

EXTREMADURA



UNIVERSIDAD DE

UNIVERSIDAD DE EXTREMADURA

FACULTAD DE MEDICINA

Grado en Medicina

ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES:
*REVISIÓN DE LA LITERATURA A
PROPÓSITO DE VARIOS CASOS.*

ALUMNO: MARÍA ISABEL MARTÍNEZ BARQUERO

TUTOR: LETICIA NEVADO LÓPEZ-ALEGRÍA

CURSO ACADÉMICO: 2015/2016

Índice

1. Resumen.....	5
2. Objetivos	6
3. Introducción.	7
4. Marco teórico.....	9
5. Material y método	21
6. Casos clínicos.....	22
➤ Caso clínico 1	22
➤ Caso clínico 2	24
➤ Caso clínico 3	26
7. Discusión.....	30
8. Conclusiones	36
9. Bibliografía.....	37
10. Anexos.....	40
➤ Figura 1	40
➤ Figura 2.....	41
➤ Figura 3.....	42
➤ Figura 4.....	42
➤ Figura 5.....	43
➤ Figura 6	44
➤ Figura 7.....	45

Índice de abreviaturas

AAS	Ácido acetilsalicílico
ACG	Arteritis de células gigantes
ACR	American College for Rheumatology
AFP	Alfa Proteína
CA ..	Antígeno a los carbohidratos
BSR.	British Society of Rheumatism
CEA	Antígeno carcinoembrionario
EPOC	Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica
EULAR	European League Against Rheumatism
HLA	Antígeno Leucocitario Humano
MeSH.....	Medical subject heading
PCR	Proteína C Reactiva
PMR	Polimialgia reumática
VIH.	Virus de la Inmunodeficiencia Humana
VSG	Velocidad de Sedimentación Globular

Índice de Figuras

Figura 1. Clasificación de Vasculitis	40
Figura 2. Engrosamiento de la arteria temporal.....	41
Figura 3. Criterios de clasificación para ACG según ACR.....	42
Figura 4. Biopsia de arteria temporal en ACG	42
Figura 5. Ecografía arteria temporal en corte transversal.....	43
Figura 6. Ecografía arteria temporal en corte longitudinal	44
Figura 7. Criterios diagnósticos de la ACR-EULAR para PMR.....	45

Resumen

En este trabajo nos centraremos en la arteritis de células gigantes, que es la forma más común de vasculitis sistémica. Esta enfermedad afecta fundamentalmente a mujeres de edad avanzada y constituye un reto diagnóstico por las diferentes formas de presentación clínica con las que puede debutar. El diagnóstico se confirma de forma histopatológica, a partir de la biopsia de la arteria afectada. Si el diagnóstico se retrasa lo suficiente, pueden aparecer las complicaciones de esta entidad, alguna de ellas irreversibles; estas complicaciones serán principalmente visuales como visión borrosa o incluso ceguera. A pesar de estas complicaciones, esta enfermedad tiene buen pronóstico si es detectada a tiempo debido a que los pacientes suelen responder bien al tratamiento, basado principalmente en corticoides vía oral.

Abstract

The focus of this paper is on giant cell arteritis, which is the most common form of systemic vasculitis. This disease affects mainly woman in their elderly and it constitutes a diagnostic challenge due to its different forms of clinical presentation. The final diagnosis is confirmed in a histopathological way from a biopsy sample of an affected artery. If we did not determine an early diagnosis, the patient could develop irreversible complications; these medical disturbances are mainly visual complications such as blurred vision or even blindness. Nonetheless, giant cell arteritis will have a good prognosis if it is detected in time because of patients usually respond to the treatment based on oral corticosteroids really well.

Objetivos

Antes de adentrarnos en los aspectos clínicos y diagnósticos de esta enfermedad, y la repercusión del tratamiento en el pronóstico de los pacientes, debemos definir la finalidad del trabajo. De esta manera, entre los objetivos del mismo destacan los siguientes:

- Comparar las diferentes formas clínicas de presentación de la arteritis de células gigantes.
- Analizar si los casos clínicos presentados cumplen con los criterios diagnósticos ya establecidos de esta enfermedad.
- Determinar el manejo clínico a seguir en función de la forma de debutar la enfermedad.
- Analizar el pronóstico que tienen estos enfermos a medio y largo plazo.

Introducción.

El término vasculitis engloba un grupo amplio y heterogéneo de enfermedades cuyo denominador común es la inflamación de la pared vascular. La localización de la inflamación en vasos de distintos calibres, el tipo de reacción inflamatoria que se produce en la red vascular y el tropismo por los diferentes órganos dan lugar a cuadros clínicos de variada expresión clínica y gravedad.¹

En cuanto a la clasificación de los distintos tipos de vasculitis, aunque existen varios intentos en función de las distintas características como la extensión (sistémica o localizada) o el contexto en el que aparecen (primarias o secundarias), la más aceptada es según el calibre de los vasos afectados [Figura 1]. Aun así, ninguna queda exenta de inconvenientes.¹

La arteritis de células gigantes (ACG), también denominada arteritis de la temporal, arteritis craneal o arteritis de Horton, es una vasculitis granulomatosa de arterias de mediano y gran calibre.²⁻⁴

Históricamente, la primera descripción clínica de esta enfermedad se realizó en el siglo X por Ali Inb Isa, un médico de la corte de Bagdad.⁵⁻⁷

En el siglo XIX, autores como Bruce (1888) o Hutchinson (1890) reconocieron las manifestaciones clínicas de esta enfermedad, pero no fue hasta 1932 en que Horton, Magath y Brown además de presentar los descubrimientos histopatológicos en relación con la clínica, describieron dos pacientes con un cuadro clínico caracterizado por fiebre, astenia, anorexia, pérdida de peso y anemia asociado a dolor en partes blandas de la cabeza y ausencia de pulso a nivel de arterias temporales superficiales, describiéndose en 1938 la ceguera como una de las complicaciones más frecuentes de esta enfermedad.⁵⁻⁷

Gilmore, en 1941, descubrió la posible afectación a nivel de otras arterias, e incluso de la musculatura esquelética en forma de lesiones granulomatosas en relación con estructuras vasculares e introdujo el término de "Arteritis de células gigantes".⁵⁻⁷

Finalmente en 1990, el Colegio Americano de Reumatología, conjuntamente con la Asociación Internacional de Desórdenes Vasculares, definió y clasificó las arteritis de células gigantes y señalaron la biopsia de arteria temporal como piedra angular para su diagnóstico definitivo.⁵⁻⁷

Marco teórico

La arteritis de células gigantes, como vasculitis de vasos de mediano y gran calibre, afecta principalmente a las arterias provenientes del arco aórtico y, específicamente, a las ramas extracraneales de la carótida externa, como la arteria temporal o la occipital. Otras ramas que suelen afectarse son la arteria oftálmica, la arteria vertebral, la subclavia distal o arterias axilares.^{2,3}

La arteritis de la temporal es la variedad de vasculitis sistémica más frecuente en la actualidad. Suele afectar a personas mayores de 50 años, siendo su incidencia directamente proporcional a la edad del individuo. El 90% de pacientes diagnosticados tiene más de 60 años al inicio de la enfermedad. Es más frecuente en mujeres que en varones, con un ratio de 5:2. Su incidencia también viene determinada por la raza y la zona geográfica, siendo más frecuente en caucásicos del norte de Europa frente a personas de raza negra o asiática.^{3,4}

Este tipo de vasculitis se relaciona esencialmente con la polimialgia reumática (PMR), que es un síndrome clínico caracterizado por rigidez y dolor sordo en grupos musculares del cuello, hombros, parte baja del dorso, caderas y muslos. Los síntomas son de predominio matutino. Las causas de estas mialgias no están del todo definidas en la actualidad, aunque diversos estudios han revelado inflamación de las bolsas sinoviales y estructuras periarticulares en pacientes con este síndrome. Es común encontrar esta enfermedad de forma aislada, pero puede hallarse en un 40-50% de pacientes con arteritis de células gigantes. La relación clínica de estas dos entidades junto con datos derivados de estudios fisiopatológicos sostiene la teoría de que ambas enfermedades son diversos cuadros clínicos de un mismo proceso patológico.^{8,9}

Se desconoce la causa exacta de este tipo de arteritis, aunque se han relacionado posibles factores genéticos, infecciosos y autoinmunes en la patogenia de esta enfermedad, si bien no se ha podido demostrar de forma concluyente la participación de los mismos.³

En cuanto a los factores genéticos relacionados, se ha visto que hay cierto componente familiar. Algunos estudios han demostrado que en la mayoría de pacientes con arteritis de la temporal hay una elevada prevalencia de los antígenos del complejo mayor de histocompatibilidad HLA-DR1, HLA-DR3, HLA-DR4 y HLA-DR5, con expresión del alelo HLA-DRB1. El aumento de la frecuencia en determinadas zonas o razas también sugiere cierto componente genético. ^{4,5,9}

Otros estudios han implicado en esta inflamación a *Chlamydia pneumoniae*, *Mycoplasma pneumoniae* y parvovirus B19. ^{4,5,9}

