

Associação entre necrose de língua e maculopatia na arterite de células gigantes

Association between tongue necrosis and maculopathy in giant cell arteritis

Nathalie Stéphanie Meneguette, Weldon Silva de Castro, Lucas Nocetti Botini, Eric Pinheiro de Andrade
Hospital do Servidor Público Estadual "Francisco Morato de Oliveira", HSPE-FMO, São Paulo, SP, Brasil
Publicação do Instituto de Assistência Médica ao Servidor Público Estadual (Iamspe)



Figura 1 – Necrose de língua consequente a arterite de células gigantes

RESUMO

Introdução: A arterite de células gigantes é uma vasculite crônica e sistêmica de vasos de grande e médio calibre que geralmente afeta a faixa etária acima de 50 anos, com maior incidência em países escandinavos e descendentes do norte da Europa. O objetivo deste artigo é apresentar um caso de necrose de língua seguido de maculopatia média aguda paracentral associadas a arterite de células gigantes e mostrar a importância da análise multimodal para o diagnóstico. **Relato do caso:** Mulher, 73 anos de idade, com baixa da acuidade visual em ambos os olhos após 15 dias de evolução de necrose de língua, parcial e dolorosa. O exame do fundo do olho e tomografia de coerência óptica evidenciaram múltiplas lesões hiper-reflexivas em forma de banda limitadas ao nível da camada nuclear interna, com lesões cinzentas na posição parafoveal. **Discussão:** A literatura evidencia a associação de necrose de língua e arterite de células gigantes em mulheres idosas com incidência de 12 mulheres para um homem. Esse relato apresenta alterações fundoscópicas e da tomografia de coerência óptica de maculopatia média aguda paracentral, sendo sua etiologia diretamente relacionada à isquemia do plexo capilar profundo na arterite de células gigantes. Embora a necrose de língua e maculopatia média aguda paracentral sejam manifestações iniciais incomuns, elas são “sinais de alerta” para o diagnóstico precoce e tratamento da arterite de células gigantes.

Descritores: Arterite de células gigantes; vasculites; vasculite sistêmica; degeneração macular.

Correspondência:

Nathalie Stéphanie Meneguette
E-mail: nathi_meneguette@hotmail.com
Data de submissão: 19/05/2023
Data de aceite: 10/10/2023

Trabalho realizado:

Serviços de Oftalmologia e Anatomia Patológica do Hospital do Servidor Público Estadual "Francisco Morato de Oliveira", HSPE-FMO, São Paulo, SP, Brasil.
Endereço: Rua Pedro de Toledo, 1800, 3º andar - Vila Clementino - CEP: 04039-901, São Paulo, SP, Brasil.

ABSTRACT

Introduction: Giant cell arteritis is a chronic and systemic vasculitis of large and medium-sized vessels, generally affecting the age group over 50 years, with a higher incidence in scandinavian countries and those of northern European descent. The objective of this article is to present a case of tongue necrosis followed by paracentral acute medial maculopathy associated with giant cell arteritis and show the importance of multimodal analysis for diagnosis. **Case report:** Woman, 73 years old, with reduced visual acuity in both eyes after 15 days of painful partial tongue necrosis. Examination of the fundus of the eye and optical coherence tomography showed multiple band-shaped hyper-reflective lesions limited to the level of the inner nuclear layer, with gray lesions in the parafoveal position. **Discussion:** The literature shows the association of tongue necrosis and giant cell arteritis in elderly women with an incidence of 12 women for one man. This report presents funduscopy and optical coherence tomography changes in paracentral acute medial maculopathy, with its etiology directly related to ischemia of the deep capillary plexus in giant cell arteritis. Although tongue necrosis and paracentral acute medial maculopathy are uncommon initial manifestations, they are “warning signs” for early diagnosis and treatment of giant cell arteritis.

Keywords: Giant cell arteritis; vasculitis; systemic vasculitis; macular degeneration.

INTRODUÇÃO

A arterite de células gigantes (ACG) é uma vasculite crônica e sistêmica de vasos de grande e médio calibre. Geralmente afeta a faixa etária acima de 50 anos, com maior incidência encontrada em países escandinavos e descendentes do norte da Europa. Clinicamente pode haver febre, claudicação mandibular e cefaléia temporal. Quase dois terços desenvolvem

sintomas oculares e até 30% têm perda visual permanente. Sintomas menos comuns incluem disfagia, tosse, perda auditiva e necrose da língua (NL)¹⁻¹⁰.

