

# Necrose da língua por arterite de células gigantes

Luiza Aguera Oliver<sup>1</sup>, Alice Guiotti de Alencar<sup>1</sup>, Marcelo Rosandiski Lyra<sup>1</sup>, Ignacio Yáñez Silva<sup>2</sup>

---

## RESUMO

Apresentamos um caso de arterite de células gigantes com amaurose, seguida de necrose da língua, diagnosticado clinicamente com boa resposta terapêutica ao corticoide oral. Salientamos que os casos de necrose da língua são extremamente raros. A suspeita diagnóstica de arterite de células gigantes é de fundamental importância e mesmo na impossibilidade de realizar a biópsia de artéria temporal, não se deve retardar o início do tratamento sob pena de acarretar sequelas definitivas ou manifestações mais graves da doença.

**Palavras-chave:** Vasculite, Arterite células gigantes, Língua, Necrose.

---

<sup>1</sup>Hospital Central do Exército do Rio de Janeiro (HCE), (RJ) Brasil.

<sup>2</sup>Instituto de Dermatologia Professor Rubem David Azulay (IDPRDA).



## INTRODUÇÃO

A arterite de células gigantes (ACG) é uma vasculite predominante em mulheres com mais de 50 anos. Envolve artérias de médio e grande calibre, principalmente os ramos das carótidas, sobretudo os temporais<sup>1</sup>. São sintomas comuns cefaleia, diplopia, amaurose e claudicação de mandíbula<sup>2</sup>, sendo rara a necrose da língua<sup>3</sup>. Relatamos um caso de ACG com amaurose, seguida por necrose da língua. A paciente foi tratada com corticosteroide oral e boa resposta terapêutica. Salientamos a importância do tratamento precoce na prevenção de sequelas, mesmo na impossibilidade realizar a biópsia da artéria temporal.

## RELATO DO CASO

Paciente feminina, 86 anos, com relato de cefaleia, evoluiu com amaurose à direita, claudicação de mandíbula e ardência lingual. Após sete dias, apresentou placa necrótica na lateral esquerda da língua.

Apresentava história de Alzheimer, hipertensão arterial sistêmica e diabetes mellitus.

Ao exame, apresentou placa amarelada saburrosa, na face dorsal direita da língua e placa necrótica na face lateral esquerda (Fig. 1A e B), notava-se, presença de pulso tênue, dor e espessamento na artéria temporal direita (Fig. 2). A investigação diagnóstica demonstrou VHS elevado (82 mm/h) e demais exames (eletrocardiograma, tomografia de crânio, ecodoppler de artérias temporais, carótidas e vertebrais) sem alterações relevantes. Foi aventado o diagnóstico de ACG complicada com necrose da língua.

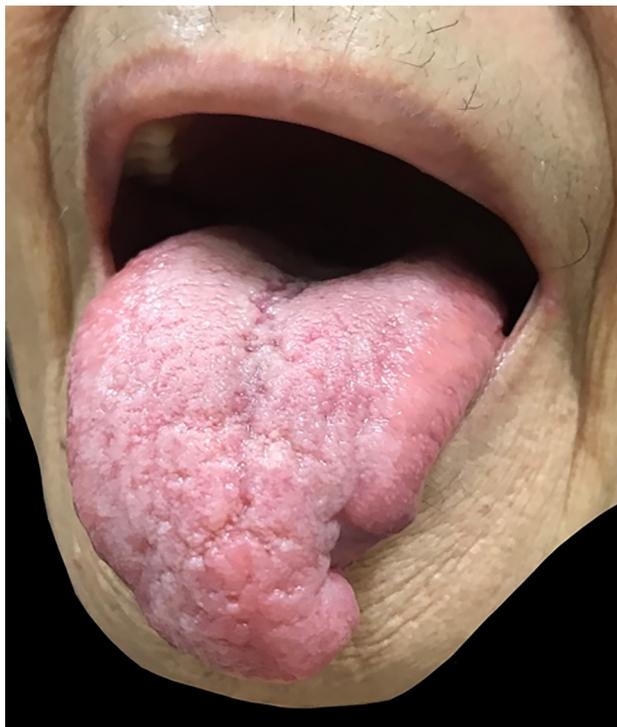
Foi tratada com prednisona 40 mg/dia por 30 dias com imediata melhora dos sintomas álgicos. Houve cicatrização completa da lesão lingual após 30 dias de tratamento, embora com perda tecidual na face lateral esquerda da língua (Fig. 3A e B e Fig. 4). A despeito da instituição precoce da prednisona, houve persistência da amaurose. Após sete meses de tratamento e desmame lento e gradual, paciente persiste em uso de 2,5 mg de prednisona em dias alternados, sem sintomas álgicos ou sinais de recorrência.



