

Arterite de Células Gigantes Coronariana e Infarto Agudo do Miocárdio

Coronary Giant Cell Arteritis and Acute Myocardial Infarction

Pérsio Godoy, Stanley de Almeida Araújo, Eduardo Paulino Júnior, Marco Aurélio Lana-Peixoto

Faculdade de Medicina, Universidade Federal de Minas Gerais – Belo Horizonte, MG

Arterite de Células Gigantes (ACG) é uma vasculite sistêmica, granulomatosa, mediada por fatores imunitários, envolvendo artérias de grande e médio calibre e afetando preferencialmente idosos. A morte decorrente da ACG é rara e resulta principalmente da ruptura da aorta. Neste trabalho é relatado o caso de paciente de 83 anos, que faleceu inesperadamente, durante tratamento de ACG. A necropsia revelou envolvimento inflamatório das artérias coronárias, com trombose da artéria descendente anterior esquerda, infarto do miocárdio, ruptura da parede anterior do ventrículo esquerdo, hemopericárdio e tamponamento cardíaco. Infarto do miocárdio determinando morte súbita é uma complicação excepcional da ACG.

Giant cell arteritis (GCA) is a systemic immune-mediated granulomatous vasculitis of large- and medium-sized arteries mainly affecting elderly people. Death from GCA alone is rare and usually results of ruptured aorta. In this paper is reported a case of a 83-year-old woman who unexpectedly died during treatment of GCA. Necropsy revealed inflammatory involvement of the coronary arteries with left descending anterior artery thrombosis, myocardial infarct and rupture of the anterior wall of the left ventricle, as well as hemopericardium and cardiac tamponade. Myocardial infarction leading to sudden death is an exceptional complication of GCA.

Introdução

Arterite de células gigantes (ACG), arterite temporal ou de Horton é uma vasculite crônica granulomatosa sistêmica, que acomete principalmente artérias de grande e médio calibres, notadamente os ramos extracranianos das carótidas. Não constitui doença rara e pesquisas em necropsias demonstram ser mais comum do que suspeitado clinicamente^{1,2}. Raramente ocorre antes dos 50 anos, e a média de idade é acima dos 70 anos, quando constitui a mais prevalente das vasculites. Sua frequência é duas vezes maior em mulheres. Independentemente do envelhecimento da população, sua incidência vem aumentando, o que pode indicar a influência de outros fatores³.

A patogênese da ACG é controversa, sendo apontados mecanismos imunitários, genéticos (HLA DR4), incluindo preferência racial (europeus caucasianos), ambientais, infecciosos e processos degenerativos relacionados ao envelhecimento^{4,5}. As artérias mais comumente acometidas são as temporais e vertebrais.

A perda da visão por neuropatia óptica isquêmica anterior é a complicação mais temida, além de infartos cerebrais e aneurisma da aorta⁶. O óbito diretamente relacionado à ACG é raro e frequentemente atribuído ao tratamento insuficiente⁶. A ACG não influencia diretamente a sobrevida dos pacientes,

cujos óbitos não são secundários a causas diversas das encontradas na população da mesma idade².

É aqui relatado um caso excepcional de infarto agudo do miocárdio e morte súbita por ACG das artérias coronárias. Apesar das diversas manifestações no sistema cardiovascular, e mesmo a possibilidade de infarto do miocárdio e conseqüente êxito letal, a ACG é pouco lembrada na prática cardiológica⁷.

Relato do Caso

Paciente do sexo feminino, 83 anos, foi internada no Hospital das Clínicas/UFMG relatando dor acentuada nos membros inferiores, principalmente à extensão das coxas, nos últimos sete meses. Há quatro meses apresentava dor ocular e perda seqüencial da visão em ambos os olhos, com intervalo de alguns dias. Queixava também de cefaléia, adinamia, perda de peso e, posteriormente, dor à movimentação da mandíbula e aparecimento de nódulos no couro cabeludo.

