

Arterite di Horton: presentazioni atipiche

Paziente n. 1

B.R., maschio di 64 anni, in apparente buona salute fino a marzo 2007 quando comparivano febbre (38°C), rinite e tosse produttiva, non sensibili a terapia antibiotica (amoxicillina e amoxicillina/acido clavulanico). Il paziente riferiva calo ponderale di 4 Kg in circa due settimane.

Ricoverato a giugno in altra sede, gli esami di laboratorio mostravano un incremento degli indici di flogosi (VES 112 mm/Ih, PCR 10.29 mg/dl [v.n. <1], fibrinogeno 775 mg/dl) e anemia (Hb 10.3 g/dl). Gli esami immunolo-

gici, virologici e culturali (ANA, ENA, ANCA, AMA, ASMA, a-DNA, C3, C4; Monotest, Paul-Bunnell-Davidson test, Weil-Felix, Widal, Wright, HIV) erano negativi; negativi risultavano anche il dosaggio di ACE, emocoltura, coprocultura e urinocoltura. L'esame culturale dell'escreato mostrava la presenza di cocci gram positivi, bacilli gram negativi ed *Haemophilus parainfluenzae*. La ricerca del BK nell'escreato e l'intradermoreazione secondo Mantoux erano negative. Rx e TC torace evidenziavano esiti pleuritici biapicali; TC addome, ecocardiogramma, prove di funzionalità respiratoria e colonscopia erano nei limiti. Una terapia antibiotica ad ampio spettro (farmaco e dosaggio non precisabili) consentiva di ottenere una parziale scomparsa della tosse. Successivamente, nel sospetto di patologia neoplastica, veniva eseguita una tomografia ad emissione di positroni (PET) che mostrava ipercaptazione a carico delle grosse arterie, in particolare aorta, succlavie, carotidi, iliache e femorali, suggestiva per patologia infiammatoria (figura 1).

Nel sospetto di interessamento vasculitico, a luglio il Paziente veniva ricoverato presso la nostra Unità Operativa. Le condizioni generali erano discrete, non era presente febbre, persistevano rinite e tosse, anche se ridotta rispetto al mese precedente. Obiettività, pressione arteriosa e frequenza cardiaca erano nei limiti. Gli esami ematici confermavano l'anemia (Hb 11.9 g/dl, MCV 74.7 fL, sideremia 12 µg/dl) e gli elevati indici di flogosi (PCR 6 mg/dl, fibrinogeno 583 mg/dl, ferritina 463 ng/ml). Si confermava la negatività di Rx torace e dell'ecocolorDoppler cardiaco; negativa anche una visita otorinolaringoiatrica. Per meglio indagare l'anemia e per escludere la presenza di patologia neoplastica veniva eseguita una gastroscopia che mostrava una gastrite cronica moderata con metaplasia intestinale e la

Belloli L, Rodari M, Chiti A, et al. Horton's arteritis: atypical presentations. *Trends Med* 2008; 8(1):41-43.

© 2008 Pharma Project Group srl

Laura Belloli*, **Marcello Rodari°**, **Arturo Chiti°**, **Daoud Rahal§**, **Marco Massarotti***, **Bianca Marasini***

*Unità Operativa di Reumatologia; °Unità Operativa di Medicina Nucleare; §Unità di Anatomia Patologica, IRCCS Istituto Clinico Humanitas, Università degli Studi di Milano.

✉ **Bianca Marasini, MD**

Unità Operativa di Reumatologia
Istituto Clinico Humanitas

Via Manzoni 56

20089 Rozzano -MI-

tel.: 02.8224.4075/6443

fax: 02.8224.2298

e.mail: bianca.marasini@humanitas.it

Figura 1. Sezioni coronali: ipercaptazione a carico del distretto arterioso (progressiva distribuzione del tracciante a livello dei grossi vasi).

