

Arterite de Células Gigantes com Envolvimento Aórtico Cursando com Síndrome Cardiovascular (Síndrome de Ortner)

Giant Cell Arteritis with Aortic Involvement Leading to Cardio Vocal Syndrome (Ortner's Syndrome)

Edgar Stroppa Lamas¹, Ricardo Luiz José Rogoni Bononi, Paulo Augusto Cotta de Ávila Reis

Hospital 13 de Maio, Departamento de Cardiologia, Sorriso, MT – Brasil

Introdução

Arterite de células gigantes ou arterite temporal é a arterite de grandes vasos mais comum em países ocidentais, acometendo geralmente pacientes acima de 50 anos.¹ Na maioria dos casos sintomas cranianos estão presentes, no entanto, manifestação exclusivamente extracranianas pode ocorrer em até 22% dos casos.²

O envolvimento aórtico e de outros grandes vasos (carótidas, subclávias) é frequente neste contexto. Observa-se acometimento da adventícia da artéria principalmente por ativação de células dendríticas gerando processo inflamatório granulomatoso em focos múltiplos com intensa presença linfocítica. A ocorrência de aneurismas de aorta torácica é reportado em cerca de 20% dos pacientes.³

A síndrome cardiovascular também conhecida com Síndrome de Ortner caracteriza-se pelo acometimento não maligno do nervo laríngeo recorrente secundário a causas cardiovasculares principalmente patologias que levam aumento do átrio esquerdo e aneurisma da aorta torácica. Trata-se de condição rara que leva a rouquidão por compressão do referido nervo.⁴

Neste relato descrevemos um caso incomum de uma paciente com arterite de células gigantes com manifestações extracranianas por acometimento da aorta torácica culminado com síndrome cardiovascular. Associação esta rara, nunca descrita na literatura brasileira.

Relato de caso

Paciente de 65 anos atendida em ambulatório de cardiologia com queixa de febre iniciada há 30 dias, hiporexia e perda ponderal. Nos últimos 10 dias iniciou quadro de dor torácica a esquerda contínua sem caráter anginoso, motivo pelo qual foi encaminhada a consulta cardiológica após investigação inicial com infectologista. Antecedentes patológicos incluíam hipertensão arterial

Palavras-chave

Arterite de Células Gigantes; Aneurisma de Aorta Torácica/fisiopatologia; Síndrome Cardiovascular; Traumatismos do Nervo Laríngeo Recorrente; Síndrome de Ortner.

Correspondência: Edgar Stroppa Lamas •

Hospital 13 de Maio – Avenida Brasil, 2346. CEP 78890000, Sorriso, MT – Brasil
E-mail: edslamas@gmail.com

Artigo recebido em 17/12/2018, revisado em 10/03/2019, aceito em 10/03/2019

DOI: <https://doi.org/10.36660/abc.20180427>

sistêmica de longa data e passado de tabagismo (carga tabágica de 20 anos-maço).

Ao exame físico paciente apresentava regular estado geral e hipocorada. Ausculta cardíaca e pulmonar sem anormalidades. Sopro carotídeo à direita. Pulso radial e braquial esquerdo ligeiramente diminuído em relação ao direito. Pressão arterial aferida mostrava 140/80 mmHg e 120x70 mmHg no membro superior direito e esquerdo respectivamente.

Exames laboratoriais evidenciam anemia normocrômica e normocítica (Hb: 10,6 g/dL), velocidade de hemossedimentação (VHS) de 115 mm/1hora e proteína c-reativa (PCR) 48 mg/L. Demais exames laboratoriais sem alterações dignas de nota. Solicitado doppler arterial de vasos cervicais que mostrou aumento de espessura do complexo médio intimal e placa obstrutiva de 70% na artéria carótida interna direita. Observa-se também fluxo retrógado da artéria vertebral esquerda para artéria subclávia esquerda (síndrome do roubo da artéria subclávia tipo III).

Diante dos achados de comprometimento carotídeo e da subclávia em paciente com sintomas constitucionais, com provas de atividades inflamatórias elevadas e dor torácica foi solicitada angiotomografia de aorta torácica. Exame evidenciou dilatação aneurismática da aorta torácica com importante espessamento parietal logo após a emergência da artéria subclávia esquerda com diâmetro de 24x28 mm (Figura 1).

Baseado nos critérios diagnósticos do *American College of Rheumatology* 1990¹ foi aventada hipótese de artrite de células gigantes na forma extracraniana com comprometimento aórtico. Foi iniciada corticoterapia com prednisona 60 mg/dia.

Nos dias subsequentes a paciente evoluiu com rouquidão persistente. Solicitada videolaringoscopia que evidencia paralisa da corda vocal esquerda (Figura 2). Devida à correlação anatômica do aneurisma com nervo laríngeo recorrente esquerdo foi estabelecido o diagnóstico de síndrome cardiovascular (ou síndrome de Ortner).