A NL é uma ocorrência rara devido ao extenso suprimento sanguíneo colateral da língua. Embora a ACG seja a principal causa de NL, outras etiologias menos comuns devem ser excluídas, como carcinoma, embolia, uso de drogas, radiação, sífilis, tuberculose, quimioterapia, entre outras¹⁻⁵.

O mecanismo mais comum de perda visual na ACG é a neuropatia óptica arterítica anterior devido ao envolvimento vascular das artérias ciliares posteriores curtas, seguida de oclusão da artéria central da retina (OCR) e neuropatia óptica isquêmica posterior (NOIP), resultante do envolvimento da artéria oftálmica e seus principais ramos⁶⁻¹⁰.

A maculopatia média aguda para central (PAMM) é um achado relativamente novo da tomografia de coerência óptica (OCT), definida por lesões parafoveais branco-acinzentadas localizadas na camada média da retina. Estudos recentes mostram associação importante com ACG.

OBJETIVO

O objetivo deste artigo é apresentar um novo caso de NL seguido de PAMM como a estreita da ACG e mostrar a importância da análise multimodal para o diagnóstico desafiador.

RELATO DE CASO

Uma mulher de 73 anos apresentou história de perda de visão em ambos os olhos após 15 dias de evolução de NL parcial dolorosa (Figura 1).

No exame inicial, a acuidade visual de melhor correção (AVMC) era de 20/40 no olho direito (OD) e 20/400 no olho esquerdo (OE), com defeito difuso nos campos visuais de

confrontação no OE. As pressões intraoculares eram de 9mmHg em OD e 11mmHg em OE. Reflexo pupilar e biomicroscopia anterior normais em ambos os olhos. Retinografia e Tomografia de Coerência Óptica (OCT) (Cirrus 5000, Zeiss, MN) da mácula mostraram múltiplas lesões hiper-reflexivas em forma de banda limitadas ao nível da camada nuclear interna (CNI), com lesões cinzentas na posição parafoveal na refletância do infravermelho próximo imagiologia. A ressonância magnética (RM) do cérebro foi normal. A elevação da proteína C reativa (PCR) e da sedimentação eritrocitária (VHS) (166mg/dL e 87 mm/h, respectivamente) foi concordante com um processo inflamatório agudo. Em interrogação adicional, a paciente relatou dores de cabeça nas últimas semanas. Negava claudicação mandibular e artralguas. Iniciou-se tratamento com metilprednisolona 1g endovenosa, diariamente por cinco dias e alta com 40 mg de prednisona por via oral diariamente. Depois foi iniciado metotrexato 15mg/semana. No último seguimento, a acuidade visual de melhor correção estava em 20/30 em OD e 20/400 em OE e OCT apresentava atrofia de CNI.

Foi realizado exame anatomopatológico da lesão da língua que evidenciou ulceração da mucosa associada a infiltrado crônico agudizado (Figura 2).

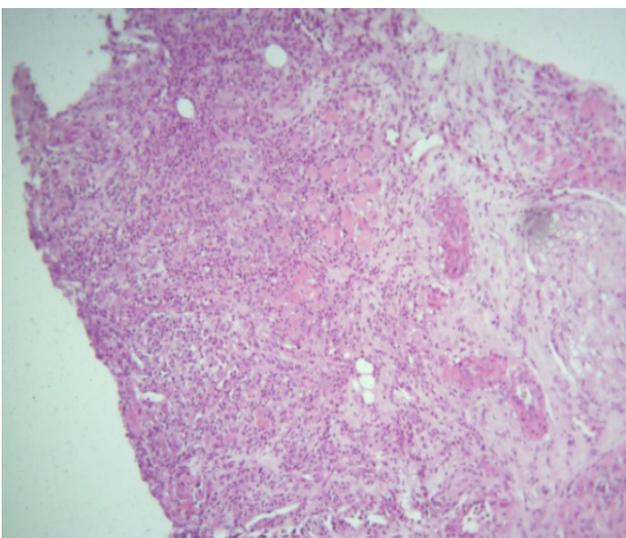


Figura 2 - Coloração HE com ulceração da mucosa da língua associada a infiltrado crônico agudizado.