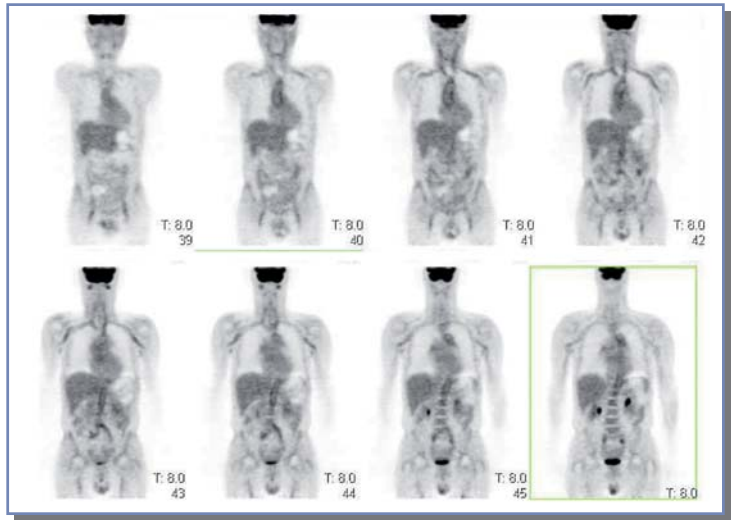
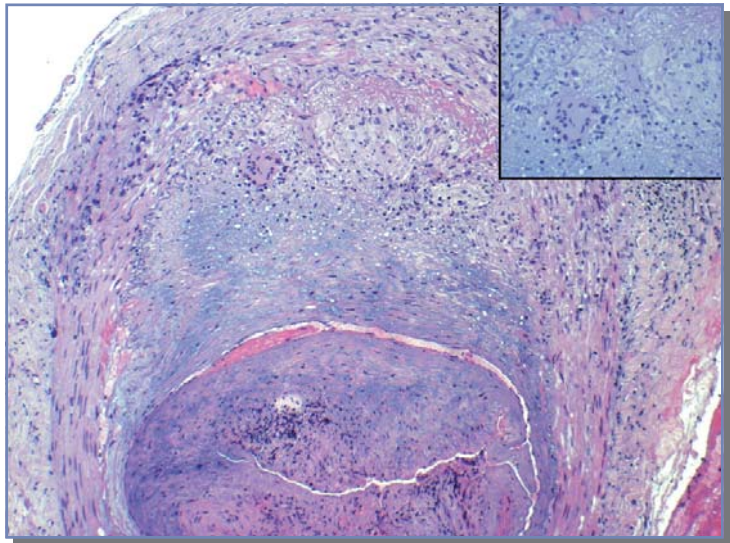


Figura 2. Sezione istologica dell'arteria temporale: sovvertimento architetturale con espansione della tonaca media e infiltrato infiammatorio cronico con componente granulomatosa gigantomacrocitaria (ben visibile nel riquadro).



presenza di *Helicobacter pylori* (che veniva successivamente eradicato). Nel sospetto di arterite temporale, pur in assenza di obiettività locale, veniva eseguita una biopsia dell'arteria temporale destra, che risultava diagnostica per arterite di Horton (figura 2). Veniva iniziata terapia steroidea (prednisone 50 mg/die). Rivalutato ambulatorialmente ad un mese dall'inizio della terapia il paziente era asintomatico e con indici di flogosi nella norma. Si programmava quindi una progressiva riduzione dello steroide.

Paziente n. 2

D. G., uomo, 77 anni. In anamnesi: intervento nel 1984 per ematemesi da ulcera duodena-

le. In apparente buona salute fino all'agosto scorso, quando compariva improvviso modesto calo del visus OD, tale da non preoccupare il Paziente, che non si sottoponeva a visita oculistica. Ai primi di settembre compariva febricola; gli esami ematochimici mostravano anemia microcitica (Hb 8.5 g/dl, MCV 75.9 fL) e aumento di PCR (8.7 mg/dl, v.n. <0.5). Non era presente alcuna sintomatologia d'organo, se non inappetenza e modesto dimagrimento. Il Paziente veniva ricoverato presso la nostra Unità Operativa. Si confermavano l'aumento degli indici sierologici di flogosi e l'anemia (VES = 124 mm I ora; Hb = 8.4 g/dl, MCV 74.2 fL), negativi risultavano gli accertamenti ematochimici routinari, negativa la ricerca di sangue occulto nelle feci, nei limiti Rx torace