Após corticoterapia paciente apresentou melhora significativa dos sintomas constitucionais e da dor torácica. Marcadores inflamatórios após duas semanas de tratamento apresentaram queda importante (VHS: 20 mm/1hora e PCR: 1,0g/L) e houve melhora da anemia (Hb: 12,4 g/dL). No seguimento de 30 dias a paciente mantém-se assintomática com melhora discreta da rouquidão após início de fonoterapia.

Discussão

A arterite de células gigantes mesmo sendo uma condição com prevalência não desprezível em algumas situações pode apresentar difícil diagnóstico, principalmente quando sintomas

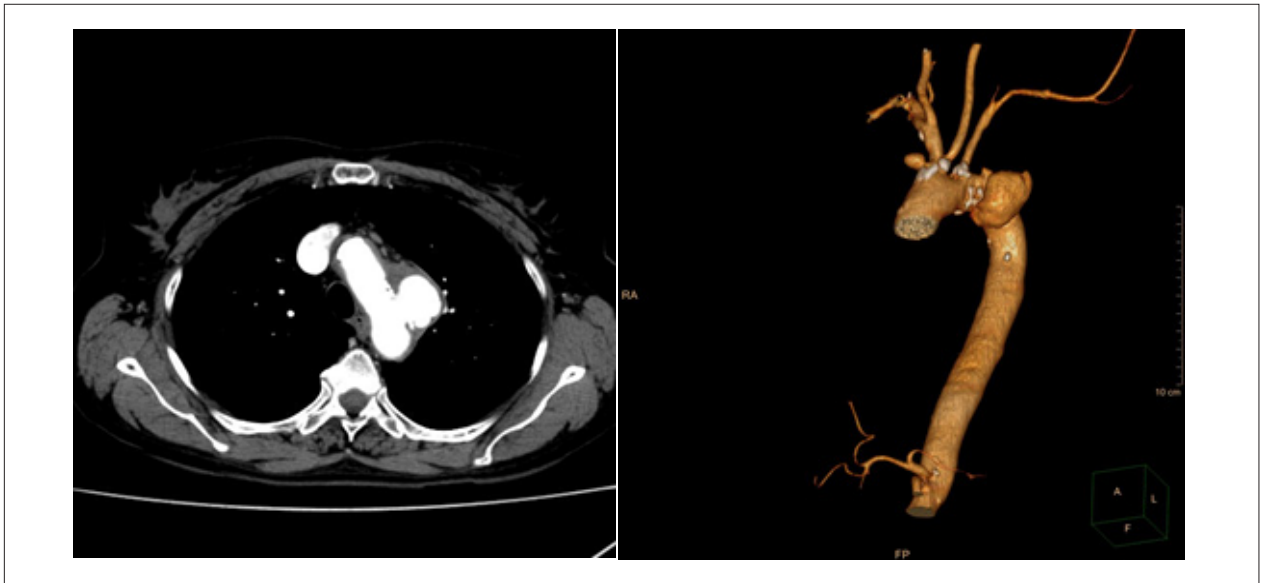


Figura 1 – Angiotomografia da aorta torácica. A) Dilatação aneurismática sacular após a emergência da subclávia esquerda, parcialmente trombosada, medindo 4,2 cm de comprimento e 2,4 x 2,8 cm nos maiores diâmetros. B) Imagem obtida após reconstrução.

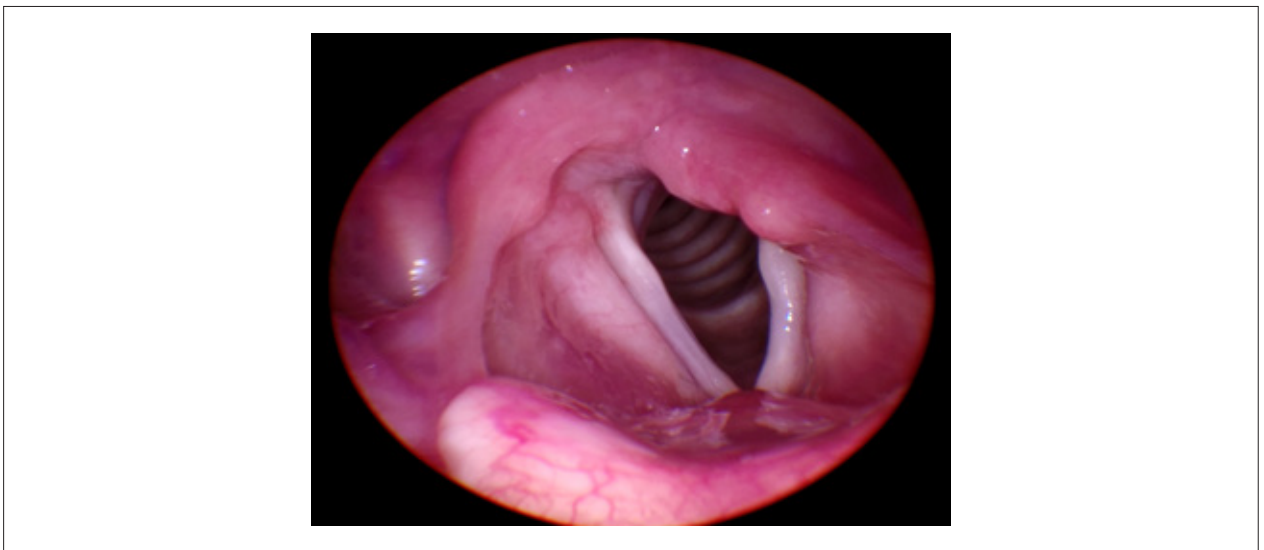


Figura 2 – Imagem obtida por videolaringoscopia evidencia assimetria das cordas vocais, com sinais da paralisa da corda vocal esquerda.

