

NEUROPATIA MULTIPLA POR ARTERITE DE CELULAS GIGANTES

REGISTRO CLINICO-PATOLOGICO DE UM CASO

*PEDRO F. MOREIRA FILHO **
*MARCOS R. G. DE FREITAS ***
*MARIA LUCIA R. CALDAS ****
*EDUARDO ALMEIDA *****

A arterite de células gigantes, também conhecida como arterite temporal ou arterite craniana, é afecção possivelmente de natureza auto-imune, de caráter inflamatório, ocorrendo geralmente em pacientes acima dos 55 anos de idade. Clinicamente traduz-se por quadro de hipertermia discreta, anorexia, perda de peso, dor no trajeto da artéria temporal superficial uni ou bilateralmente e, com menor frequência, dor ao nível da artéria occipital. Estas artérias encontram-se quase sempre tortuosas, dolorosas à palpação e endurecidas pela presença de nódulos em seus trajetos. A velocidade de hemossedimentação está geralmente elevada, ocorrendo ainda leucocitose, discreta anemia hipocrômica e, em alguns casos, aumento da alfa-globulina sérica. O diagnóstico é confirmado pela biópsia da artéria temporal superficial que mostra espessamento da íntima com presença de infiltrado inflamatório de células gigantes na íntima e na camada média, necrose focal com fragmentação e duplicação da lâmina elástica interna. As artérias nutrientes dos nervos ópticos são acometidas em 30% dos casos provocando perda de visão uni ou bilateralmente.

A primeira descrição da afecção em apreço deve-se a Hutchinson⁶ em 1890. Entretanto foram Horton, Magath e Brown⁵ em 1934 que a individualizaram como entidade clínica. Sabe-se hoje que tal moléstia não está restrita às artérias do sistema carotídeo. Outros vasos arteriais de médio e grosso calibres como a aorta, artérias vertebrais, coronarianas, hepáticas e renais podem ser acometidas. É, assim, a arterite de células gigantes, uma afecção de comprometimento do sistema vascular^{2,4,8,9,10}. Precedendo ou acompanhando o cortejo sintomático, alguns pacientes queixam-se de dor muscular, principalmente localizada na cintura escapular, quadro álgico este denominado pelos reumatologistas polimialgia reumática. O uso precoce de pequenas doses de corticosteróides contribui para a melhora deste polimorfismo sintomático, tornando mais raras as graves complicações da afecção em apreço. A observação de paciente de 67 anos de idade com o diagnóstico clínico-patológico da arterite craniana, que

Trabalho da Disciplina de Neurologia do Departamento de Medicina da Faculdade de Medicina da Universidade Federal Fluminense: * Auxiliar de Ensino; ** Professor Assistente; *** Professor Assistente da Disciplina de Anatomia Patológica; **** Residente.

apresentou pouco tempo depois sinais e sintomas de comprometimento múltiplo de nervos periféricos, nos leva a fazer o presente relato.

OBSERVAÇÃO

F.G.C. (Registro 137287 — Hospital Universitário Antonio Pedro), 67 anos, sexo feminino, branca, doméstica, internada em 8-12-1976. Início da afecção dois anos antes da internação quando a paciente passou a apresentar cefaléia de caráter pulsátil de localização temporal direita quase que diariamente acompanhada por lacrimejamento e perda de peso. Cerca de 18 meses após o início da doença apresentou dor e fraqueza nos membros inferiores de evolução progressiva impedindo-a de andar. *Antecedentes pessoais e familiares* — nada de importância. *Exame físico* — Paciente lúcida, bem orientada auto e halopsiquicamente, temperatura axilar de 37,3° C, pulso de 104 bpm, tensão arterial de 160/90 mmHg. ausculta cardíaca em ritmo regular em 3 tempos (B₄), ausência de sopros. Artérias temporais superficiais tortuosas, endurecidas e dolorosas à palpação. Abdome escavado, flácido, fígado palpável à 4 cm do rebordo costal direito, doloroso, baço impalpável, Traube livre. *Exame neurológico* — Astasia-basia. Força diminuída nos 4 membros predominando na musculatura distal e à esquerda. Hipotonia generalizada, reflexos cutâneos plantares abolidos bilateralmente. Arreflexia tendínea generalizada, hipoestesia superficial e profunda em meias e luvas mais acentuada à esquerda. Hiperestesia plantar e dor à compressão das massa musculares. Fundos oculares: papilas normais, aumento do reflexo arteriolar, espasmos arteriolares focais. Nervos cranianos sem alterações.

