



Clínica-UNR.org

Publicación digital de la 1^o Cátedra de Clínica Médica y Terapéutica y la Carrera de Posgrado de especialización en Clínica Médica
Facultad de Ciencias Médicas - Universidad Nacional de Rosario
Rosario - Santa Fe - República Argentina

Publicación Original

Arteritis de células gigantes de manifestación atípica

Brance ML, Severini J, Canals AL, Dahi D, Jorfen M, Miljevic J, Bortolozzi R.

Servicio de Clínica Médica. Hospital Juan Bautista Alberdi. Rosario.

Introducción

La arteritis de células gigantes (ACG) es la vasculitis primaria más común entre adultos mayores, pudiendo causar ceguera si no recibe diagnóstico y tratamiento de forma adecuada.

Anatomopatológicamente es una vasculitis crónica granulomatosa de vasos de mediano o gran calibre que afecta predominantemente a las arterias temporales, si bien otras arterias también pueden estar comprometidas. La primera descripción clínica de esta entidad fue realizada por Hutchinson en 1890, siendo reportada recién en 1930 cuando Horton y colaboradores realizaron la descripción patológica del hallazgo de una inflamación granulomatosa en arterias temporales [1].

Caso clínico

Mujer de 62 años con antecedentes de diabetes mellitus que comienza 20 días previos al ingreso con fiebre y odinofagia asociado a astenia, hiporexia, mialgias y artralgias generalizadas de intensidad creciente y pérdida de peso cercana al 10%. Por dicho cuadro recibe antibioticoterapia para faringoamigdalitis sin mejoría de la sintomatología y decidiéndose su internación para estudio como fiebre de origen desconocido.

Al examen físico presentaba, como datos positivos, orofaringe congestiva y debilidad en cinturas escapular y pélvica con importante compromiso del estado general.

Exámenes complementarios:

- Análisis bioquímico: Hto 36.8%, Hb 11.5 gr/dl, GB 9.200 mil/mm, Pl 332.000 mil/mm, BT 0.66 mg%, TGO 63 mUI/ml, TGP 50 mUI/ml, FAL 272 mUI/ml, GGT 90 mUI/ml, CPK 100 mUI/ml. VES 120 mm 1^o hora.

- Otros datos de laboratorio específico: PCR 64 mg/l; Proteínas Totales 5,90 g/dl; Albúmina 2.45 g/dl; Factor Reumatoideo (FR por Látex) no reactivo; Factor antinúcleo (FAN) reactivo 1/320 con patente moteada; Ac anti-ADN, ENA y Ac anti-Sclero 70: negativos. TSH: 6.34 uUI/ml, T4: 1.15, Ac anti-tiroideos: negativos. Las proteínas totales fueron de 5.90 g/dl y la albúmina de 2.45 g/d en el proteinograma por electroforesis. Estudios serológicos: VHC, VHB, VIH, VHA, VDRL, CMV, Huddlesson-B.P.A, Rosa Bengala, Reacción Wildal-IFI triquinosis: no reactivos
- Estudios por imágenes: radiografía de tórax, ecocardiograma, ecografía abdominal y renal, tomografía de cráneo, abdomen y pelvis sin alteraciones.

Evolución:

- Durante la internación presentó cefalea holocraneana a predominio occipital de intensidad 10/10, que cedió parcialmente con analgésicos antiinflamatorios. Se realizó tomografía de cráneo. Se inicia tratamiento con prednisona 10 mg/día interpretándose el cuadro como una posible Polimialgia Reumática e indica el alta hospitalaria.
- A los quince días se interna nuevamente por persistencia del cuadro y agrega parestesias en mano izquierda, marcada alteración del estado general y claudicación mandibular. Se realiza electromiografía de miembro superior derecho, que evidencia mononeuropatía múltiple distal de tipo

axonomielinopático. Se interpretó como probable ACG y comenzando tratamiento con prednisona 60 mg/día con buena respuesta clínica y tornándose afebril desde ese entonces. Diez días después se realizó biopsia de arteria temporal bilateral, siendo negativa.

- La paciente sufre intercurencia infecciosa y fallece dos meses después.

Discusión

La arteritis de células gigantes es una vasculitis de grandes vasos que se presenta generalmente en pacientes mayores de 50 años, cercana a la octava década de la vida [2]. Presenta una incidencia anual, en personas mayores de 50 años de de 17,8 casos por cada 100.000, sin embargo en estudios realizados en autopsias, sugieren que la arteritis es mas común que lo diagnosticado clínicamente [3].