En la patogénesis de esta enfermedad se ha implicado el sistema inmune, tanto humoral como celular. El patrón histológico de tipo granulomatoso de esta entidad hace pensar en una enfermedad desencadenada por un antígeno con activación de células T y macrófagos en tejidos elásticos de las paredes arteriales, con un importante papel de citoquinas proinflamatorias. ^{4,5,9}

El inicio de esta enfermedad histológicamente granulomatosa es la activación de monocitos circulantes, con la consiguiente producción de citoquinas. Los monocitos infiltran las paredes arteriales en respuesta a antígenos, que son de origen endógenos y exógenos. ⁴

Las células del sistema inmunitario no se encuentran en la pared arterial de manera habitual y por esa razón constituye un marcador de arteritis de células gigantes. ⁴

Como ya se ha mencionado con anterioridad, la arteritis de células gigantes es una vasculitis que puede afectar a arterias de mediano y gran calibre, aunque tiene predilección por las ramas de la carótida extracraneal; por tanto tiene varias formas de presentación clínica dependiendo de la red vascular involucrada y de la intensidad de afectación de la misma. Las manifestaciones clínicas de esta patología se producen por la inflamación y reducción progresiva de la luz de las arterias afectadas, dentro de las cuales destacan la arteria oftálmica, ciliar posterior, temporal superficial, occipital, facial y maxilar interna, siendo poco frecuente la afectación de vasos intracraneales. ^{5,8,10}

La forma de presentación clásica está caracterizada por cefalea junto a síntomas generales tales como fatiga, astenia, anemia, fiebre, anorexia y pérdida de peso, acompañado o no de claudicación mandibular e incluso lingual, en un paciente de más de 50 años. La aparición de los síntomas puede ser de manera abrupta o como en la mayoría de casos insidiosa y de evolución gradual a lo largo de varias semanas.^{5, 8, 10}

El síntoma predominante de esta vasculitis es la cefalea que aparece hasta en el 90% de los pacientes. Se atribuye a la estimulación de fibras sensoriales de las arterias extracraneales inflamadas. Típicamente suele estar localizada en la región temporal, y con menos frecuencia en el área occipital, aunque puede aparecer en cualquier zona. Esta cefalea suele ser continua, lancinante, de intensidad moderada y tiene baja respuesta a analgésicos. A veces se acompaña de una arteria hipersensible, engrosada o nodular que al principio es pulsátil, pero más tarde se acaba obstruyendo [Figura 2]. La cefalea puede acompañarse de hipersensibilidad del cuero cabelludo, que puede impedir al paciente lavarse, peinarse e incluso tocarse la cara. Suele empeorar con el frío y la nocturnidad.^{4, 5, 8, 10}

Hasta en un 40% de pacientes aparece claudicación mandibular, debido a la afectación de la arteria maxilar interna, que causa isquemia de los músculos de la masticación. Esta claudicación se caracteriza por debilidad, fatigabilidad e incluso dolor de los músculos de la masticación que se desencadena al hablar o masticar, aliviándose con el reposo. Este síntoma se considera patognomónico de la enfermedad y se ha considerado como uno de los predictores de pérdida visual permanente. Un pequeño porcentaje de pacientes desarrollan además claudicación de la lengua o faringe al comer o tragar de forma repetida.^{4, 5, 8, 10}

Es común en estos pacientes la presencia de dolor muscular simétrico y proximal con rigidez en cintura escapular indicando asociación con polimialgia reumática. Al contrario que los síntomas de la arteritis, el inicio de estos síntomas musculares suele ser brusco y rápidamente se hace bilateral.⁴

La complicación neurológica más importante de esta enfermedad es la pérdida de visión, que ocurre aproximadamente en el 20% de los pacientes, ya sea de manera parcial o completa. La pérdida de visión junto a la claudicación mandibular sugiere signos de isquemia. Las manifestaciones oculares que suelen presentarse antes de la ceguera son episodios de pérdida de visión transitoria (amaurosis fugax), generalmente unilaterales. Estos episodios de amaurosis fugax aparecen hasta en el 31% de los casos, precediendo a la pérdida visual irreversible, y es causada por isquemia transitoria del nervio óptico. ^{4, 5, 10, 11}

La ceguera, en cuanto a su mecanismo de producción, se debe a una neuropatía óptica isquémica anterior arterítica por oclusión principalmente de las arterias ciliares posteriores, ocasionalmente de la arteria central de la retina y raramente de la arteria oftálmica. El nervio óptico sólo sobrevive a la isquemia aguda grave por un tiempo limitado relativamente corto. Por ello, la ventana para la recuperación de la visión una vez que se ha producido esta complicación es pequeña y además la gran mayoría de pacientes ya han sufrido daños irreversibles en el momento en el que solicitan la atención de un oftalmólogo. ⁴

En el momento agudo del proceso, el disco óptico se presenta pálido e inflamado y se pueden observar hemorragias peripapilares. A pesar de ello, la atrofia óptica o las alteraciones en el fondo de ojo no ayudan a establecer o descartar el diagnóstico, porque la isquemia retiniana es común a muchas causas de pérdida aguda de visión. ⁴

Cuando un ojo se ve afectado, el riesgo de pérdida visual bilateral es alto, del 20% al 50%, sobre todo si se retrasa o se suspende el tratamiento. Esta pérdida de visión bilateral ocurre en un intervalo de entre 1 y 14 días desde la afectación del primer ojo, aunque este periodo es variable pues se han visto intervalos de hasta 9 meses. ⁴

Los mejores predictores de pérdida de visión permanente son la amaurosis fugax, los accidentes cerebrovasculares y la claudicación mandibular. Las complicaciones isquémicas predicen desarrollo de ceguera irreversible, mientras que una mayor respuesta inflamatoria puede ser protectora contra el desarrollo de episodios isquémicos craneales.⁴

De forma más infrecuente, aparecerán alteraciones de la musculatura ocular extrínseca, manifestada principalmente por ptosis palpebral y diplopía, debido a isquemia de los músculos extraoculares y nervios oculomotores. La diplopía habitualmente precede a la pérdida de visión y puede ser mono o binocular, así como transitoria o permanente. Este desequilibrio oculomotor suele revertir a la normalidad tras el tratamiento. Otras manifestaciones neuro-oftálmicas incluyen nistagmo, oftalmoplejía internuclear y alteraciones pupilares.⁴

Otras manifestaciones neurológicas menos frecuentes son confusión, demencia o disfunción audio-vestibular.^{2,12}

El ataque cerebral isquémico transitorio y el evento vascular cerebral isquémico son otras de las complicaciones neurológicas que hay que tener en cuenta en estos pacientes.¹²

Los pacientes pueden manifestar neuropatías periféricas en forma de polineuropatías, mononeuropatías o plexopatías, con afectación principal de las extremidades superiores e inferiores. El nervio que se afecta con más frecuencia es el mediano; sin embargo, pueden afectarse los nervios cubital, radial, tibial y ciático.^{2,12}

Cuando hay afectación de grandes vasos aparecen manifestaciones tales como aortitis con lesiones estenosantes u oclusivas, isquemias de arterias de miembros superiores e inferiores que provoca claudicación, soplos, asimetría de pulsos y de presión arterial de los mismos, así como estenosis en arterias vertebrales. Una de las complicaciones tardías es el desarrollo de aneurismas o disección de aórtica.^{2,4,5}

La eventual aparición de todas estas manifestaciones clínicas poco habituales apoya el concepto de que la arteritis de células gigantes es básicamente una enfermedad sistémica. ⁵

Para llegar al diagnóstico de arteritis de células gigantes es necesario realizar una minuciosa historia clínica del paciente, que incluya exploración vascular, visual, del sistema musculoesquelético y examen neurológico; además todo esto debe ir acompañado de una analítica completa que incluya marcadores inflamatorios. ^{4, 10, 13}

Los criterios de clasificación de la arteritis de células gigantes del American College of Rheumatology (ACR) de 1990 incluyen: edad mayor de 50 años, cefalea de reciente comienzo, alteraciones de la arteria temporal, velocidad de sedimentación globular (VSG) mayor de 50 mm/h y alteraciones en la biopsia de la arteria temporal. La presencia de al menos 3 confiere una sensibilidad del 93,5% y una especificidad del 91,2% para el diagnóstico de la enfermedad. [Figura 3] ^{4, 9, 13}

La alteración analítica más constante en la mayoría de pacientes es la elevación de reactantes de fase aguda, como la VSG y la Proteína C reactiva (PCR), siendo esta última posiblemente superior a la hora de establecer el diagnóstico. Aun así, es posible encontrar una VSG normal en hasta el 17% de los pacientes; por tanto una VSG normal no excluye la enfermedad. A pesar de que estos parámetros no son específicos de la arteritis de células gigantes, son muy útiles para su diagnóstico así como sensibles para la monitorización y regulación del tratamiento de la misma. ^{2, 4, 8, 10}

Una VSG >100 mm/h se considera elevación moderada y es característica de la ACG. Los niveles normales de VSG varían de acuerdo con la edad y el sexo. Como punto de referencia para estimar el valor normal de este marcador podría emplearse la fórmula empírica de Miller et al. : ⁴