Exames complementares — Sangue: Hemácias 3.910.000/mm³; hemoglobina 10,28 g%; hematócrito 34%; velocidade de hemossedimentação 55 mm; leucócitos 20.600/mm³ (eosinófilos 8%, bastões 4%, segmentados 79,5%, linfócitos 5,5% monócitos 3%). Glicose 100 mg%; uréia 70 mg%; creatinina 3,3 mg%; cálcio 8,8 mg%; fósforo 6,4 mg%. Reações para sífilis negativas. Pesquisa de células L.E. negativa. Fator antinuclear positivo. Aldolase 5 unidades Sibley Sehning. Creatinofosfoquinase 196 U.I. Eletroforese de proteínas: proteínas totais 5,5 g%, albumina 55,60% alfa 1-globulina 4,69%, alfa 2-globulina 7,94%, beta-globulina 9,75%, gama-globulina 22,02%. Exame do líquido cefalorraqueano: citologia 17 células/mm³ com predomínio de polimorfonucleares; proteína 30,53 mg%; glicose 71,5 mg%; cloretos 124 mEq/l; reações para sífilis negativas. Radiografia de tórax normal. Eletrocardiograma normal. *Biópsia da artéria temporal superficial direita*: quadro típico de arterite de células gigantes. Luz bastante reduzida à custa de espessamento da íntima que exhibe extensa fibrose com infiltração predominantemente linfocitária com presença de macrófagos. A zona mais externa é densamente infiltrada por linfócitos, macrófagos, plasmócitos, além de leucócitos polimorfonucleares (Fig. 1). O limite com a camada média é pouco nítido, observando-se áreas de destruição da lâmina elástica interna, além de fragmentação e duplicação desta (Fig. 2). A camada média mostra áreas de necrose e formação de granuloma com presença de células gigantes (Fig. 3). A camada adventícia exhibe fibrose e infiltrado celular.

Evolução — Instituiu-se tratamento com corticosteróides e 7 dias após a internação a paciente apresentou paralisia do nervo radial à esquerda. Subseguiu-se, sonolência, com reação lenta aos estímulos dolorosos. Logo em seguida tornou-se afásica com hemiplegia completa à direita e presença de sinais de irritação meníngea. Pouco após entrou em coma profundo vindo a falecer em 09-01-1977.

Estudo anatomo-patológico — Ao nível do encéfalo, amolecimento hemorrágico comprometendo núcleos da base e lobo occipital à esquerda. Não havia acometimento vascular compatível com arterite de células gigantes. O exame do rim mostrou lesões arteriais recentes, caracterizadas por necrose fibrinóide com reação histiocitária e lesões crônicas com destruição da lâmina elástica interna e substituição por tecido fibroso. Nos vasos renais não se observou a presença de células gigantes. Foram também



Fig. 1 — Caso F.G.C. Artéria temporal superficial direita. Espessamento acentuado da íntima com oclusão da luz arterial (HE, 30 X).