Entre el 60 a 98% de los pacientes presentan cefalea, de reciente comienzo, o con otra localización o característica diferente a la habitual. También refieren dolores faciales atípicos, en región occipital o cervical, que revelan el compromiso de arterias faciales. En otros casos la febrícula o fiebre de origen desconocido puede ser forma de presentación [4]. Si bien el compromiso más común es el de arterias temporales, cualquier otra arteria puede ser afectada. Hasta en un 10% de los casos están comprometidos otros territorios vasculares, pudiendo entonces manifestarse como claudicación mandibular o de miembros.

La alteración clínica más importante, por la gravedad que reviste el cuadro, está dada por las alteraciones oculares, presentes en aproximadamente un 50%, debiendo prestar especial atención a la disminución de la agudeza visual, diplopía, amaurosis fugaz, o ceguera que refiera el paciente. Si bien esta última es lo más temido, es de baja frecuencia.

Cerca del 40% de los pacientes pueden presentar síntomas atípicos. Estos incluyen tos seca, fiebre de origen desconocido o claudicación de miembros superiores o inferiores. Dentro de las manifestaciones neurológicas se encuentran la mononeuropatía, polineuropatía periférica y más raramente accidentes cerebrovasculares isquémicos [5].

El 50% de ellos presenta concomitantemente polimialgia reumática, pero sólo el 10% de las polimialgias desarrollan ACG [1].

Dentro de las alteraciones de laboratorio es frecuente encontrar anemia, aumento de las enzimas gamaglutamiltranspeptidasa y fosfatasa alcalina hepática. La velocidad de eritrosedimentación es el dato de laboratorio más útil para su diagnóstico y control del tratamiento. Generalmente los pacientes presentan valores mayores a 50 mm en la primer hora, siendo comunes valores mayores a 100 mm [6].

Dentro de los criterios formulados en 1990 por el *American Collage of Rheumatology*, para la clasificación de arteritis de células gigantes se encuentran: 1. Edad de comienzo del desarrollo de los síntomas o hallazgos luego de los 50 años; 2. Cefalea de reciente comienzo o nueva localización del dolor; 3. Anormalidades en la arteria temporal, como endurecimiento a la palpación, pulso débil no relacionado a arterioesclerosis de arterias cervicales; 4. Velocidad de eritrosedimentación elevada mayor a 50 mm en la primer hora por método de Westergren; y 5. Biopsia arterial donde se evidencie vasculitis a predominio de infiltrado mononuclear o inflamación granulomatosa, usualmente con células multinucleadas gigantes. La presencia de tres o más de estos criterios alcanza una sensibilidad del 93.5% y una especificidad del 91.2% para el diagnóstico de arteritis de células gigantes [1]. En el caso expuesto la enfermedad se presentó luego de los 50 años, con cefalea occipital de reciente comienzo y VES mayor a 100 mm la primera hora. Si bien aquí se cumplen los tres criterios, estos deben ser utilizados en pacientes con la firme sospecha de ACG, más aún, si los síntomas que presenta son atípicos, lo que evitaría potenciales errores diagnósticos.

Varios son los interrogantes que se generan en este caso en particular. Uno de ellos es el significado de la positividad del FAN en esta paciente. El 5% de la población adulta mayor sana puede presentar positividad al FAN sin significar esto patología alguna. También la presencia de FAN positivo obliga a sospechar manifestación paraneoplásica.

En la ACG, las arterias presentan un infiltrado inflamatorio asociado a una marcada disrupción de la lámina elástica interna. La clásica descripción histológica, observada en un 50% de los casos, es una inflamación granulomatosa con células gigantes, localizada entre las capas íntima

y media arterial. En el resto de los casos se puede observar una panarteritis con un infiltrado inflamatorio linfomononuclear, con algunos neutrófilos y eosinófilos sin células gigantes [1]. Es por ello importante tener en cuenta que biopsias negativas no descartan el diagnóstico de ACG.

En este caso la biopsia de arteria temporal fue realizada diez días después de haber comenzado tratamiento con prednisona a dosis inmunosupresoras. Está demostrado que la biopsia de arteria temporal no se afectaría hasta cuatro semanas luego de comenzada la terapéutica con corticoides. Este punto es importante de destacar ya que el diagnóstico presuntivo de ACG implica una urgencia en su tratamiento debido al temido compromiso ocular. Por lo tanto el comienzo con el tratamiento no afectaría la anatomía patológica hasta tanto se realice la biopsia [1;5]. La probabilidad de biopsias compatibles con ACG aumenta si el paciente presenta claudicación mandibular o diplopía, mientras que la ausencia de anomalías a la exploración semiológica de la arteria temporal disminuye la probabilidad de hallazgos patológicos en la misma [6].