O exame físico revelou nódulos subcutâneos no couro cabeludo de até 2,0 cm de diâmetro, móveis e indolores. PA: 140 x 90 mmHg; FC e de pulso: 72 bpm. A paciente estava alerta e orientada. A acuidade visual era não-percepção luminosa no olho direito, onde havia catarata total, e percepção luminosa no olho esquerdo. A fundoscopia do olho esquerdo mostrava acentuada atrofia óptica. Havia dificuldade de abertura da boca, com dor na região dos masséteres.

Os exames complementares demonstravam hemoglobina de 11,4 g%, hemácias de 4.500.000/mm³, hematócrito de 36,1%, VCM de 79,4fl, HCM de 26,1 pg, VHS de 110 mm (1 hora), leucócitos 21.900/mm³, plaquetas de 873.000/mm³, glicemia: 112 mg/dl, SGOT: 63U/L, SGPT: 29U/L, eletroforese de proteínas: albumina- 3,44 g%, α 1- 0,27 g%, α 2- 1,74 g%, β 1- 0,98 g%, β 2-0,80 g%, γ -1,87 g%; proteína C-reativa positiva: 12 mg/dl.

Palavras-chave

Arterite temporal, arterite de Horton de células gigantes, infarto do miocárdio.

Correspondência: Pérsio Godoy •

Departamento de Anatomia Patológica e Medicina Legal da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais
Av. Prof. Alfredo Balena 190, 5º andar - 30130-100 – Belo Horizonte, MG
E-mail: pérsio@medicina.ufmg.br
Artigo recebido em 07/11/06; revisado recebido em 07/11/06; aceito em 15/12/06.

Relato de Caso

A paciente foi submetida a tratamento com metilprednisolona endovenosa, na dose de 250 mg a cada seis horas, analgésicos e cloreto de potássio. Evoluiu sem modificações significativas do quadro clínico e sem anormalidades cardíacas, hemodinâmicas, respiratórias ou neurológicas, até que, no terceiro dia após início da corticoterapia, foi encontrada morta no leito.

Necropsia (laudo anatomopatológico)

Arterite de células gigantes com acentuado acometimento das artérias temporais (fig. 1-A) e coronárias (fig. 2). O processo era segmentar, porém significativo nas artérias carótidas internas, vertebrais, basilares, oftálmicas e ciliares, com obstrução de até 80% da luz. Trombose antiga de uma das artérias vertebrais, obstruindo 90% da luz. Necrose isquêmica recentíssima de raros fascículos do nervo óptico. Necrose focal múltipla em organização no córtex cerebelar e mais discretamente no lobo frontal esquerdo e base da ponte. Necrose neuronal seletiva antiga, focal e microscópica no córtex cerebelar e occipital direito.

Infarto agudo do miocárdio, transmural, medindo aproximadamente 3,0 x 3,0 cm com ruptura da parede anterior do ventrículo esquerdo; conseqüente hemopericárdio e tamponamento cardíaco (800 ml de sangue). Trombose recente e obstrutiva da artéria descendente anterior, ramo da artéria coronária esquerda (fig. 2-A, B).

Edema moderado/intenso do encéfalo (peso: 1.200 g); hérnia do uncus, região orbital posterior e tonsilas cerebelares. Hipotrofia do encéfalo e evidências leves a moderadas de alterações neuro-histológicas do envelhecimento.

Arteriosclerose generalizada discreta/moderada (aorta torácica e abdominal, carótidas comuns, vasos da base encefálica e coronárias), com placas fibrosadas e calcificadas.

Carcinoma bronquíolo-alveolar, multifocal (nódulos periféricos de aproximadamente 1,5 a 2,9 cm de diâmetro), em área de fibrose cicatricial. Enfisema crônico generalizado do adulto.

Discussão

O American College of Rheumatology define cinco critérios clínicos para o diagnóstico da ACG: 1) idade igual ou superior a 50 anos; 2) presença de uma nova cefaléia; 3) dolorimento ou diminuição do pulso da artéria temporal; 4) VHS acima de 50 mm/h, e 5) biópsia da artéria temporal positiva⁸. Além de todos esses dados positivos, a paciente apresentava história de adinamia, inapetência e perda de peso, febre, nódulos subcutâneos no couro cabeludo, claudicação da mandíbula e perda da visão bilateralmente, ilustrando o amplo quadro clínico sistêmico da ACG. A claudicação da mandíbula se deveu à arterite da artéria maxilar, com isquemia dos músculos da mastigação, sendo sintoma de baixa sensibilidade, mas especificidade de 97,5%⁸.