cranianos como cefaleia temporal estão ausentes. No entanto diante de perfil epidemiológico apropriado, associado a sintomas constitucionais sem explicação evidente e indícios de acometimento de grandes vasos seu diagnóstico deve ser aventado.

Trata de condição mais frequente no sexo feminino na proporção de 4:1. História de tabagismo, como no nosso caso, aumento em creca de 6 vezes o risco de desenvolvê-la.⁵ Os critérios diagnósticos foram estabelecidos em 1990 pelo *American College of Rheumatology*. A biópsia de artéria temporal evidenciando padrão inflamatório granulomatoso

faz parte dos critérios, no entanto, carece de sensibilidade adequada podendo ser evitada no contexto apropriado na presença de quadro clínico sugestivo e com exames de imagens compatíveis com acometimento de grandes vasos.⁶

A presença de VHS elevada (geralmente acima de 55 mm/1hora) é dado laboratorial inespecífico, porém muito frequente. Assim com a resposta rápida e eficaz, a corticoterapia fortalece sua possibilidade diagnóstica. O acometimento aórtico não é achado infrequente e seu reconhecimento precoce bem como respectivo tratamento é fundamental para minimizar complicações agudas e crônicas.⁷

A síndrome de Ortner ou síndrome cardiovocal, descrita pela primeira vez em 1897, trata-se de situação rara que se caracteriza pela compressão do nervo laríngeo recorrente por condições cardiovasculares levado a rouquidão, disfagia e disfonia.⁸ Sua associação com arterite de células gigantes é extremamente rara e infrequente como apresentado no nosso caso.⁹

Este caso apresenta uma associação incomum cujo reconhecimento é fundamental para correto manejo e terapêutica apropriada no intuito de minimizar complicações adjacentes da arterite de células gigantes.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Lamas ES. Obtenção de dados: Lamas ES, Boroni RLJR, Reis PACA. Análise e interpretação dos dados: Lamas ES, Boroni RLJR, Reis PACA. Redação do manuscrito: Lamas ES. Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Lamas ES, Boroni RLJR, Reis PACA.

Referências

1. Ness T, Bley TA, Schmidt WA, Lamprecht P. The diagnosis and treatment of giant cell arteritis. *Dtsch Arztebl Int.* 2013;110(21):376-85; quiz 386.
2. de Boysg,son H, Lambert M, Liozon E, Boutemyet J, Maigne G, Ollivier Y, et al. Giant-cell arteritis without cranial manifestations: Working diagnosis of a distinct disease pattern. *Medicine (Baltimore).* 2016;95(26):e3818.
3. Nueninghoff DM, Hunder GC, Christianson TJ, McClelland RL, Matteson EL. Incidence and predictors of large-artery complication (aortic aneurysm, aortic dissection, and/or large-artery stenosis) in patients with giant cell arteritis: a population-based study over 50 years. *Arthritis Rheum.* 2003;48(12):3522-3531.
4. Subramanian V, Herle A, Mohammed N, Tahir M. Ortner's syndrome: case series and literature review. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2011;77(5):559-62.
5. Duhaut P, Pinede L, Demolombe-Rague S, Loire R, Seydoux D, Ninet J, et al. Giant cell arteritis and cardiovascular risk factors: A multicenter, prospective case-control study. *Arthritis Rheumatol.* 1998;41(11):1960-5.
6. Bowling K, Rait J, Atkinson J, Srinivas G. Temporal artery biopsy in the diagnosis of giant cell arteritis: Does the end justify the means? *Ann Med Surg (Lond).* 2017 Jun 15; 20:1-5.
7. Martínez-Valle F, Solans-Laqué R, Bosch-Gil J, Vilardell-Tarrés M. Aortic involvement in giant cell arteritis. *Autoimmun Rev.* 2010;9(7):521-4.
8. Dutra BL, Campos LC, Marques HC, Vilela VM, Carvalho R, Duque AGS. Síndrome de Ortner: relato de caso e revisão da literatura. *Radiol Bras.* 2015;48(4):260-2.
9. Edrees A. Ortner's syndrome as a presenting feature of giant cell arteritis. *Rheumatol Int.* 2010;32(12):4035-6.

Potencial Conflito de Interesse

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Aprovação ética e consentimento informado

Este artigo não contém estudos com humanos ou animais realizados por nenhum dos autores.



Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob os termos da licença de atribuição pelo Creative Commons