- Varones: $\frac{Edad}{2}$
- Mujeres: $\frac{(Edad+10)}{2}$

La PCR, a diferencia de la VSG, es un marcador de ACG que no se ve influida por la edad u otros factores reumatológicos.⁴

La mayoría de los pacientes tienen una anemia leve (normocítica y normocroma) durante las fases activas. Suele haber también trombocitosis, leucocitosis y elevación de enzimas hepáticas (fosfatasa alcalina y aspartato aminotransferasa) en estos pacientes. En algunos casos hay un tiempo de protrombina prolongado.^{2, 4, 8, 10}

Los niveles de inmunoglobulinas son normales y no se detectan complejos inmunes. Además, los anticuerpos antinucleares y el factor reumatoide son generalmente negativos. Los anticuerpos antiferritina están presentes en más del 90% de los pacientes, así como los anticuerpos anticardiolipina pueden estar presentes hasta en el 50% de los casos, pero su importancia diagnóstica y asociación con las complicaciones isquémicas son inciertas.^{2, 4, 8, 10}

La biopsia de la arteria temporal es el gold standard para el diagnóstico de ACG. Es una técnica sencilla y exenta de complicaciones. Se debe realizar lo antes posible en todo paciente con sospecha de arteritis de células gigantes para establecer el diagnóstico. Un resultado positivo confirma el diagnóstico, pero un resultado negativo no lo excluye debido a que las lesiones arteriales de esta entidad se presentan de forma parcheada. La sensibilidad del diagnóstico no se ve significativamente afectada si la biopsia se realiza tras el comienzo del tratamiento y puede permanecer positiva de 2 a 6 semanas después del comienzo del mismo.^{2, 4, 5, 8}

Se recomienda tomar un segmento de 3 a 5 cm y varios cortes seriados de al menos 10-20 mm de longitud, para así aumentar el rendimiento positivo de la prueba. La European League Against Rheumatism (EULAR) recomienda realizar siempre una biopsia de la arteria temporal de una longitud de al menos 10 mm y considera útil la biopsia de la arteria temporal contralateral en determinados casos. La British Society for Rheumatology (BSR) recomienda igualmente realizar la biopsia de la arteria temporal de al menos 10 mm de longitud, e idealmente de 20 mm o más, considerando la biopsia de la arteria contralateral en casos con una primera biopsia negativa de una longitud subóptima.^{2,4,5,8}

La biopsia demuestra una vasculitis con un infiltrado de predominio mononuclear y/o granulomatoso, a veces con células gigantes multinucleadas. La inflamación vascular suele ser transmural, extendiéndose hasta la capa media, aunque también se han descrito patrones inflamatorios limitados a los pequeños vasos alrededor de la adventicia, a los vasa vasorum de la adventicia o incluso a toda la capa adventicia sin afectación de la media. [Figura 4]^{2,5,8}

En la actualidad, para evitar problemas, se localiza el segmento arterial a biopsiar previamente mediante velocimetría Doppler. A su vez, con el objetivo de reducir las biopsias de la arteria temporal a los casos en los que realmente sean necesarios, se ha introducido el ecoDoppler color y la angiorresonancia magnética de alta resolución, que permite la evaluación de la inflamación del vaso.⁵

La ecoDoppler color utiliza fundamentalmente tres signos para el despistaje de la arteritis de células gigantes: El signo del halo que muestra un engrosamiento hipoecogénico concéntrico de la pared arterial [Figura 5]; la estenosis arterial [Figura 6]; y la oclusión arterial.^{2,3,5}

Macroscópicamente, las arterias afectadas presentan engrosamientos de carácter nodular, con afectación típicamente segmentaria pudiendo ser palpables a lo largo de su recorrido.⁵

La vasculitis que afecta a grandes vasos extracraneales se sospecha cuando hay signos y síntomas específicos, como pulsos reducidos o soplos. Se confirma por medio de estudios de imagen vasculares, por lo general mediante resonancia magnética o tomografía computarizada.⁸

En los casos en los que la sospecha clínica de arteritis de la temporal sea alta y se hayan agotado todas las pruebas diagnósticas disponibles, habiendo además descartado otros posibles diagnósticos, se podría iniciar el tratamiento con glucocorticoides. Si existe respuesta clínica y analítica quedaría establecido el diagnóstico por presunción de la enfermedad, prestando especial atención en el seguimiento del paciente por la posibilidad de un diagnóstico alternativo.²

El objetivo del tratamiento de esta patología es suprimir la respuesta inflamatoria y minimizar las complicaciones isquémicas de la enfermedad. La estrategia terapéutica de la arteritis de células gigantes consiste en iniciar de forma inmediata el tratamiento con prednisona, dado que tanto las manifestaciones clínicas como la vasculitis de arterias craneales y grandes vasos son muy sensibles a los glucocorticoides. De esta manera se consigue controlar los síntomas rápidamente, previniendo a su vez la aparición de nuevas complicaciones vasculares.^{2, 8, 10}

Es importante tener en cuenta que la realización de la biopsia de la arteria temporal no debe retrasar el inicio del tratamiento, y que aunque el resultado de la misma sea negativo deben ser tratados como arteritis de células gigantes en caso de que haya cuadro clínico o pruebas analíticas típicas, hallazgos sugestivos en ecografía o características neuro-oftálmicas compatibles.⁴

La dosis inicial recomendada es de 1 mg/kg de peso de prednisona o equivalente, sin sobrepasar los 60 mg diarios, en una o dos tomas. Dadas las numerosas comorbilidades derivadas del tratamiento con glucocorticoides, se debe utilizar la menor dosis efectiva durante el menor tiempo posible. Sin embargo, hay que tener en cuenta que una rápida reducción de los corticoides se asocia a mayor frecuencia de recidivas.^{8, 10}

Según las guías de tratamiento de la BSR, el inicio del mismo depende del tipo de síntomas que presente el paciente en el momento del diagnóstico, clasificándolos en dos grandes grupos.

Por un lado tenemos al grupo de pacientes no complicados, que no presentan claudicación mandibular o lingual ni alteraciones visuales. En estos pacientes se recomienda como tratamiento inicial prednisona a dosis de 40 a 60 mg por día (siempre $> 0,75$ mg/kg sin sobrepasar los 60 mg al día).^{2,10}

Por otro lado están aquellos pacientes complicados, que presentan alteraciones visuales en el momento inicial del diagnóstico de la enfermedad. A estos pacientes se le insta un tratamiento con metilprednisolona intravenosa a una dosis desde 500 mg hasta un máximo de 1 g por día, durante tres días, con la finalidad de proteger la visión residual del paciente. Tras este tratamiento, se pasará a la prednisona oral a dosis de 60 mg por día. Si se ha establecido pérdida visual permanente al inicio del diagnóstico se les tratará sólo con prednisona oral, a una dosis de 60 mg por día.^{2,10}

Después de cuatro semanas de tratamiento, tras la resolución de los síntomas y normalización del VSG/PCR, comenzaremos a disminuir la dosis de glucocorticoides a una velocidad de 10 mg cada dos semanas hasta llegar a 20 mg al día. A partir de ahí, la dosis se reduce 2,5 mg cada 2-4 semanas hasta llegar a 10 mg al día. Finalmente se reduce 1 mg cada 1-2 meses siempre que no haya recidivas.^{2,10}

Es preciso tener en cuenta que a pesar de que la VSG es un marcador útil de la actividad inflamatoria para supervisar la velocidad a la que efectuar los cambios en el tratamiento, este puede incrementarse ligeramente al reducir la dosis de glucocorticoides, lo cual no refleja necesariamente una exacerbación de la arteritis.^{8,10}

La duración óptima del tratamiento con glucocorticoides no está claramente establecida, pero en la mayoría de ocasiones se ha observado que los pacientes lo necesitan durante dos años o más. Los pacientes con respuesta inflamatoria importante pueden requerir mayor dosis de corticoides y un tiempo de tratamiento más prolongado. Asimismo, la coexistencia de ACG y PMR también se asocia a la necesidad de un mayor tiempo de tratamiento.²

La recurrencia de síntomas durante la fase de reducción gradual de la dosis de prednisona ocurre en el 60 a 85% de los pacientes, y estos casos requieren un aumento en la dosificación.²

Entre 35 y 65% de los pacientes sufren los efectos tóxicos de los glucocorticoides, que constituye una causa importante de morbilidad. Entre las comorbilidades del tratamiento con glucocorticoides destacan la ganancia de peso, osteoporosis con aumento del riesgo de fracturas óseas, hipertensión arterial, diabetes mellitus, cataratas o miopatías. Es necesario llevar a cabo medidas para el manejo de estos efectos secundarios al tratamiento con corticoides. Los pacientes que lo requieran, deben recibir suplementos de calcio y vitamina D, así como Bifosfonatos. Hay que administrar también un inhibidor de la bomba de protones como protector gástrico. Debe plantearse la profilaxis para el *Pneumocystis jiroveci* en pacientes que estén recibiendo altas dosis de corticoides (30 mg o más diarios), porque estos pacientes son más propensos a infecciones sistémicas, sobre todo en los primeros meses tras el diagnóstico.^{2, 3, 10}