Envolvimento ocular na ACG é relatado em 14% a 70% dos casos⁵. A causa mais comum de perda da visão na ACG é a neuropatia óptica isquêmica anterior arterítica, por oclusão de uma ou mais artérias ciliares posteriores e conseqüente infarto do nervo óptico. O acometimento seqüencial de ambos os nervos é comum. Amaurose fugaz é sintoma freqüente, que antecede a perda visual irreversível. Essa pode surgir, também, por obstrução da artéria central da retina e da artéria ciliarretiana⁹. Diplopia pode ocorrer, ocasionalmente, por isquemia dos músculos extraoculares.

As alterações oculares são consideradas permanentes, obtendo-se, por vezes, estabilização do processo, e mais raramente discreta melhora com o tratamento⁵. Todavia, a neuropatia óptica isquêmica anterior e a perda visual já foram constatadas na vigência do uso de altas doses de esteróides, a despeito do desaparecimento das manifestações sistêmicas¹⁰.

No caso descrito, corroboraram o diagnóstico os altos valores de VHS (acima de 50 mm/hora) e proteína C-reativa positiva, que possuem sensibilidade acima de 97%. Havia, também, trombocitose, leucocitose, anemia microcítica e normocrômica, aumento de transaminases e eletroforese de proteínas plasmáticas compatíveis com o diagnóstico de ACG e observadas nos casos sujeitos a complicações¹¹.

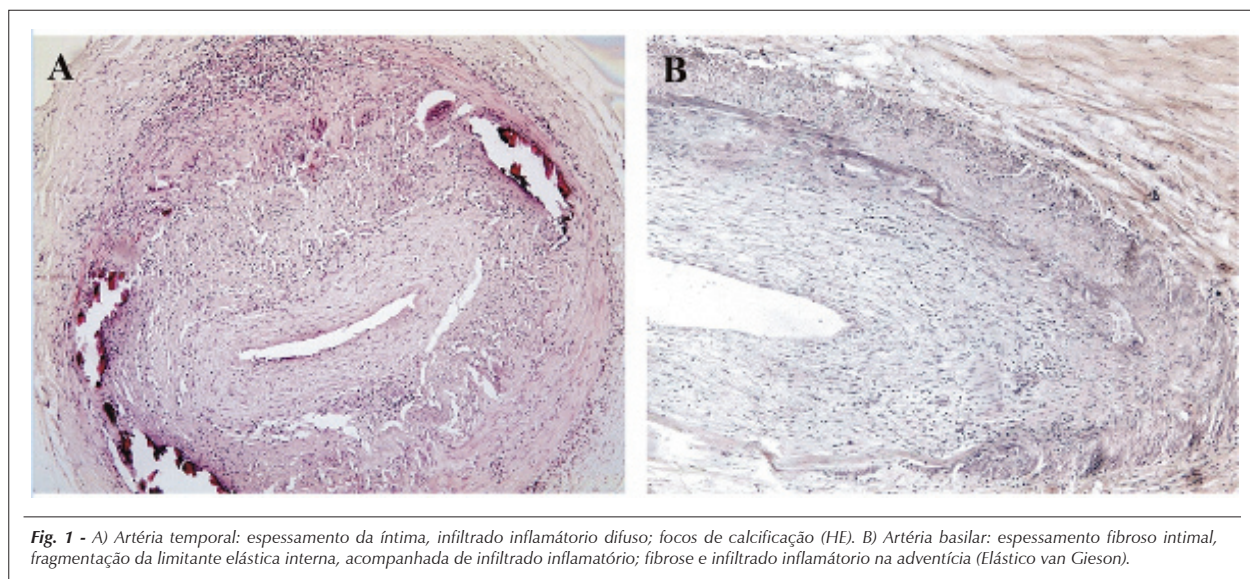


Fig. 1 - A) Artéria temporal: espessamento da íntima, infiltrado inflamatório difuso; focos de calcificação (HE). B) Artéria basilar: espessamento fibroso íntimal, fragmentação da limitante elástica interna, acompanhada de infiltrado inflamatório; fibrose e infiltrado inflamatório na adventícia (Elástico van Gieson).