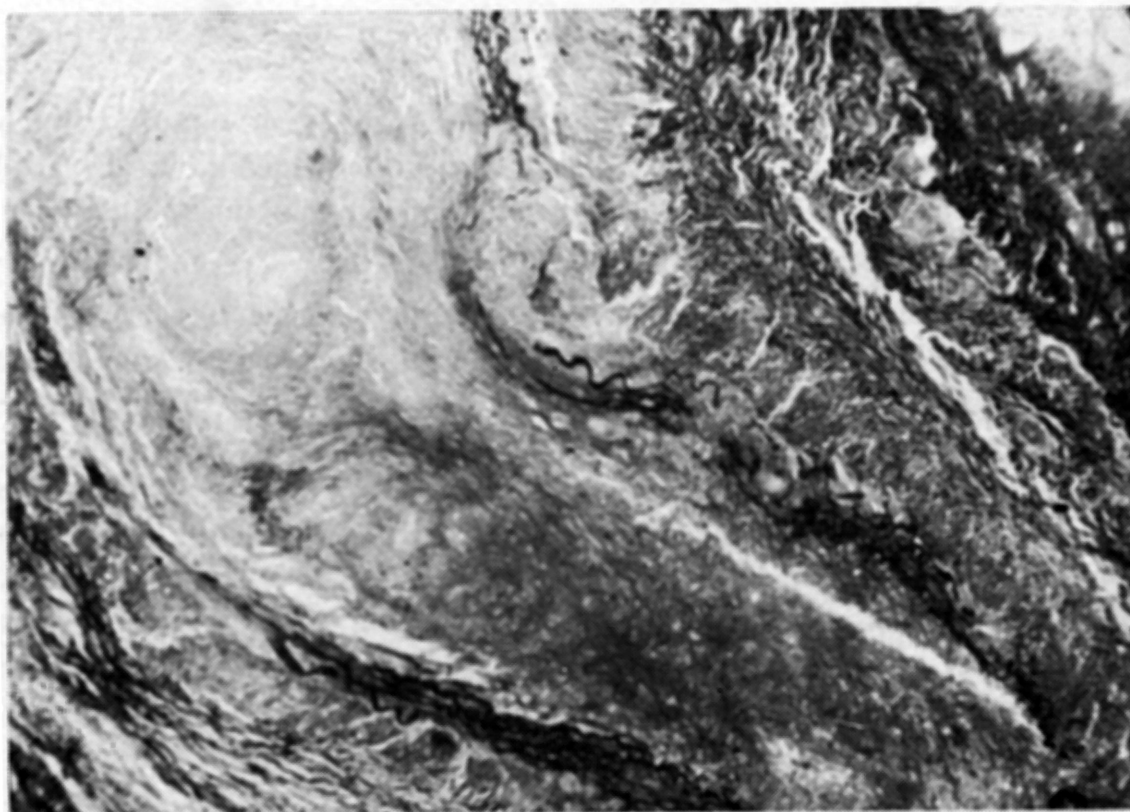


Fig. 2 — Caso F.G.C. Artéria temporal superficial direita. Fragmentação e duplicação da lâmina elástica interna (Weigert, 30 X).