**Figura 1. (A)** Placa amarelada, na lateral direita da língua e placa necrótica na lateral esquerda. **(B)** Necrose se estendendo da porção ventral à dorsal da língua.



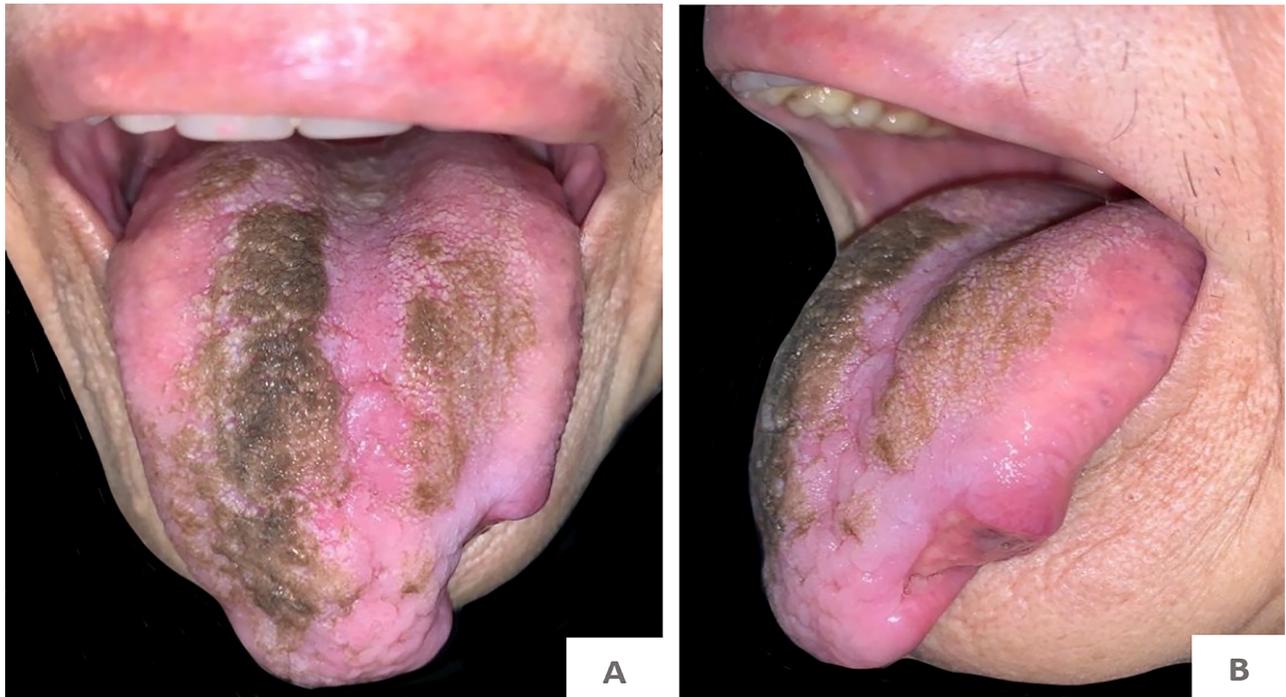
**Figura 2.** (A) e (B) Artéria temporal direita espessada e tortuosa.



