intern Med.* 2007;146:674-6



Hospital de Curry Cabral. Lisboa