Tanto la BSR como la EULAR recomiendan administrar ácido acetilsalicílico (AAS) a dosis bajas, 75 a 81 mg por día, en pacientes en los que no están contraindicado, pues parecen reducir la presentación de complicaciones isquémicas cefálicas y visuales en la arteritis de células gigantes. Si bien no existen ensayos clínicos randomizados que valoren la eficacia y seguridad de esta medida, un estudio retrospectivo de pacientes con ACG que tomaban AAS resultaron presentar menos complicaciones isquémicas en el momento del diagnóstico y en la evolución posterior, sin un aumento de las complicaciones hemorrágicas.^{2-4, 8, 10, 14}

En pacientes con síntomas por la toxicidad de glucocorticoides, puede plantearse el uso de metotrexato durante la etapa de mantenimiento, como ahorrador de glucocorticoides y como medida para disminuir el riesgo de recaídas. Las dosis óptimas son entre 7,5 y 15 mg a la semana, aunque no disminuye los efectos adversos asociados a glucocorticoides. Otros agentes que se han propuesto como ahorradores de glucocorticoides son la azatioprina, la ciclofosfamida, la ciclosporina y la dapsona, pero ninguno de ellos con recomendaciones definitivas.^{2-4, 8, 14}

En cuanto al pronóstico de estos pacientes decir, que aunque la esperanza de vida sea similar que en la población general, la incidencia por enfermedad cardiovascular en el primer año tras el diagnóstico de arteritis de células gigantes es considerablemente mayor.⁴

Además, la terapia prolongada con corticoides puede favorecer al desarrollo de efectos secundarios graves en estos pacientes, aumentando así la morbimortalidad.⁴

Material y método

La búsqueda sistemática de la bibliografía sobre la arteritis de células gigantes ha constituido uno de los pilares fundamentales en la realización de este Trabajo. Mediante esta búsqueda, se han podido extraer los contenidos fundamentales en cuanto a los procedimientos diagnósticos y de tratamiento de la enfermedad, y a partir de ellos, se ha construido un marco teórico adecuadamente fundamentado.

Con respecto al material, las fuentes bibliográficas recogidas se han obtenido a través de la Unidad de Documentación del Servicio de Biblioteca, Archivo y Documentación de la Universidad de Extremadura. A través de este sistema, se ha accedido a diversas revistas electrónicas, publicaciones científicas y textos de revistas nacionales, así como libros electrónicos.

Otra de las bases utilizadas fue PubMed, en la que se usaron como filtros la fecha de publicación (entre el 2006 y 2016) y como tipo de artículo revisión. Como palabras claves, se usaron los descriptores en Ciencia de la Salud “*Arteritis de Células Gigantes*” adaptado a término MeSH “*Giant Cell Arteritis*”.

Para llevar a cabo los objetivos de este trabajo, se seleccionaron tres casos clínicos de pacientes que están actualmente en seguimiento por arteritis de células gigantes por el servicio de Medicina Interna del Hospital Infanta Cristina de Badajoz. El periodo de seguimiento e intervención global de estas pacientes ha estado comprendido desde 2008 hasta la actualidad. El análisis de casos clínicos presentado en este trabajo ha sido realizado atendiendo a los criterios éticos definidos en la declaración de Helsinki (modificada en 2013) sobre la elaboración de una legislación nacional de proyectos de investigación y ensayos clínicos y confidencialidad de los sujetos de estudio.

Casos clínicos

Caso clínico 1

Mujer de 70 años de edad que acude a consulta en noviembre de 2009. Había sido ampliamente estudiada en otra consulta por síndrome constitucional, febrícula, cefalea, dolor en cinturas, anemia y reactantes de fase aguda elevados. Con el diagnóstico de probable Polimialgia Reumática se le aconsejó tratamiento con corticoides, que abandonó a las tres semanas por falta de mejoría clínica aunque si hubo respuesta analítica.

Entre sus antecedentes personales destacan alergia a penicilina y ácido acetil salicílico; glucemia alterada en ayunas, dislipémica, fumadora importante hasta 3 meses antes, EPOC leve-moderado, taquicardia paroxística supraventricular por reentrada intranodal sin cardiopatía estructural; pangastritis crónica y gastritis crónica superficial no activa con test de ureasa positivo, por lo que había realizado tratamiento erradicador, síndrome de intestino irritable, diverticulosis de colon descendente y sigma, colelitiasis sintomática, prolapso uterino y cistocele grado I-II; trastorno ansioso depresivo. Había sido amigdalectomizada e intervenida de catarata en ambos ojos. En tratamiento con nebivolol, sertralina y alprazolam.

Remitida desde Oftalmología, donde consultó por visión de “pelusas”, para aclarar el diagnóstico.

En el momento de la consulta, la paciente refería encontrarse mejor, sin febrícula, con mejoría del apetito, sin cefalea pero con dolor mecánico en brazos y caderas, más intenso en el lado izquierdo.

En la exploración física se palpaban ambas arterias temporales, no engrosadas, pero con pulsos algo débiles; la movilización pasiva de la cadera izquierda era dolorosa pero no limitada; los pulsos periféricos estaban conservados y el resto de la exploración sin hallazgos.

Se solicitó analítica completa y biopsia de arteria temporal.

En el hemograma destacaban una hemoglobina 11.7 g/dL, un hematocrito del 35% y resto estaba dentro de los límites de normalidad.

En la coagulación destacó el fibrinógeno con un valor de 852 mg/dL, el resto era normal.

En la bioquímica se encontró una glucosa de 110 mg/dL, triglicéridos de 89 mg/dL, colesterol total de 231 mg/dL, colesterol HDL 61 mg/dL y el resto normal. PCR con valor de 99.57 mg/dL.

Se le realizó una biopsia de la arteria temporal en la que se observó imágenes compatibles con arteritis de células gigantes.

A la vista de los resultados, un mes después de la primera consulta, se inició tratamiento con prednisona, 60 mg/día; se procedió a una reducción paulatina de la misma, una vez que se había conseguido la mejoría clínica-analítica, hasta alcanzar dosis de mantenimiento que se mantuvo durante aproximadamente dos años; actualmente en remisión, sin recidivas ni durante la fase de reducción de los corticoides ni después de la retirada de los mismos.

Caso clínico 2

Mujer de 91 años que ingresó en Oftalmología en abril del 2015 por una Neuropatía Óptica Anterior izquierda, de probable etiología arterítica.

Sin antecedentes patológicos de interés, sólo destacar una intervención quirúrgica por un quiste hidatídico hepático y cataratas en ambos ojos.

Al ingreso en Oftalmología refería presentar pérdida de visión en ojo izquierdo desde hacía 4 días. Desde varios meses antes notaba malestar general, sensación distérmica ocasional no termometrada e inapetencia con pérdida de peso no cuantificada. Al inicio del cuadro también presentó dolor en cinturas con impotencia funcional e incluso sufrió una caída dos meses antes. También padecía dolor mandibular izquierdo pero no claudicación y había notado una “vena gorda” en la región frontal izquierda.

A la exploración física la paciente estaba vigil y colaboradora, con estado general conservado, se palpaba la arteria temporal izquierda engrosada pero con pulso conservado; a la auscultación cardíaca el ritmo era regular con soplo sistólico aórtico y a la auscultación pulmonar se escuchaban crepitantes en bases; en el abdomen se apreciaba cicatriz de laparotomía subcostal derecha y se palpaba hepatomegalia a 2 cm del margen costal; en la extremidades no se objetivaron hallazgos de interés.

En la analítica al ingreso destacaba: hemoglobina 10.7 g/dL, hematocrito 33.4%, índices corpusculares normales así como recuento y fórmula leucocitaria normales, plaquetas 454.000/mm³, VSG 102; fibrinógeno 765.52 mg/dL; bioquímica normal; PCR 105 mg/dL, factor reumatoide 35 U/mL.

Durante su estancia en Oftalmología le administraron tratamiento con megadosis de metilprednisolona por vía intravenosa y al alta prednisona 60 mg por vía oral en pauta descendente.

Una semana después del inicio del tratamiento con corticoides, se realizó biopsia de la arteria temporal izquierda que confirmó la sospecha clínica: Arteritis de Células Gigantes.

La evolución fue favorable excepto por la pérdida de visión en ojo izquierdo, que ha sido irreversible. Un año después del inicio del cuadro la paciente se encuentra asintomática, sin anemia y con reactantes de fase aguda normalizados, en tratamiento con prednisona 5 mg/día además de ácido alendrónico, calcio y vitamina D.

Caso Clínico 3

Mujer de 59 años que acude a Urgencias en agosto de 2008 por fiebre de dos meses de evolución, de hasta 38°C, sin predominio a una hora concreta del día, y acompañada de sensación de frío y cefalea hemicraneal izquierda.

No refería odinofagia ni tos aunque sí expulsión ocasional de abundantes flemas blanquecinas. No había presentado dolor torácico, palpitations ni disnea. No tenía dolor abdominal, náuseas ni vómitos. Ritmo intestinal normal con heces de características también normales. No síndrome miccional. Sin astenia ni anorexia pero sí pérdida de peso de unos 4 kg en los últimos dos meses. Refirió molestias abdominales tras inicio de tratamiento con hierro oral. Sin lesiones cutáneas o artralgias. La paciente tenía historia de contacto habitual con perros y gatos. Negó el contacto con ganado y pájaros.