En un estudio realizado con 1.113 pacientes a quienes se les había realizado biopsia de arteria temporal, solo el 33.5% presentó biopsia compatible con esta entidad, sugiriendo como se expresó anteriormente, que la presencia de anomalías en la semiología o la clínica permitirían comenzar la terapéutica con corticoides para luego realizar biopsia [7]. La realización de una biopsia unilateral es suficiente para el diagnóstico anatomopatológico [8] Una biopsia contralateral debería ser considerada si la sospecha clínica es alta y una primer biopsia es negativa [5].

Dentro de los métodos por imágenes se encuentran la ultrasonografía y la tomografía por emisión de positrones. El ecodoppler de arterias temporales presenta una sensibilidad del 95% y una especificidad del 76%, en casos demostrados histológicamente, para el diagnóstico, cuando son evidentes un halo hipoeoico, estenosis u oclusión [9]. Otros estudios indican que este método no puede distinguir entre infiltrado inflamatorio y cambios degenerativos arteriales [10]. Igualmente su realización puede ser de ayuda para la selección del área a biopsiar.

En el caso de sospecha de compromiso de otras arterias tales como subclavia, axilar o vertebrales el diagnóstico por biopsia se dificultaría. Aquí

puede ser útil la tomografía por emisión de positrones con fluorodesoxiglucosa, ya que este método tiene una alta sensibilidad para la detección de cambios metabólicos en la pared arterial [11].

Interesó la presentación de este caso por presentarse ACG como fiebre de origen desconocido, tos seca, mononeuropatía, claudicación mandibular, con biopsia de arteria temporal bilateral negativa y FAN positivo. Una vez más el arte de la clínica es soberano a la hora de tomar decisiones en los casos en los cuales la metodología diagnóstica no ofrece la ayuda adecuada para el diagnóstico definitivo.

Autores:

G Brance ML, Severini J, Canals AL, Dahi D, Jorfen M, Miljevic J, Bortolozzi R.

Servicio de Clínica Médica. Hospital Juan Bautista Alberdi. Rosario.

Los autores no declaran conflicto de intereses.

Publicado *on line* el 6 de abril de 2008

Referencias

- 1 Salvarani C; Cantini F; Boiardi L; Hunder G. Polymyalgia rheumatica and Giant Cell Arteritis. *N Engl J Med.* 2002; 347(4):261-71.
- 2 Weyand CM, Goronzy JJ. Medium- and Large-Vessel Vasculitis. 2003. *N Engl J Med* 349:160.
- 3 Salvarani C, Gabriel SE, O'Fallon WM, Hunder GG. The incidence of giant cell arteritis in Olmsted County, Minnesota: apparent fluctuations in a cyclic pattern. *Ann Intern Med.* 1995;123(3):192-4.
- 4 Ferreras, Rozman. Medicina interna. 15ª Edición. Reumatología y enfermedades sistémicas. Tomo II. Cap140. Pag 118-19
- 5 Unwin B; Williams CM; Gilliland W. Polymyalgia rheumatica and Giant Cell Arteritis. *Australian Family Physician.* 2006, 35 (11) 889-91
- 6 Smetana GW; Shmerling RH. Does this patient have temporal arteritis? *JAMA* 2002;287(1):92-101
- 7 Younge BR, Cook BE, Bartley GB, Hodge DO, Hunder GG. Initiation of glucocorticoid therapy: before or after temporal artery biopsy? *Mayo Clinic Proc* 2004;79(4):483-91.
- 8 Hall JK, Volpe NJ, Galetta SL, Liu GT, Syed NA, Balcer LJ. The role of unilateral temporal artery biopsy. *Ophthalmology* 2003;110(3):543-8.
- 9 Reinhard M, Schmidt D, Hetzel A. Color-coded sonography in suspected temporal arteritis-experiences after 83 cases. *Rheumatol Int.* 2004 (6):340-6.
- 10 Karassa FB, Matsagas MI, Schmidt WA, Ioannidis JP. Meta-analysis: test performance of ultrasonography for giant-cell arteritis. *Ann Intern Med.* 2005;142(5):359-69.
- 11 Blockmans D, Stroobants S, Maes A, Mortelmans L. Positron emission tomography in giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica: evidence for inflammation of the aortic arch. *Am J Med* 2000;108:246-9.