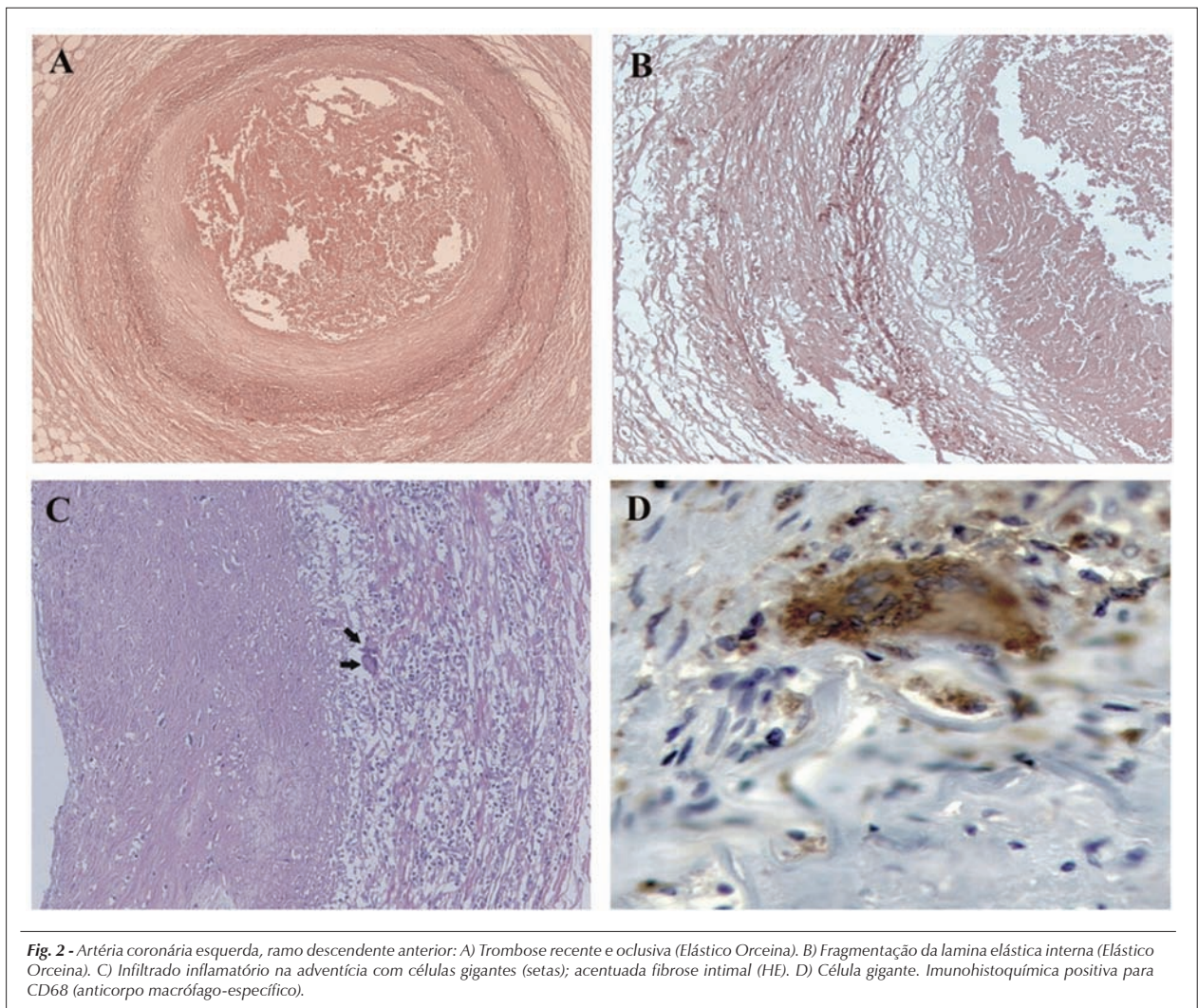


Fig. 2 - Artéria coronária esquerda, ramo descendente anterior: A) Trombose recente e oclusiva (Elástico Orceina). B) Fragmentação da lamina elástica interna (Elástico Orceina). C) Infiltrado inflamatório na adventícia com células gigantes (setas); acentuada fibrose intimal (HE). D) Célula gigante. Imunohistoquímica positiva para CD68 (anticorpo macrófago-específico).