Sin antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus ni dislipemia. Mioma uterino de años de evolución sin revisiones recientes. Mamografías cada 2 años, sin incidencias. Artrosis generalizada. No intervenciones quirúrgicas. Negaba hábitos tóxicos. Sin alergias medicamentosas conocidas.

Seguía tratamiento con paracetamol, ibuprofeno, hierro oral y ciprofloxacino en los últimos 7 días.

En la exploración física se mostraba vigil, orientada y colaboradora. Con buen estado general. Bien hidratada y perfundida, eupneica en reposo. En la inspección no había manchas ni lesiones cutáneas. Se palpó adenopatía supraclavicular izquierda dolorosa, adherida a planos profundos. No había ingurgitación yugular. Tiroides de características normales, sin evidencia de bocio. La auscultación cardiaca era rítmica con frecuencia controlada y sin soplos. La auscultación pulmonar era normal. Abdomen blando, depresible, no doloroso a la palpación, sin masas ni megalias. Extremidades inferiores sin edemas ni signos de trombosis venosa profunda, pulsos pedios conservados y simétricos. No focalidad neurológica ni rigidez de nuca.

Aportaba una analítica que se había realizado en su centro de salud en la que destacaba: anemia microcítica e hipocroma con valores de hierro de 11 mg/dL, ferritina de 213 ng/mL, VSG 65 y PCR 111 mg/dL.

Se le realiza una analítica en Urgencias, en cuyo hemograma destacan una hemoglobina de 9,2 g/dL, un hematocrito del 27,3%, VCM de 78,5 fl, y HCM dentro del rango de normalidad. La serie blanca estaba en los límites superiores de normalidad con 10.000/mm³ leucocitos (N: 76,5%; Li: 13,4%; Mo: 7,8%). Además la paciente presentaba una trombocitosis con 715.000/mm³ plaquetas.

La coagulación presentaba valores elevados de fibrinógeno, 844 mg/dL, con una actividad de protrombina del 71,3% y un tiempo de tromboplastina parcial activada dentro de los límites de normalidad, 28,62 segundos.

En la bioquímica sólo destacó la LDH con un valor de 390 U/L; el resto estaba dentro de la normalidad.

Como prueba de imágenes iniciales, se le realizó una radiografía de tórax en Urgencias en la que no se evidenciaba cardiomegalia. No había imágenes de condensación pulmonar, derrame pleural o ensanchamiento mediastínico. Además se realizó también una radiografía de abdomen en la que no había alteraciones relevantes.

Una vez ingresada en planta, se le vuelve a realizar otra analítica, con marcadores de hepatitis y serología VIH que resultaron negativos.

Se le realizó una Citometría que fue rigurosamente normal.

Dada la sospecha clínica, se le pidieron numerosos marcadores tumorales, tales como AFP, CA 12.5, CA 15.3, CA 19.9 y CEA; todos estaban dentro de los valores normales.

En cuanto a las pruebas inmunológicas, entre todos los anticuerpos que se le pidieron sólo el Ac anti cardiolipina Ig G fue positivo. El resto fueron negativos.

Los hemocultivos y urocultivos fueron negativos, y en el cultivo de esputo se aisló flora saprofita habitual.

En el ecocardiograma los diámetros de las cámaras cardíacas eran normales. No hubo hallazgos patológicos.

La ecografía axilar fue normal. En la ecografía del cuello se encontró un quiste de 6 mm de diámetro en el lóbulo tiroideo derecho. Se vieron dos ganglios submaxilares bilaterales de 15 mm de diámetro. En el resto de las cadenas ganglionares del cuello, incluyendo los espacios supraclaviculares, no se evidenciaron adenomegalias. La ecografía de abdomen fue normal.

Se realizó una punción aspiración de médula ósea en la cresta ilíaca izquierda en la que se observó una médula discretamente hiper celular de carácter polimorfo con megacariocitos normales. La serie mieloeritroide estaba correctamente representada en todos sus estadios madurativos presentando discretos rasgos displásicos en la serie eritroide. Los megacariocitos presentaban una morfología normal. Se detectó un 6% de células plasmáticas. Se observaron cuerpos de Donovan aislados (Leishmanias) en situación intra y extracelular, por lo que se concluyó que la médula ósea era normal salvo infección por Leishmania.

Anatomía Patológica evidenció hallazgos histológicos compatibles con síndrome mielodisplásico (displasia megacariocítica).

En la citogenética de médula ósea el cariotipo fue normal.

La reacción en cadena de la polimerasa para Leishmanias fue negativa.

Ante la sospecha de un síndrome mieloproliferativo se realizó un estudio genético molecular de la sangre de la paciente, en el que no se detectó la mutación V617F del gen JAK2.

En definitiva, durante la estancia hospitalaria de esta paciente, se realizaron las pruebas complementarias pertinentes para filiar la etiología del síndrome febril de origen desconocido que presentaba.

Ante el hallazgo en la punción de médula ósea de una posible Leishmaniasis se procedió a tratar con Anfotericina B liposomal, que hubo que retirar por reacción anafiláctica. Por este motivo, se comenzó el tratamiento con Antimoniales Pentavalentes junto con corticoides, para evitar una nueva reacción adversa.

Durante el tratamiento con corticoides la paciente se mantuvo afebril y asintomática, reapareciendo la fiebre y la cefalea hemicraneal izquierda al retirarlos.

Al recibir el informe de reacción en cadena de la polimerasa a Leishmaniasis negativo, junto con la falta de respuesta al tratamiento específico, se replantea el diagnóstico de la paciente.

Se solicita biopsia de arteria temporal izquierda. En la biopsia, se evidencia segmento de arteria temporal con inflamación focal crónica linfocitaria en relación a la elástica interna y media, confirmándose el diagnóstico de sospecha de arteritis de la temporal. Por ello, se reinicia el tratamiento con corticoides y se suspende la meglumina antimoniato. Desde ese momento y hasta el alta hospitalaria, la paciente permaneció afebril y asintomática.

El tratamiento que se le instaura de manera ambulatoria es de prednisona 50 mg/día, asociación de calcio y vitamina D con pauta de un comprimido al día y como protector gástrico omeprazol 20 mg/día.

Discusión

En los tres casos presentados podemos observar a mujeres mayores de 50 años de edad, coincidiendo con las características epidemiológicas de la arteritis de células gigantes. No obstante, las manifestaciones clínicas que presentan en el momento del diagnóstico de la enfermedad varían considerablemente de un caso a otro.

El primer caso podría definirse como la forma “clásica” de presentación de la enfermedad, que incluye a una paciente que había sido diagnosticada previamente de posible polimialgia reumática (PMR), y que consulta de nuevo por manifestaciones visuales que se desencadenan al abandonar el tratamiento con corticoides. El motivo de consulta inicialmente es por síndrome constitucional y dolor en cintura escapular. Esta clínica, junto con la elevación analítica de los reactantes de fase aguda y sin ningún hallazgo en la exploración de interés, hace sospechar PMR, ya que la paciente cumple tres de los criterios mandatorios propuestos por la ACR junto con la EULAR para esta patología, como son una edad mayor a 50 años, elevación de reactantes de fase aguda y dolor en cintura escapular, y más de 4 puntos en los criterios adicionales [Figura 7]. Una vez instaurado el tratamiento con corticoides, hay remisión analítica, un dato más que apoya el diagnóstico previamente establecido.

Debido a la clínica tan inespecífica con la que se manifiesta la PMR, es necesario realizar ciertas pruebas complementarias para descartar otras enfermedades y así poder confirmar el diagnóstico de PMR.

El diagnóstico diferencial se realizará con enfermedades que puedan debutar con una clínica similar a la de la PMR como pueden ser artritis reumatoide, patologías específicas del hombro (osteoartritis, capsulitis), polimiositis, dermatomiositis, miopatías, fibromialgia, amiloidosis, neoplasias y otras muchas.

La paciente abandona el tratamiento corticoideo, y tras ello consulta por la aparición de miodesopsias. A la exploración, ambas arterias temporales son palpables y con pulso débil, por lo que ante la nueva sospecha clínica y analítica de arteritis de células gigantes (ACG), se realiza una biopsia que confirma esta entidad.

Esta paciente cumplía más de tres de los cinco criterios de clasificación para ACG según el American College of Rheumatology (ACR) de 1990; tiene una edad mayor de 50 años, hay un aumento de la sensibilidad en el recorrido de la arteria temporal con disminución del pulso y además hay histología compatible con ACG.

Dada la relación que hay entre la polimialgia reumática y la arteritis de células gigantes en este caso era necesario prestar especial atención a los síntomas indicativos de ACG, debido a que cerca de un 10% de los portadores de polimialgia reumática van a desarrollar ACG en su evolución.

En cuanto al manejo de esta paciente, la presencia de miodesopsias podría considerarse como un síntoma previo a la aparición de las complicaciones visuales de esta entidad, y teniendo en cuenta las características de irreversibilidad de este tipo de complicaciones, que siempre hay que evitar, el tratamiento se inició de forma inmediata sin esperar a los resultados de la biopsia. Independientemente de la presencia de complicaciones, ante la alta sospecha de arteritis de células gigantes es recomendable iniciar el tratamiento lo antes posible, ya que el inicio del mismo no va a alterar el resultado de las pruebas complementarias a corto plazo, y el pronóstico de la enfermedad será más favorable cuanto antes se trate.