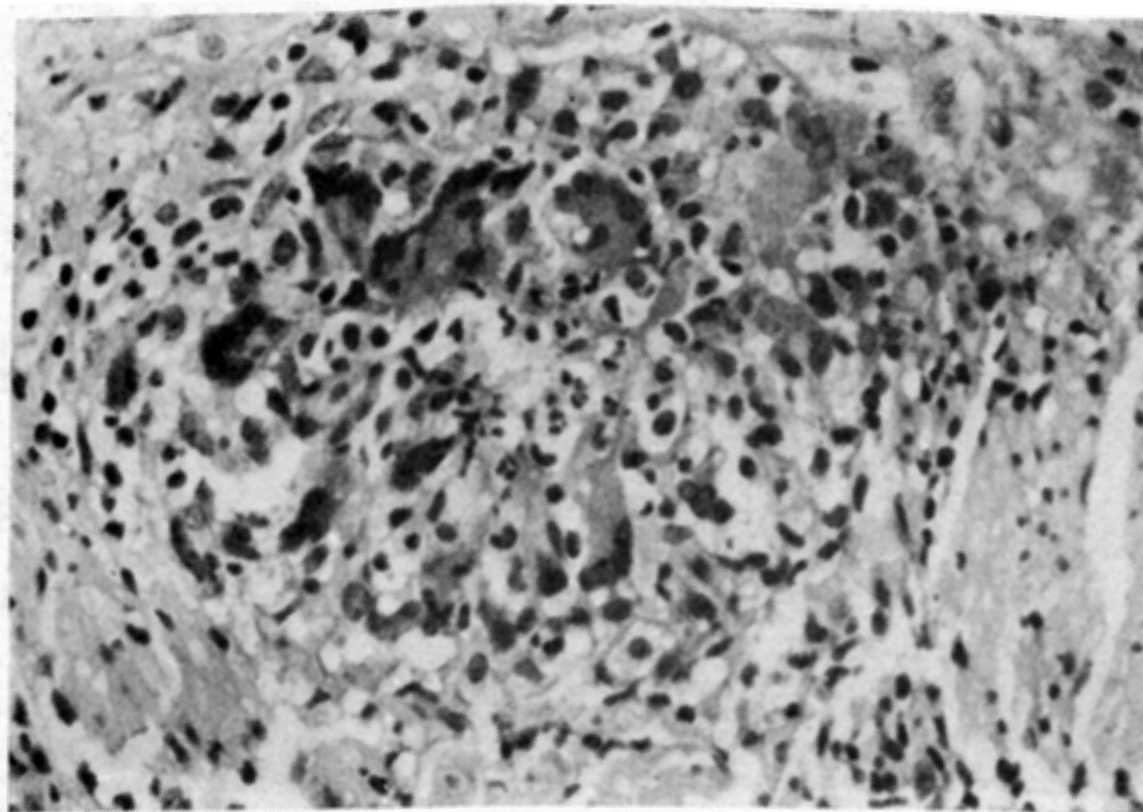


Fig. 3 — Caso F.G.C. Artéria temporal superficial direita. Granuloma constituído por células histiocitárias, linfócitos e numerosas células gigantes (HE, 200 X).

encontradas lesões vasculares nos seguintes órgãos: fígado, tireoide, glândula submandibular, esôfago, intestino delgado e tecido retroperitoneal. Nos vasos destes órgãos também não foram evidenciadas células gigantes.

COMENTARIOS

Trata-se, assim, de paciente de 67 anos de idade com quadro clínico-patológico de arterite temporal que apresentou, em sua evolução, paralisia múltipla de nervos periféricos, vindo a falecer pouco tempo após o início da doença, por amolecimento hemorrágico no parênquima encefálico.

A primeira descrição de acometimento de nervos periféricos por arterite de células gigante foi feita por Russel⁹ em 1958, referindo-se a dois casos de mononeuropatia em 35 pacientes com tal afecção. Em 1960, Hollenhorst e col.⁴, estudando 175 exemplares com arterite craniana, descreveram dois com paralisias de membros superiores, interrogando se estas seriam neuríticas ou miosíticas. Warren e col.¹⁰, em 1968, registraram dois casos com lesões do sistema nervoso periférico: o primeiro com mononeuropatia e o segundo com polineuropatia. Estudando 27 pacientes com arterite de células gigantes, Wilske e Healey¹¹, em 1971, citaram 6 neuropatias periféricas. O comprometimento do sistema nervoso periférico, segundo a maioria dos autores, seria devido ao acometimento das artérias nutrientes dos nervos periféricos com isquemia dos mesmos.

Veze há em que o discrimine diagnóstico torna-se difícil com a neuropatia múltipla causada pela poliarterite nodosa. Nesta, o início da doença é mais precoce, ocorrendo geralmente em jovens. Quase sempre os pacientes são hiper-

tensos por alterações renais; as pequenas artérias são mais comprometidas enquanto que na arterite temporal os vasos mais lesados são de médio e grosso calibre. Na poliarterite nodosa as alterações histopatológicas traduzem-se por necrose fibrinóide, dilatação aneurismática e infiltrado de células eosinófilas com a presença de células gigantes.

O acometimento do sistema nervoso central no decurso da arterite de células gigante também é descrito por alguns autores. Paulley e Hughes⁸, em 76 pacientes com esta doença, encontraram alguns com amolecimento cerebral por isquemia, admitindo que tal processo fosse devido a aterosclerose que pode ocorrer simultaneamente com a arterite craniana. Wilske e Healey¹¹, citam os acidentes cérebro-vasculares como causa frequente de óbitos em pacientes acometidos pela afecção em lide. Estudando as artérias carótidas primitivas em um caso de necrópsia Heptinstall e col.³ encontraram alterações histopatológicas típicas com presença de células gigantes. Crompton¹ estudou o polígono de Willis em um paciente com arterite temporal, verificando a presença de células gigantes nas artérias carótidas externas e vertebrais. A paciente por nós estudada apresentou, na fase final de sua enfermidade, amolecimento hemorrágico nos núcleos da base e no lobo occipital esquerdo. No entanto o exame microscópico das artérias encefálicas não evidenciou alterações compatíveis com a entidade estudada.