A biópsia da artéria temporal constitui padrão de referência para o diagnóstico. O exame anatomopatológico por meio da necropsia permitiu a confirmação diagnóstica, mas, sobretudo, a distribuição da ACG nos diversos territórios arteriais. Observaram-se as lesões classicamente descritas, representadas pela hiperplasia fibrointimal, infiltrado inflamatório de células mononucleares entre a íntima e a média, fragmentação da limitante elástica interna e presença de células gigantes (fig. 1 e 2B, C, D); degeneração da camada muscular e infiltrado linfo-histiocitário na adventícia. Esses aspectos morfológicos típicos podem se apresentar sob outros padrões, inclusive sem processo ativo, resultando em biopsias falso-negativas em 5%-13% dos casos⁵. O espessamento intimal, se presente, pode ter relação com a arteriosclerose, comum em pacientes idosos^{1,4}. O diagnóstico diferencial inclui arterite de Takayasu, caracterizada como vasculite granulomatosa acompanhada de acentuada fibrose cicatricial em toda espessura do vaso, que acomete a aorta e seus ramos, podendo atingir as coronárias; predomina, porém, nas mulheres com idade inferior aos 50 anos, compondo síndromes clínicas distintas da ACG⁴. É válido salientar que a paciente não apresentou quadro clínico de

polimialgia reumática, observada em 40%-60% dos pacientes, como manifestação inicial, simultânea ou posterior à ACG¹².

A aterosclerose, que freqüentemente coexiste com a ACG, possui topografia distinta, preferindo o componente anterior do polígono de Willis e o sistema carotídeo. Por seu turno, a ACG afeta mais a circulação posterior, tem distribuição focal e segmentar nas artérias vertebrais, raramente próximo ao polígono de Willis e, em geral, não demonstra lesões após haver perfurado a dura-máter, em razão da perda das fibras elásticas da camada média e da lâmina elástica externa, importantes na fisiopatogenia da doença¹³.

No caso relatado, o processo estendeu-se além das artérias vertebrais, atingindo a basilar (fig. 1-B), sendo observada necrose cerebelar antiga e recente, em correspondência aos vasos arteriais cerebelares. No entanto, a paciente não apresentou déficits clínicos e neurológicos relacionados a essas alterações.

O curso clínico da ACG, em geral, é autolimitado e não fatal, perdura por meses ou anos e pode ser seguido de remissão completa. O uso prolongado de corticoesteróides

Relato de Caso

e agentes imunossupressores é indicado com o intuito de evitar reativação do processo inflamatório. Seqüelas residuais incluem amaurose, distúrbios mentais e neurológicos². A ACG, em geral, não influencia na sobrevida e as causas de óbito não diferem da população em geral da mesma faixa etária. Óbitos relacionados à ACG ocorrem mais freqüentemente por ruptura da aorta por aneurisma, acidentes vasculares cerebrais, infarto do miocárdio e trombose arterial dos membros inferiores^{6,14}.

O acometimento coronariano é raro e o infarto agudo do miocárdio como causa de óbito diretamente relacionada com a ACG é excepcional^{6,15,16}, embora haja indícios de que tenha presença mais significativa nas artérias coronárias e participe da gênese de infartos não fatais¹⁷. A comprovação

anatomopatológica do infarto do miocárdio na ACG é ainda mais rara, desconhecendo-se sua prevalência real.

Merece destacar que a paciente apresentou o infarto agudo do miocárdio, no curso do tratamento com altas doses de corticosteróides. Complicações são descritas mesmo na vigência de tratamento^{6,10,15}.