La dosis inicial pautada fue de 60 mg/día, siguiendo las guías de tratamiento ante pacientes con diagnóstico de la enfermedad sin complicaciones visuales iniciales. Una vez conseguido el objetivo de mejoría clínica y analítica del tratamiento, se procede a la reducción progresiva del mismo, hasta llegar a las dosis de mantenimiento.

La evolución de esta paciente fue favorable y no hubo nuevos brotes de la enfermedad ni durante la fase de reducción de la dosis de corticoides ni durante la fase de mantenimiento, con una duración total del tratamiento algo más de 2 años. Actualmente se encuentra en remisión completa, debido a un diagnóstico y tratamiento precoz del cuadro y una respuesta favorable al mismo.

A diferencia de este primer caso, el segundo caso nos presenta a una paciente que ingresa con pérdida brusca de visión en el ojo izquierdo de cuatro días de evolución. Como antecedentes clínicos de interés destacan síntomas generales como malestar general, fiebre y pérdida de apetito con pérdida de peso asociada unos meses antes del cuadro oftalmológico. A estos síntomas constitucionales se le añade dolor en cinturas con impotencia funcional y dolor mandibular, que son más característicos de la ACG.

Esta pérdida de visión, según la exploración oftalmológica, se corresponde con una neuropatía óptica isquémica anterior, de probable asociación arterítica. Ante esta sospecha por parte del Servicio de Oftalmología, la paciente es derivada al Servicio de Medicina Interna para su estudio.

En la exploración destacaba arteria temporal engrosada, con pulsos conservados. Este signo junto a anemia normocítica y valores de VSG y PCR aumentados en la analítica, hacen probable el diagnóstico de ACG. Para la confirmación diagnóstica se realiza una biopsia de la arteria temporal, que es compatible con la sospecha clínica.

Según los criterios de clasificación de la ACR para ACG de 1990, en este caso la paciente cumplía cuatro de los cinco criterios, con una edad mayor de 50 años, aumento de la sensibilidad del recorrido de la arteria temporal, una VSG > 50 mm/h e histología compatible con la enfermedad.

En este caso, la ACG debuta con una complicación visual, con pérdida de visión brusca en el ojo izquierdo. De este modo, y siguiendo las guías de la BSR, el tratamiento debe iniciarse con dosis altas de corticoides, en este caso se administran megadosis de corticoides intravenosos durante tres días y al alta prednisona 60 mg al día vía oral en pauta descendente. Esta medida se realiza para evitar que el cuadro progrese y a la vez como un intento de recuperar algo de visión residual de la paciente.

Importante iniciar el tratamiento lo antes posible ante la sospecha clínica, aun a la espera de realizar la biopsia, para evitar la evolución del cuadro de complicaciones.

El pronóstico de esta paciente es muy distinto del caso anterior ya que a pesar de una evolución favorable de la enfermedad con remisión de la anemia y normalización de los reactantes de fase aguda, no recuperó la visión en el ojo izquierdo. De ahí la importancia de la sospecha clínica y el diagnóstico precoz de la ACG antes de que la enfermedad pueda desencadenar complicaciones isquémicas irreversibles.

El tercer caso se trata de una forma de presentación atípica de la enfermedad, con un inicio insidioso y muy inespecífico.

La paciente consulta por fiebre de dos meses de evolución, acompañada de cefalea hemicraneal. En la exploración física lo más destacable fue una adenopatía supraclavicular izquierda, dolorosa y adherida a planos profundos, que hizo sospechar etiología neoplásica, pero posteriormente en pruebas de imagen no logra encontrarse.

En la analítica aportada por su médico de atención primaria destacaba una anemia microcítica e hipocroma, con el hierro disminuido. Además presentaba una PCR y VSG elevadas.

Con estos datos, se realizaron numerosas pruebas complementarias con la finalidad de filiar esa fiebre de origen desconocido. Se logró descartar patología de origen neoplásico, pues ni las pruebas de imagen ni los marcadores tumorales dieron hallazgos significativos.

Se logró descartar también hepatitis y VIH con serología negativa en ambos casos.

Finalmente se decide hacer una punción de médula ósea, en la que se visualizan hallazgos compatibles con infección por Leishmanias.

Se realiza un estudio mediante reacción en cadena de la polimerasa para confirmar la infección, y a la espera de los resultados se comienza con el tratamiento empírico para Leishmaniosis.

Tras padecer una reacción anafiláctica al tratamiento inicial pautado para la Leishmaniosis, se decide cambiar de tratamiento y añadir corticoides para evitar otra reacción parecida. La paciente mejora con este tratamiento, la fiebre desaparece.

Cuando el estudio para la leishmaniosis da negativo, se retira el tratamiento pautado, y comienza con fiebre de nuevo.

La sospecha de ACG viene al desaparecer la clínica con el tratamiento con corticoides y su reaparición tras la suspensión del mismo. En la biopsia de la arteria temporal se confirma la sospecha de ACG.

Este caso tuvo una presentación atípica de la enfermedad, pues la paciente presentó clínica inespecífica como cefalea hemicraneal o fiebre de larga evolución. No hubo claudicación mandibular, engrosamiento de la arteria temporal ni complicaciones visuales típicas de las fases avanzadas de la ACG, que podrían haber orientado mejor el diagnóstico.

La analítica tenía elevación de los reactantes de fase aguda, pero estos pueden alterarse en múltiples patologías. Por otro lado, si bien la paciente presentaba anemia, esta era microcítica e hipocroma que junto con los niveles bajo de hierro hace pensar en una anemia ferropénica. La introducción de corticoides al tratamiento junto con su posterior retirada fue lo que ayudó a sospechar la entidad.

Aun así, si tenemos en cuenta los criterios de clasificación de la ACR para ACG de 1990, esta paciente cumplía cuatro de los cinco, con edad mayor a 50 años, cefalea aunque en este caso es hemicraneal, VSG > 50 mm/h e histología compatibles con ACG.

El tratamiento de la ACG en este caso, dado que no presenta complicaciones al inicio del diagnóstico, consiste en prednisona a una dosis de 60 mg/día. Se le asocia calcio y vitamina D junto con un protector gástrico.

La reducción de la dosis de corticoides, según las guías, se realizaría a partir de las cuatro semana de tratamiento a una velocidad de 10 mg cada dos semanas hasta llegar a los 20 mg/día. Después se reduciría 2,5 mg cada 2 semanas hasta llegar a 10 mg/día. Finalmente reduciríamos 1 mg cada mes hasta lograr mantener a la paciente sin corticoides, siempre y cuando no se produzcan recidivas.

En este caso, a diferencia de los anteriores, se podría añadir al tratamiento AAS para intentar reducir la aparición de complicaciones isquémicas cefálicas y visuales. En la primera paciente esta medida no era posible debido a su alergia a la AAS. Y la segunda paciente ya tenía complicaciones visuales en el momento del diagnóstico.

En general, estas pacientes no tuvieron recidivas en las fases de reducción de la dosis de corticoides, y además hasta ahora no han sufrido comorbilidades derivadas del tratamiento prolongado con corticoides. De todos modos, hay que tener en cuenta que se puede asociar metotrexato como ahorrador de corticoides en casos de que se presenten efectos secundarios al uso de los mismos.

Conclusiones

La arteritis de células gigantes es la vasculitis granulomatosa más frecuente en pacientes mayores de 50 años, que afecta sobre todo a mujeres. Es una enfermedad que hay que sospechar para poder diagnosticarla, debido a que a pesar de tener síntomas y signos característicos como puede ser la claudicación mandibular o el engrosamiento de la arteria temporal, estos no siempre aparecen, presentándose en muchos casos con un cuadro clínico muy general e inespecífico. Las alteraciones analíticas pueden orientarnos en el diagnóstico, pero no son específicas de esta entidad, pudiendo aparecer en otras muchas enfermedades.

La importancia de la detección a tiempo de esta entidad, es la posibilidad de evolucionar a una forma complicada, con afectación visual irreversible, que podría evitarse con un tratamiento en fases tempranas.

La confirmación diagnóstica se realiza a través de la biopsia de la arteria temporal, pero esta prueba no debe retrasar el inicio del tratamiento.

El tratamiento para este tipo de vasculitis consiste en la corticoterapia oral. Este tratamiento es muy eficaz puesto que en pocas semanas se consigue el control clínico y la normalización analítica, así como revertir a largo plazo los cambios histopatológicos de los vasos afectados.

El pronóstico de estos pacientes suele ser muy favorable dado la buena respuesta que suelen tener en general al tratamiento con corticoides. Hay que tener en cuenta que el tratamiento corticoideo en un periodo de tiempo largo puede dar lugar a comorbilidades, por lo que hay que realizar una monitorización del mismo, no sólo para detectar las posibles complicaciones del tratamiento sino también para actuar en caso de recidivas durante la fase de reducción de los corticoides.