**Figura 3.** (A) e (B) Resposta clínica após 1 mês do tratamento com corticosteroide.

## DISCUSSÃO

A ACG é a forma mais comum de vasculite sistêmica primária, predomina no gênero feminino em uma proporção de 4:1 e ocorre principalmente em idosos<sup>4</sup>. É uma vasculite de médios e grandes vasos que acomete especialmente as artérias temporal superficial e vertebral em 100% dos casos, seguidas da oftálmica em 76%, ciliar posterior em 75%, carótida externa em 45% e interna em 38%<sup>5</sup>. Essa seletividade estaria relacionada à quantidade de tecido elástico das artérias, sugerindo que a elastina torna-se antigênica com o tempo<sup>5</sup>. As manifestações clínicas são diversas e variam de acordo com o vaso acometido, podendo ser uni ou bilateral, de aparição concomitante ou sequencial<sup>6</sup>, sendo comuns, cefaleia (90%), claudicação de mandíbula (50%) e amaurose (40%). No caso aqui descrito é provável que tenha ocorrido acometimento da artéria temporal e oftálmica direitas e dos ramos linguais da carótida externa à esquerda, responsáveis pela amaurose à direita e pela necrose lingual à esquerda, respectivamente. Quando há acometimento da língua pode haver edema, dor e claudicação em 25% dos casos<sup>1</sup>.



**Figura 4.** Resposta clínica após 2 meses do tratamento com corticosteroide.

O suprimento sanguíneo da língua é bastante rico, participam da vascularização deste órgão a artéria profunda da língua, a sublingual e os ramos laterais, proveniente da artéria lingual, que é ramo da carótida externa, o que faz com que a necrose da língua seja um evento raro. A alta suspeita diagnóstica indica necessidade de tratamento precoce com a finalidade de evitar complicações graves como o acidente vascular cerebral, dissecação da artéria cerebral e amaurose definitiva, como no presente caso<sup>7</sup>.

Na presença de necrose da língua, outras etiologias devem ser excluídas como embolia, carcinoma, radioterapia, sífilis e tuberculose<sup>1</sup>. Descartamos estas possibilidades e identificamos 4 dos 5 critérios da *American College of Rheumatology* que confirmaram o diagnóstico definitivo de ACG (Tabela 1)<sup>8</sup>.

A biópsia da artéria temporal é padrão-ouro para o diagnóstico, com sensibilidade de 54-92%, porém, depende do tempo após início do tratamento e da adequada amostra<sup>9</sup>. Considerando que o acometimento da artéria temporal é segmentar, a realização de biópsias de maior dimensão (20mm) aumenta a sensibilidade do método. A ultrassonografia arterial com doppler, cuja especificidade e sensibilidade são 95% e 85%, respectivamente, pode ser útil<sup>4</sup>. No caso relatado, não houve alteração deste último, mas o fato de ter sido realizada após oito semanas do tratamento e ser operador dependente, pode ter influenciado no resultado.

**Tabela 1.** Critérios diagnósticos Arterite de Células Gigantes segundo *American College of Rheumatology*.

| Critérios                             | Definição   |
|---------------------------------------|---|
| 1. Idade $\geq$ 50 anos               | Início dos sintomas em indivíduos com 50 anos ou mais   |
| 2. Cefaleia de início recente         | Cefaleia aguda ou em localização diferente do habitual  |
| 3. Anormalidade da artéria temporal   | Dor ou sensibilidade à palpação da artéria temporal ou redução do pulso não relacionado à aterosclerose   |
| 4. VHS elevado                        | VHS $\geq$ 50 mm/hora pelo método Westergren  |
| 5. Anormalidade na biópsia da artéria | Biópsia da artéria com vasculite caracterizada por infiltrado de células mononucleares ou inflamação granulomatosa, usualmente, com células gigantes multinucleadas |

\* Para o diagnóstico de ACG o paciente deve apresentar 3 dos 5 critérios. A presença de 3 ou mais de qualquer critério possui sensibilidade de 93,5% e especificidade de 91,2%.

ACG: arterite de células gigantes.

VHS: velocidade de hemossedimentação.

Destaca-se o fato das lesões inflamatórias serem distribuídas de maneira esparsa e irregular ao longo do curso dos vasos cometidos, o que também aumenta o risco de resultados falsos negativos<sup>5</sup>.

O tratamento se baseia no início rápido de corticosteroides. Não há consenso quanto à dose, via de administração e tempo adequado para desmame.