e ecografia addome. Una EGDS mostrava gastropatia ipotrofica e reflusso biliare duodenogastrico. Un ecocolorDoppler cardiaco, eseguito per escludere la presenza di fonti emboliche, era sostanzialmente negativo. L'oculista evidenziava una papilla ottica in OD subatrofica nella metà temporale, edematosa e a margini sfumati, con piccole emorragie intraretiniche nasali; angiosclerosi all'OS. Nel sospetto di retinopatia ischemica, la cui rapidità di insorgenza faceva pensare ad un quadro di arterite di Horton, si eseguiva biopsia di una arteria temporale, nonostante le arterie temporali fossero obiettivamente nei limiti. L'esame istologico risultava diagnostico per arterite di Horton. Il Paziente iniziava terapia con Deltacortene (50 mg/di); a distanza di 40 giorni riferiva un modesto miglioramento del visus OD; gli esami ematici mostravano normalizzazione degli indici di flogosi e miglioramento della crasi ematica (Hb 12.2 g/dl, MCV 80.2 fL).

Commento dei casi

L'arterite di Horton (arterite a cellule giganti o arterite temporale) è una vasculite che interessa i vasi di grosso calibro in pazienti con età superiore ai 50 anni. Generalmente sono interessate le arterie craniche e caratteristicamente le arterie temporali, ma nel 15% dei pazienti possono essere coinvolte, da sole o assieme alle arterie temporali, l'aorta e le sue diramazioni (in particolare arterie succlavie e femorali). I sintomi più comuni sono rappresentati da cefalea (60-90%), alterazioni del visus (10-40%), spesso improvviso, e claudicatio alla masticazione (35-45%); le arterie temporali sono tipicamente palpabili e/o con ridotta pulsatilità. L'arterite di Horton, tuttavia, può presentarsi in modo atipico nel 12-38 %¹ dei pazienti con iperpiressia, astenia e perdita di peso come unici sintomi.

Secondo i criteri dell'American College of Rheumatology², la diagnosi di arterite di Horton viene formulata integrando dati clinici (età

superiore ai 50 anni, cefalea, dolore alla palpazione o ridotta pulsatilità delle arterie temporali), laboratoristici (incremento della VES) e istopatologici (infiltrato infiammatorio con cellule giganti).

L'esame bioptico rappresenta il gold standard per la diagnosi di arterite di Horton essendo dotato di una sensibilità e di una specificità rispettivamente superiori all'80 e al 90%.

L'utilizzo dell'ultrasonografia, che consente di individuare la presenza di edema, stenosi e occlusione acuta dell'arteria temporale, con una sensibilità di poco inferiore all'80% e una specificità pari al 90%, non è sostitutiva della biopsia, ma può eventualmente essere utile nell'identificare della sede da biopsiare.

Nei casi con presentazione atipica un valido aiuto alla diagnosi può essere fornito dalla PET, perchè permette di evidenziare una ipercaptazione a carico dei grossi vasi. Tale metodica, tuttavia, non ha soppiantato la biopsia, in quanto permette di evidenziare uno stato infiammatorio solo a carico dei grossi vasi senza essere in grado di definirne l'eziologia. Ipercaptazione alla PET si può avere infatti anche in corso di altre patologie infiammatorie, vascolari e non (sifilide, tubercolosi, toxoplasmosi, aspergillosi, HIV, etc.) e di malattia aterosclerotica³.

I casi da noi descritti sono un esempio di forma atipica di malattia di Horton, senza cefalea e con obiettività locale negativa. Nel primo caso la diagnosi è stata sospettata in base alla PET, nel secondo caso in base al reperto oculistico, suggestivo ma non specifico. Può essere interessante segnalare che la tosse (presente nel nostro primo paziente), è riportata in circa il 9% dei casi atipici e che nel 4% dei casi può essere il sintomo d'esordio.

In conclusione, febbre ed elevati indici di flogosi in pazienti con età superiore ai 50 anni, devono far pensare ad una arterite di Horton anche in assenza di sintomi e obiettività caratteristici. La PET può essere un valido aiuto nella diagnosi dei casi atipici, ma solo la biopsia permette una diagnosi definitiva. **ITM**

Bibliografia

1. Desmet GD, Knockaert DC, Bobbaers HJ. Temporal arteritis: the silent presentation and delay in diagnosis. *J Intern Med* 1990; 227:237-240
2. Hunder GG, Bloch DA, Michel BA, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for