O presente caso enfatiza o valor da necropsia na elucidação precisa do diagnóstico, particularmente quando ocorre morte súbita. Embora o diagnóstico de ACG estivesse já definido por critérios clínicos, permaneceria indeterminada a causa imediata do óbito e sua relação com a ACG se não houvesse sido realizada a necropsia. Vale assinalar a presença de carcinoma bronquíolo alveolar como achado exclusivo ao exame *pós-mortem*.

Referências

1. Ainsworth RW, Gresham GA, Balmforth GV. Pathological changes in temporal arteries removed from unselected cadavers. *J Clin Path.* 1961; 14: 115-9.
2. Huston KA, Hunder GG, Lie JT, Kennedy RH, Elveback LR. A 25-year epidemiologic, clinical, and pathologic study. *Ann Intern Med.* 1978; 88: 162-7.
3. Nordborg C, Johansson H, Petursdottir V, Nordborg E. The epidemiology of biopsy-positive giant cell arteritis: special reference to changes in the age of the population. *Rheumatology (Oxford).* 2003; 42: 549-52.
4. Gravanis MB. Giant cell arteritis and Takayasu aortitis: morphologic, pathogenetic and etiologic factors. *Int J Cardiol.* 2000; 75 (Suppl. 1): S21-S33.
5. Rahman W, Rahman FZ. Giant Cell (temporal) arteritis: an overview and update. *Surv Ophthalmol.* 2005; 50 (5): 415-28.
6. Save-Soderbergh J, Malmvall BE, Andersson R, Bengtsson BA. Giant cell arteritis as a cause of death: report of nine cases. *JAMA.* 1986; 255 (4): 493-6.
7. How J, Strachan RW, Bewsher PD. Giant cell arteritis -- a cardiologist's blind spot? *Am Heart J.* 1980; 100 (3): 405-7.
8. Hunder GG, Bloch DA, Michel BA, Stevens MB, Arend WP, Calabrese LH, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of giant cell arteritis. *Arthritis Rheum.* 1990; 33 (8): 1122-8.
9. Lana-Peixoto MA. A forma arterítica da neuropatia óptica isquêmica anterior: estudo de 25 casos. *Arq Neuropsiquiatr.* 1994; 52 (3): 343-53.
10. Hayreh SS, Zimmerman B. Visual deterioration in giant cell arteritis patients while on high doses of corticosteroid therapy. *Ophthalmology.* 2003; 110 (6): 1204-15.
11. Gonzalez-Gay MA, Lopez-Diaz MJ, Barros S, Garcia-Porrúa C, Sanchez-Andrade A, Paz-Carreira J, et al. Giant cell arteritis: laboratory tests at the time of diagnosis in a series of 240 patients. *Medicine (Baltimore).* 2005; 84 (5): 277-90.
12. Cantini F, Niccoli L, Storri L, Nannini C, Olivieri I, Padula A, et al. Are polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis the same disease? *Seminars Arthritis Rheum.* 2004; 33 (5): 294-301.
13. Ronthal M, Gonzalez RG, Smith RN, Frosch MP. Case records of the Massachusetts General Hospital. Weekly clinicopathological exercises. Case 21-2003. A 72-year-old man with repetitive strokes in the posterior circulation. *N Engl J Med.* 2003; 349 (7): 170-80.
14. Ray JC, Mamdanij MM, Geerts WH. Giant cell arteritis and cardiovascular disease in older adults. *Heart.* 2005; 91 (3): 324-8.
15. Martin JF, Kittas C, Triger DR. Giant cell arteritis of coronary arteries causing myocardial infarction. *Br Heart J.* 1980; 43 (4): 487-9.
16. Karger B, Fechner C. Sudden death due to giant cell coronary arteritis. *Int J Legal Med.* 2006; 120 (6): 377-9.
17. Lie JT, Failoni DD, Davis DC Jr. Temporal arteritis with giant cell aortitis, coronary arteritis, and myocardial infarction. *Arch Pathol Lab Med.* 1986; 110 (9): 857-60.