Alguns autores acreditam que a pulsoterapia pode reduzir as possibilidades de recidivas. Os corticosteroides são os medicamentos de primeira escolha, e que têm a capacidade de reverter eventuais perdas visuais. Entretanto, devemos estar atentos às comorbidades e efeitos adversos relacionados à dose acumulada. A terapia adjuvante com Metotrexato e Tocilizumabe pode ser instituída<sup>9</sup>. Sugere-se manter o tratamento por cerca de dois anos para evitar recidivas<sup>10</sup>. Neste caso particular, pudemos proceder com a redução da prednisona em apenas sete meses sem haver prejuízo para a paciente.

Os casos de necrose da língua são extremamente raros. A suspeita diagnóstica da ACG é de fundamental importância e mesmo na impossibilidade de realizar a biópsia de artéria temporal, não se deve retardar o início do tratamento sob pena de acarretar sequelas definitivas ou manifestações mais graves da doença.

## REFERÊNCIAS

- DeBord LC, Chiu I, Liou NE. Delayed Diagnosis of Giant Cell Arteritis in the Setting of Isolated Lingual Necrosis. *Clinical Medicine Insights: Case Reports*2019; 12:1179547619857690. <https://doi.org/10.1177/1179547619857690>
- Hayreh SS, Podhajsky PA, Zimmerman B. Ocular manifestations of giant cell arteritis. *American journal of ophthalmology*1998;125(4):509-20. [https://doi.org/10.1016/s0002-9394\(99\)80192-5](https://doi.org/10.1016/s0002-9394(99)80192-5)
- Schurr C, Berthele A, Burghartz M, Kiefer J. Spontaneous bilateral necrosis of the tongue: a manifestation of giant cell arteritis? *European archives of oto-rhino-laryngology*2008;265(8):993-8. <https://doi.org/10.1007/s00405-007-0556-x>
- Ball, E.L., Walsh, S.R., Tang, T.Y., Gohil, R. and Clarke, J.M.F. (2010), Role of ultrasonography in the diagnosis of temporal arteritis. *Br J Surg*, 97: 1765-1771. <https://doi.org/10.1002/bjs.7252>
- Neto FXP, Carneiro KL, Junior OMR, Junior AGR, de Souza Jacob CC, Palheta ACP. Aspectos Clínicos da Arterite Temporal.2008;12(4):546-551.
- Ling MLH, Yosar J, Lee BWH, Shah SA, Jiang IW, Finnis A, et al. The diagnosis and management of temporal arteritis. *Clinical and Experimental Optometry*2019. <https://doi.org/10.1111/cxo.12975>
- Chean CS, Prior JA, Helliwell T, Belcher J, Mackie SL, Hider SL, et al. Characteristics of patients with giant cell arteritis who experience visual symptoms. *Rheumatology international*2019;39(10):1789-96. <https://doi.org/10.1007/s00296-019-04422-5>
- 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 & Rheumatism*1990;33(8):1122-8. <https://doi.org/10.1002/art.1780330810>
- Monti S, Águeda AF, Luqmani RA, Buttgereit F, Cid M, Dejacó C, et al. Systematic literature review informing the 2018 update of the EULAR recommendation for the management of large vessel vasculitis: focus on giant cell arteritis. *RMD open*2019;5(2):e001003. <http://dx.doi.org/10.1136/rmdopen-2019-001003>
- Raza M, El Maideny Y, Bokhari N. Giant cell arteritis: advances in diagnosis and management. *British Journal of Hospital Medicine*2019;80(8):448-55. <https://doi.org/10.12968/hmed.2019.80.8.448>

**Fontes de financiamento**

Esta pesquisa não recebeu nenhum subsídio específico de agências de fomento nos setores público, comercial ou sem fins lucrativos.

**Conflitos de interesses**

Não há.

**Agradecimentos**

Agradecemos à Dra. Flaviana Roque Bialon pelo interesse inicial no caso e auxílio com o manejo do paciente e contribuições literárias e ao Dr. Cassio Battisti Serafini pelos auxílios gráficos e de literatura.

---

Autor Correspondente:

Luiza Aguera Oliver

luiza\_aguera@hotmail.com

Editor:

Prof. Dr. Paulo Henrique Manso

Recebido: 07/07/2020

Aprovado: 23/05/2022

---