DISCUSSÃO

A literatura evidencia em estudos posteriores, a associação de NL e ACG em mulheres mais idosas. A incidência é de 12 mulheres para um homem, com idade média de 77 anos e VHS médio de 79 mm/h¹⁻⁶.

Sintomas oculares, como visão turva e perda visual súbita, ocorrem em 38% dos casos. Todos os pacientes foram tratados com altas doses de corticosteroides e 28% receberam pulsoterapia com metilprednisolona. A resposta aos corticosteroides foi satisfatória, na maioria dos casos (76%), com boa cicatrização e controle da doença¹⁻¹⁰.

Mairot et al.⁸ mostram que lesões de PAMM são um achado comum em todos os pacientes com arterite de células gigantes, com incidência de 16,7%. Quando considerados apenas os pacientes com envolvimento oftálmico, a incidência foi de 30,8%.

O paciente aqui relatado apresentava à *Spectral Domain-OCT* (SD-OCT) lesões hiper-reflexivas limitadas ao nível da camada nuclear interna. A etiologia da maculopatia média aguda paracentral parece estar diretamente relacionada à isquemia do plexo capilar profundo da arterite de células gigantes. O caso atual mostra que pacientes com ACG podem apresentar perda visual leve a grave por PAMM com lesão isquêmica limitada à CNI⁸⁻¹⁰.

Embora NL e PAMM sejam manifestações iniciais incomuns, elas são “sinais de alerta” para o diagnóstico precoce e tratamento da ACG. Este trabalho mostra, com os estudos recentes, que os achados de PAMM na OCT podem ser úteis para o diagnóstico de ACG atípica.

REFERÊNCIAS

1. Zaragoza JR, Vernon N, Ghaffari G. Tongue necrosis as an initial manifestation of Giant cell arteritis: case report and review of the literature. *Case Rep Rheumatol*. 2015;2015:901795.

2. Raveendran R, Banks S, Beck M, Albano-Aluquin S, Sabat S, Ostrov B. On the tip of the tongue: tongue necrosis as the initial presentation of systemic vasculitis in adult and pediatric patients - case reports and a literature review. *J Fam Med Dis Prev.* 2016;2(4):1510047.
3. Sobrinho RA, Lima KC, Moura HC, Araújo MM, Assis CM, Gouveia PA. Tongue necrosis secondary to Giant cell arteritis: a case report and literature review. *Case Rep Med.* 2017;2017:6327437.
4. ZayasAR, FornoviIU, DomingoFM, Rodriguez IZ, Aniceto GS. Necrosis lingual como debut de arteritis de células gigantes: a propósito de un caso. revisión de la literatura. *Rev Esp Cir Oral Maxilofac.* 2020;42(1):32-35.
5. Dejacó C, Duftner C, Buttgereit F, Matteson EL, Dasgupta B. The spectrum of Giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica: revisiting the concept of the disease. *Rheumatology (Oxford).* 2017;56(4):506-515.
6. Donaldson L, Margolin E. Vision loss in Giant cell arteritis. *Pract Neurol.* 2022;22(2):138-40.
7. Vodopivec I, Rizzo JF. Ophthalmic manifestations of Giant cell arteritis. *Rheumatology.* 2018;57(suppl 2):ii63-ii72.
8. Mairot K, Sené T, Lecler A, Philibert M, Clavel G, Hemmendinger A, et al. Paracentral acute middle maculopathy in Giant cell arteritis. *Retina.* 2022;42(3):476-84.
9. Ahuja AS, El-Dairi MA, Hadziahmetovic M, Gospe SM. Paracentral acute middle maculopathy as a manifestation of Giant cell arteritis. *J Neuroophthalmol.* 2021;41(2):e153-e156.
10. Broyles H, Chacko J, Chancellor J, LoRusso F, Phillips PH, Mashayekhi A, Uwaydat S. Paracentral acute middle maculopathy as the initial presentation of Giant cell arteritis. *J Neuroophthalmol.* 2021;41(2):e157-e159.