Nem sempre a arterite de células gigantes acompanha-se por dor no trajeto da artéria temporal superficial. Mac Gregor⁷ estudou 12 pacientes onde tal sintoma inexistia. Julgamos, assim, que diante de paciente idoso com comprometimento isolado ou múltiplo de nervos periféricos, com ou sem dor no trajeto da artéria temporal superficial, devemos pensar, de permeio com outras afecções, na possibilidade de tratar-se de arterite de células gigantes.

RESUMO

É relatado o caso de paciente de 67 anos de idade com neuropatia múltipla por arterite de células gigantes. O diagnóstico foi confirmado pelos achados microscópicos da biópsia da artéria temporal direita. Os autores fazem referência ao acometimento do sistema nervoso periférico no decurso desta afecção e comentam o diagnóstico diferencial que deve ser feito com a poliarterite nodosa. Referem ainda o comprometimento do sistema nervoso central com amolecimento hemorrágico cerebral, não evidenciando as artérias encefálicas presença de células gigantes. Concluem que diante de paciente idoso com comprometimento de nervos periféricos deve ser pensado na afecção em lide como etiologia.

SUMMARY

Neuritis multiplex in giant-cell arteritis: a case report with clinical and pathological study.

The case of a 67 years old woman with giant cell arteritis and neuritis multiplex is reported. The diagnosis was based on the microscopic appearances

of temporal artery biopsy specimens. The authors described the involvement of peripheral nerves in this disease and made differential diagnosis with polyarteritis nodosa. There was also hemorrhagic infarction of the brain without giant-cells in brain vessels. It is concluded that this diagnosis should be considered in any elderly patient with peripheral neuropathy.

REFERENCIAS

1. CROMPTON, M. R. — The visual changes in temporal giant-cell arteritis: report of a case with autopsy findings. *Brain* 82:377, 1959.
2. DICK, P. J.; THOMAS, P. K. & LAMBERT, E. H. — *Angiopathic Neuropathy in Connective Tissue in Peripheral Neuropathy*. W. B. Saunders Co, Philadelphia, 1975.
3. HEPTINSTALL, R. H.; PORTER, K. A. & BANKLEY, H. — Giant-cell temporal arteritis. *J. Path. Bact. (London)* 67:507, 1954.
4. HOLLENHORST, R. W.; BROWN, J. R.; WAGENER, H. P. & SHICK, R. M. — Neurologic aspects of temporal arteritis. *Neurology (Minneapolis)* 10:490, 1960.
5. HORTON, B. T.; MAGATH, T. B. & BROWN, G. E. — Arteritis of the temporal vessels: a previously undescribed form. *Arch. Int. Med. (Chicago)* 53:400, 1934.
6. HUTCHINSON, J. — Diseases of the arteries. *Arch. Surg. (London)* 1:323, 1890.
7. MAC GREGOR, G. A. — Giant-cell arteritis without headache. *Lancet* 1160, 1961.
8. PAULLEY, J. W. & HUGHES, J. P. — Giant-cell arteritis or arteritis of the aged. *Brit. Med. J. (London)* 5212:1562, 1960.
9. RUSSEL, R. W. R. — Giant-cell arteritis: a review of 35 cases. *J. Med. (Oxford)* 28:471, 1959.
10. WARRELL, D. A.; GODFREY, S. & OLSEN, E. G. J. — Giant-cell arteritis with peripheral neuropathy. *Lancet* I:1010, 1968.
11. WILSKE, K. R. & HEALEY, L. A. — Clinical manifestacions of biopsy-proven giant-cell arteritis (abstract). *Arthritis Rheum. (New York)* 14:424, 1971.

Disciplina de Neurologia da Faculdade de Medicina, Universidade Federal Fluminense — Hospital Universitário Antonio Pedro — Rua Marquês do Paraná s/nº — 24000 Niterói, RJ — Brasil.