Bibliografía

1. Valero Expósito M, Martínez Morillo M, Sala Icardo L, Cabeza Osorio L. *Manual CTO de Medicina y Cirugía Reumatología*. 9ª Ed. Madrid: CTO Editorial, S.L; 2014
2. Calvo Romero JM. *Arteritis de Células Gigantes: Diagnóstico y Tratamiento*. Rev. Clínica Esp. Agosto de 2015; 215(6):331-7. Recuperado a partir de: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0014256515001101> [último acceso 15 de marzo de 2016].
3. Fleming CJ, Warrington KJ, Glockner J, Miller DV, Friese JL, Stanson AW. *Systemic Vasculitis*. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg; 2012. (Medical Radiology). Recuperado a partir de: <http://link.springer.com/10.1007/978-3-642-02484-9> [último acceso 15 de marzo de 2016].
4. Acosta-Mérida Á, Francisco Hernández FM. Diagnóstico y Tratamiento de una Arteritis Temporal en Urgencias. *Semin Fund Esp Reumatol*. octubre de 2012; 13(4):134-41.
5. Latorre J, Romero JM, Sánchez I, Surcel P, Davins M, Viver E. *Arteritis de Células Gigantes*. *Anales de Cirugía Cardíaca y Vascolar*. 2005; 11(4):188-200. Recuperado a partir de: https://www.researchgate.net/profile/Jose-Maria-Romero/publication/237503833_Arteritis_de_clulas_gigantes/links/00b495264f5861bf1e000000.pdf [último acceso 15 de marzo de 2016].
6. Castañeda Barbán RÁ, Guerra Cobián O. *Arteritis Temporal: Revisión de la Literatura*. *Rev Habanera Cienc Médicas*. 2013; 12:24-32. Recuperado a partir de: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1729-519X2013000500004 [último acceso 15 de marzo de 2016].
7. Rovenský J, Leeb BF, Bird H, Imrich R (eds). *Polymyalgia Rheumatica and Giant Cell Arteritis*. Germany: Springer Wien New York; 2010.
8. Langford CA, Fauci AS. *Harrison Principios de Medicina Interna*. 18ª edición. Parte 15; Sección 2; Capítulo 326. México, D.F.: McGraw Hill Education; 2012.

9. Weyand CM, Goronzy JJ. *Giant-Cell Arteritis and Polymyalgia Rheumatica*. N Engl J Med. 2014; 371(1):50-7. Recuperado a partir de: <http://www.nejm.org/doi/abs/10.1056/NEJMcp1214825> [último acceso 18 de abril de 2016].
10. Caylor TL, Perkins A. *Recognition and Management of Polymyalgia Rheumatica and Giant Cell Arteritis*. Am Fam Physician. 2013; 88(10). Recuperado a partir de: <http://search.ebscohost.com/login.aspx?direct=true&profile=ehost&scope=site&authtype=crawler&jrnl=0002838X&AN=91789446&h=61TazWB44uP%2Br4sZBRISJdubaxlSHtFW7UBhAJJDvf%2FYCnW0WMIlat82lepDdatY%2Fv4g3q96QXCZad7W3oxvFQ%3D%3D&crl=c> [último acceso 18 de marzo de 2016]
11. Watts RA, Scott DGI (eds). *Vasculitis in Clinical Practice*. Part II Ch. 5. London: Springer London; 2010. Recuperado a partir de: <http://link.springer.com/10.1007/978-1-84996-247-6> [último acceso 15 de marzo de 2016].
12. Pérez-Beltrán CF, Garza-Zúñiga MJ, Isaías-Camacho JO, Andrade-Carmona V, Díaz-Greene EJ, Rodríguez-Weber FL. *Vasculitis y Sus Manifestaciones Neurológicas*. Med Int Méx. 2015; 31(3):324-36. Recuperado de: <http://www.medigraphic.com/pdfs/medintmex/mim-2015/mim153m.pdf> [último acceso 14 de febrero de 2016]
13. Álvarez-Hernández E. *Tratamiento de las Vasculitis de Grandes Vasos*. Reumatol Clínica. 2011; 7(3):28-32. Recuperado de: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1699258X1100266X> [último acceso 29 de marzo de 2016]

14. Neshar G, Berkun Y, Mates M, Baras M, Rubinow A, Sonnenblick M. *Low-dose Aspirin and Prevention of Cranial Ischemic Complications in Giant Cell Arteritis*. *Arthritis Rheum*. abril de 2004; 50(4):1332-7. Recuperado de: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/art.20171/full> [último acceso 15 de marzo de 2016]

Anexos

Figura 1

Gran Vaso	Mediano Vaso	Pequeño Vaso
<ul style="list-style-type: none"> • Arteritis de células gigantes • Arteritis de Takayasu 	<ul style="list-style-type: none"> • Panarteritis Nodosa • Enfermedad de Kawasaki 	ANCAS positivas: <ul style="list-style-type: none"> • Poliangeítis microscópica • Granulomatosis con poliangeítis (Enfermedad de Wegener) • Granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (Enfermedad de Churg-Strauss) • Vasculitis limitadas al riñón
		ANCAS negativas: <ul style="list-style-type: none"> • Vasculitis Ig A (Púrpura de Schönlein-Henoch) • Vasculitis crioglobulinémica • Vasculitis cutáneas leucocitoclásticas

Figura 1. Clasificación de las vasculitis en función del tamaño del vaso. Se considera gran vaso a la aorta y sus ramas; mediano vaso hace referencia a las principales arterias y venas viscerales y sus ramas iniciales; y vasos pequeños son las arterias, arteriolas, capilares y vénulas intraparenquimatosas.

Tabla modificada ¹

Figura 2



Figura 2. Arteria temporal engrosada en paciente con ACG. ¹¹

Figura 3

Criterios de clasificación del American College of Rheumatology para arteritis de células gigantes (ACG)(1990)

Con el propósito de clasificación, un paciente se dirá que presenta una ACG (temporal) si al menos cumple 3 de estos 5 criterios:

1. Edad de presentación > 50 años
2. Cefalea de reciente comienzo
3. Aumento de sensibilidad en el recorrido de la arteria temporal o disminución del pulso
4. Aumento de VSG > 50 mm/h
5. Evidencia histológica de arteritis necrosante en la arteria temporal con predominio de infiltrado de células mononucleares o inflamación granulomatosa con células gigantes multinucleadas

Figura 3. Criterios de clasificación para ACG según el American College of Rheumatology. Modificada de Dasgupta ¹³

Figura 4

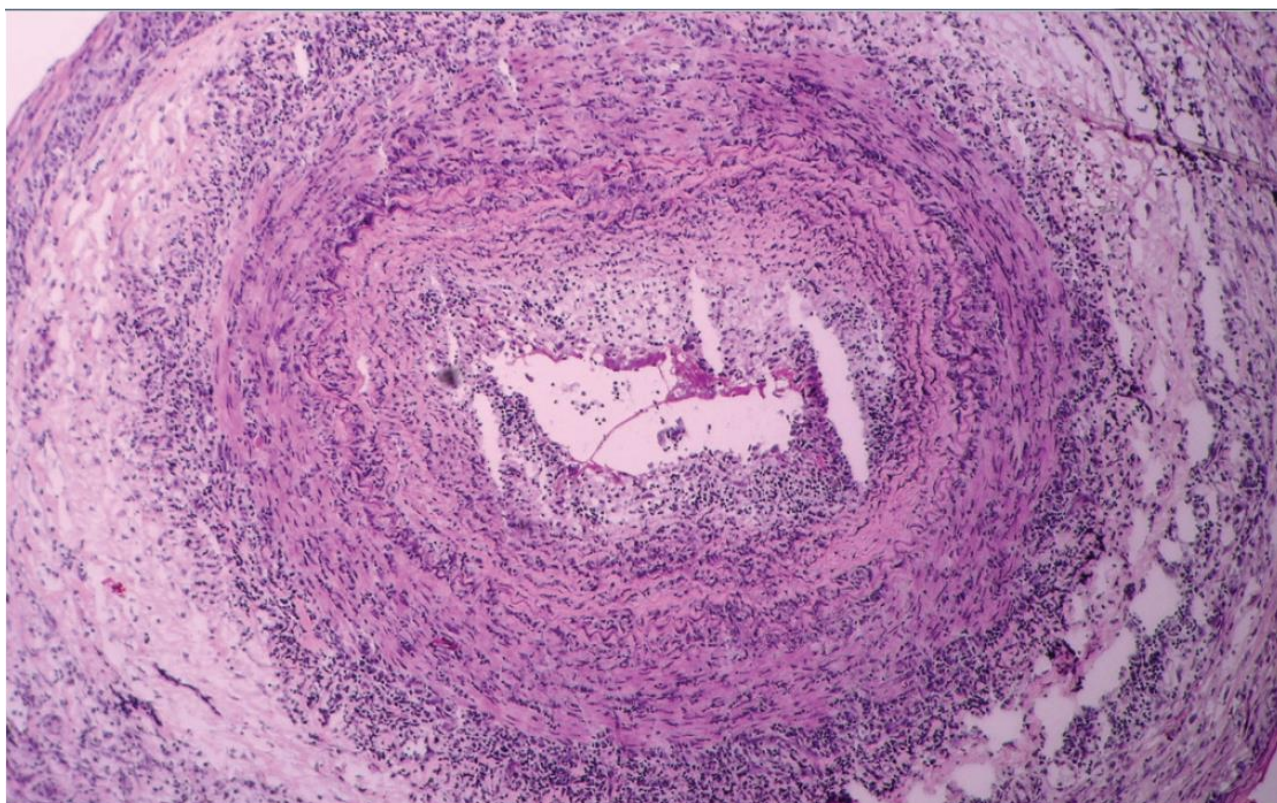


Figura 4. Biopsia de arteria temporal en arteritis de células gigantes. Infiltración panmural con mononucleares y linfocitos que aparecen particularmente en la capa media y adventicia. También se identifican células gigantes dispersas. ⁸