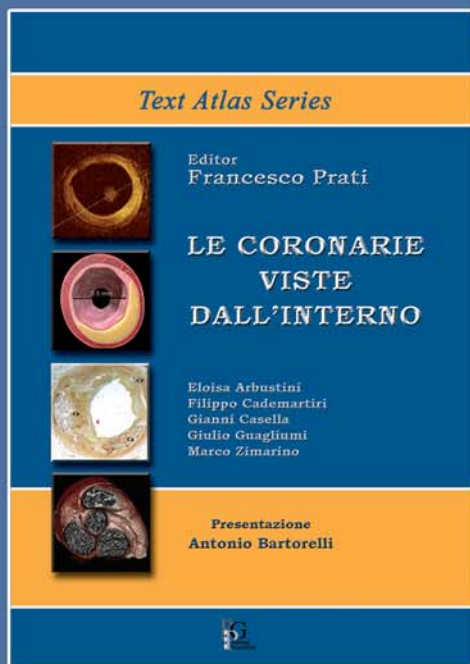
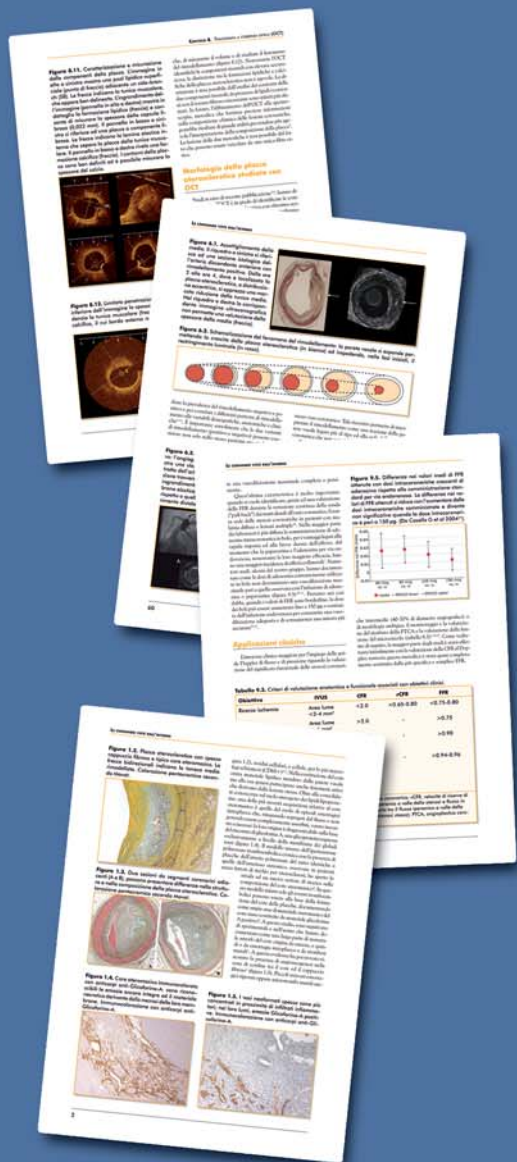
the classification of giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 1990; 33:1122-1128.

3. Zhuang H, Yu JQ, Alavi A. Applications of fluorodeoxyglucose-PET imaging in the detection of infection and inflammation and other benign disorders. *Radiol Clin North Am* 2005; 43:121-134.

LE CORONARIE VISTE DALL'INTERNO

**Novità
Luglio 2007**

**Editor:
Francesco Prati**



Caratteristiche:

Formato: 21x29,7

Pagine: 180

Copertina cartonata

Oltre 100 foto e disegni

Prezzo: € 120,00

- Morfologia ed evoluzione della placca
- Angiografia coronarica - Valutazione del distretto epicardico e del microcircolo
- Angiografia coronarica tridimensionale
- Ecografia intravascolare (IVUS)
- Ruolo dell'IVUS nelle procedure di angioplastica
- L'IVUS nello studio del rimodellamento e della progressione-regressione della placca
- Tecniche IVUS-derivate - Analisi del segnale a radiofrequenza e palpografia
- Lo studio funzionale della stenosi coronarica
- Angioscopia coronarica
- Visualizzazione non invasiva dell'aterosclerosi coronarica con TC e RMN
- Lo studio della placca instabile e vulnerabile Il contributo dell'imaging