Figura 5

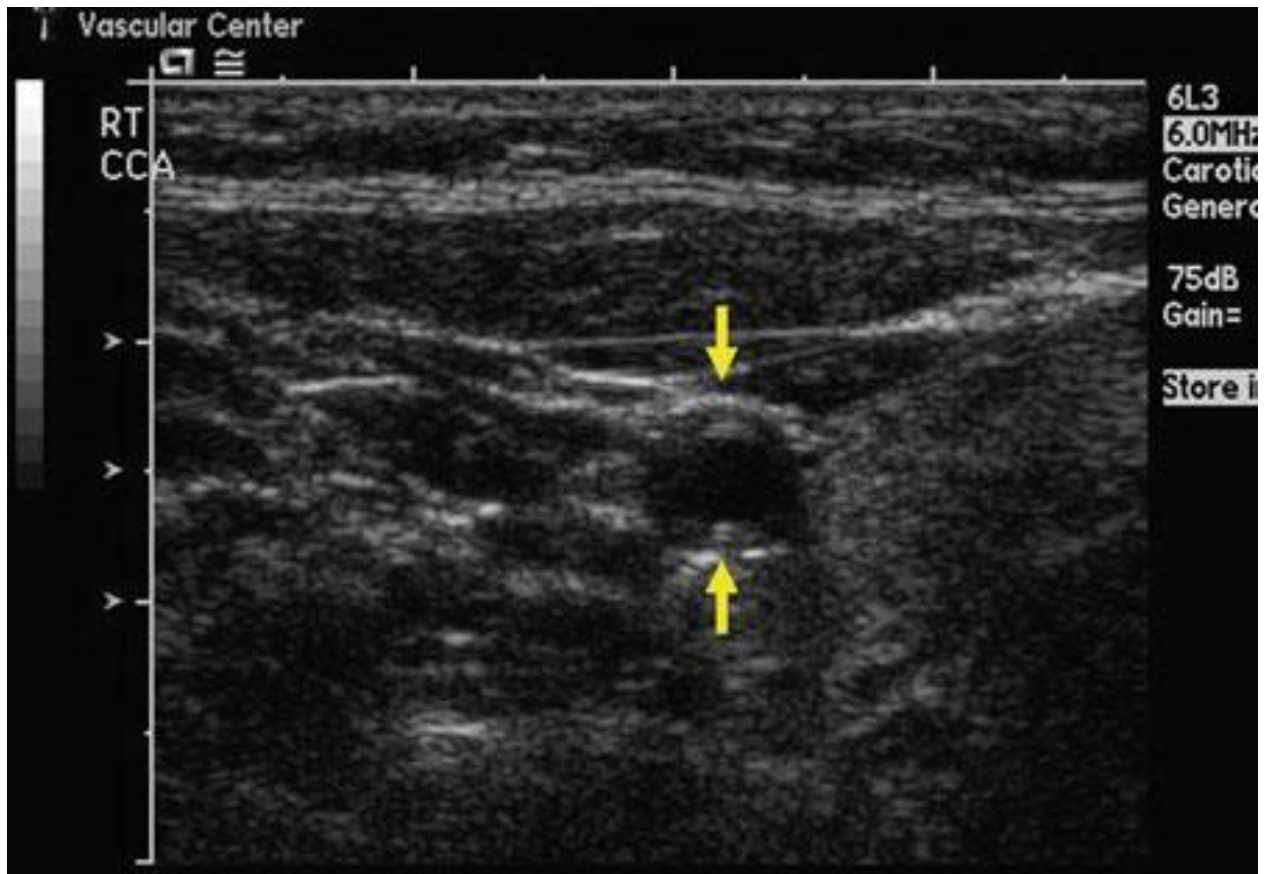


Figura 5. Ecografía con corte transversal de arteria temporal derecha en la que se demuestra el signo del halo en un paciente con arteritis de células gigantes. ³

Figura 6

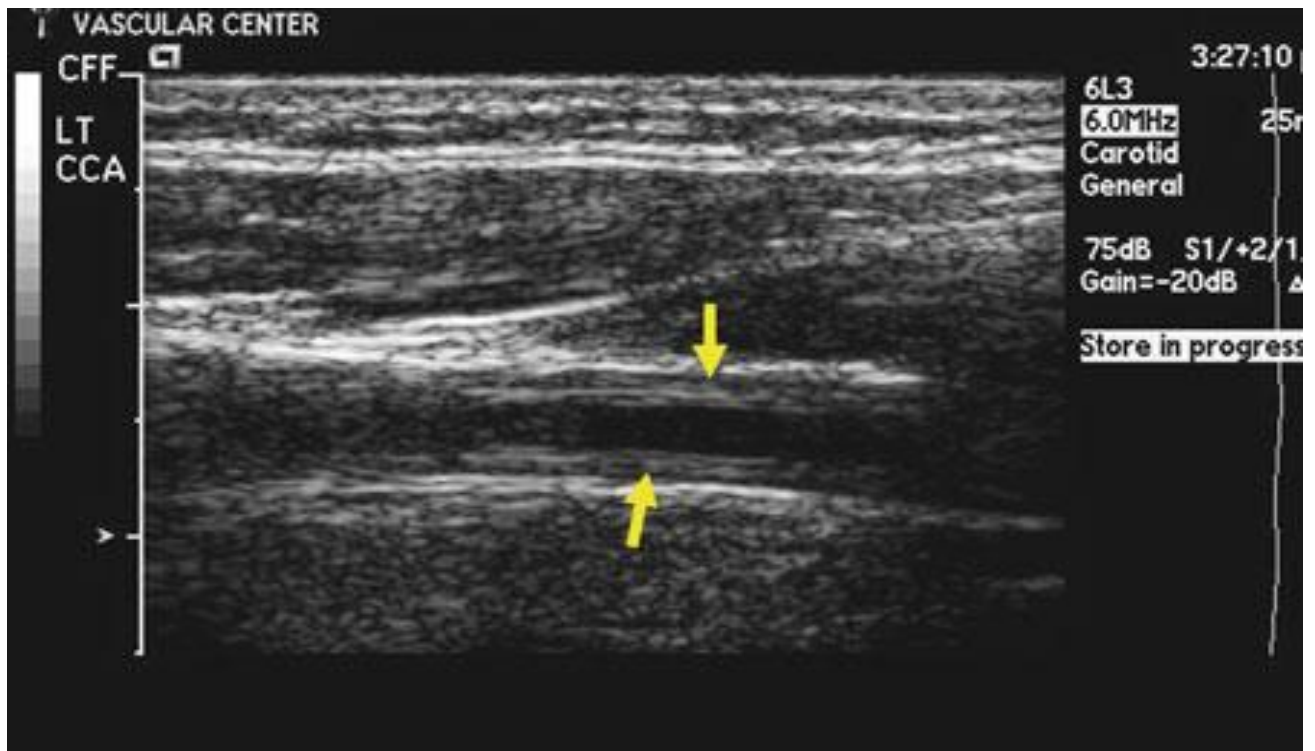


Figura 6. Ecografía con corte longitudinal de arteria temporal derecha en la que se demuestra estrechamiento de la misma en un paciente con arteritis de células gigantes.³

Figura 7

Criterios provisionales de la ACR-EULAR para el diagnóstico de la polimialgia reumática, 2012.

Criterios Mandatorios:

1. Edad > 50 años
2. Dolor en ambos hombros
3. Alteración de la PCR, VSG o ambas

Criterios Adicionales:

1. Rigidez matutina de > 45 minutos (2 puntos)
2. Dolor o reducción de movilidad de cadera (1 punto)
3. Factor reumatoide o anticuerpos antipéptidos cíclicos citrulinados negativos (2 puntos)
4. Ausencia de sinovitis periférica (1 punto)

Hallazgos ecográficos:

1. Al menos un hombro con bursitis subdeltoidea, tenosinovitis del bíceps o sinovitis glenohumeral; o al menos cadera con sinovitis o bursitis trocantérica (1 punto)
2. Bursitis subdeltoidea, tenosinovitis en bíceps o sinovitis glenohumeral en ambos hombros. (1 punto)

Figura 7. Acorde con estos criterios de polimialgia reumática, su diagnóstico requiere además de los criterios mandatorios, 4 o más puntos de criterios adicionales sin tener en cuenta los hallazgos ecográficos y con los mismos un total de más de 5 puntos (sensibilidad y especificidad del 66% y 81% respectivamente). Tabla modificada de ⁸