



Revista Clínica Española

www.elsevier.es/rce



COMUNICACIÓN CLÍNICA

Afectación vascular del sistema nervioso central en la arteritis de células gigantes: una forma de presentación infrecuente



Vascular involvement of the central nervous system in giant cell arteritis: An unusual form of presentation

M. Guerrero-Santillán*, J.Á. Satué-Bartolomé, V. García de Viedma-García, P. Cuenca-Ruiz y A. Zapatero-Gaviria

Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario de Fuenlabrada, Fuenlabrada, Madrid, España

Recibido el 16 de enero de 2014; aceptado el 30 de marzo de 2014

Disponible en Internet el 14 de mayo de 2014

Introducción

La arteritis de células gigantes (ACG) es una vasculitis de vasos de mediano y grueso calibre, que son tejidos ricos en lámina elástica. Afecta a ramas de las arterias carótida externa e interna; la temporal superficial, la vertebral, la oftálmica y las ciliares posteriores son las más frecuentemente involucradas (entre el 75 y el 100% de los casos). El sistema vertebrobasilar puede afectarse hasta en un 60% de los casos^{1,2}. Es una enfermedad cuya incidencia aumenta con la edad siendo más frecuente en personas mayores de 70 años³.

Caso clínico

Varón de 82 años, que acudió a urgencias por mareo de unas horas de evolución, con sensación de inestabilidad. Presentaba además, astenia intensa, habla lenta y déficit de atención, episodios de palidez facial aislados y pérdida ponderal de unos 8 kg en los últimos 6 meses. Tenía hipertensión arterial, hipercolesterolemia y era exfumador desde hacía 30 años. Se había iniciado estudio en consulta por síndrome general en los meses previos al ingreso. Además, 4 meses antes del ingreso actual, había acudido a urgencias por cefalea holocraneal de reciente comienzo, por lo que se practicó tomografía computarizada (TC) craneal que no evidenció ninguna lesión. Era independiente para las actividades básicas. Seguía tratamiento con enalapril, simvastatina y paracetamol. En la exploración física destacaba cifras de presión arterial de 167/77 mmHg y un aumento de la base de sustentación con tendencia a la retropulsión en la exploración neurológica. En el estudio analítico practicado en urgencias destacaba una hemoglobina de 9,8 g/dl con un

* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: m.guerrero959@gmail.com, martha...14@hotmail.com (M. Guerrero-Santillán).

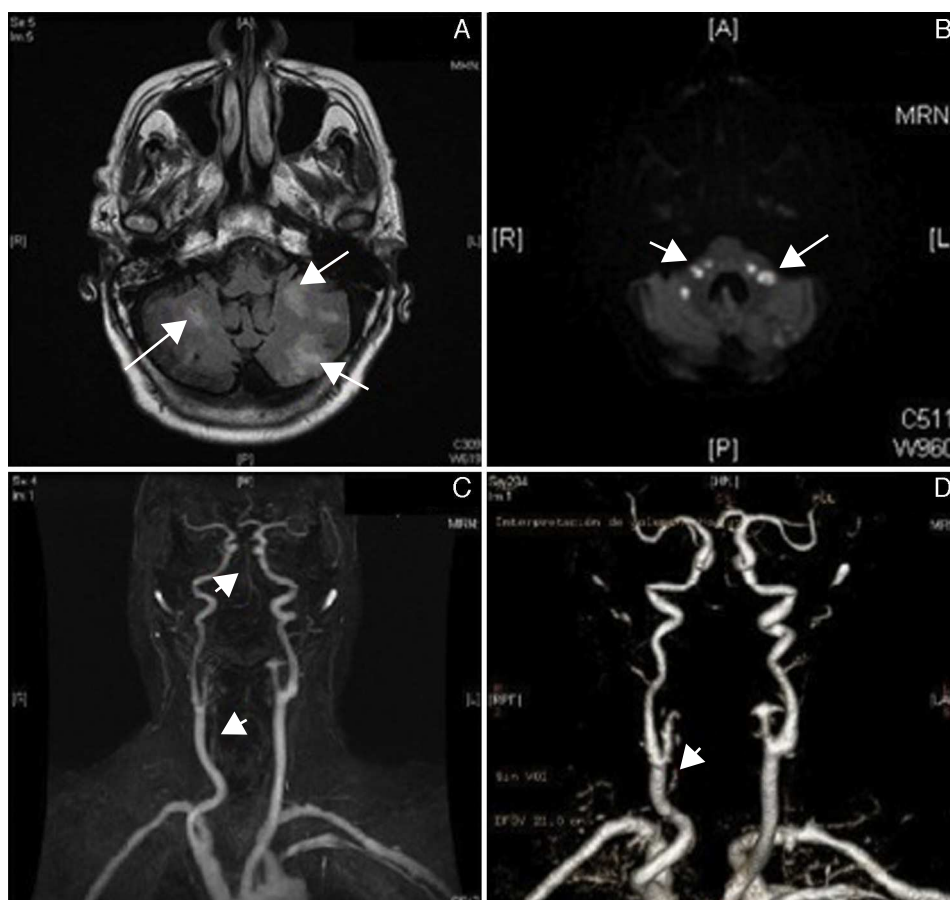


Figura 1 Estudio de resonancia magnética y angiorresonancia del polígono de Willis y de troncos supraaórticos. A) Múltiples lesiones parcheadas de isquemia aguda en territorio vertebrobasilar (tronco cerebral y distribución cerebelosa bilateral). B) Lesiones hiperintensas en T2/FLAIR de distribución bilateral en ambos hemisferios cerebelosos. C) Se demuestra la ausencia de flujo en todo el recorrido cervical de la arteria vertebral izquierda. La arteria vertebral derecha solo muestra flujo visible en el primer segmento cervical, con ausencia de flujo valorable en su mitad distal que se interpreta como obstrucción o bien estenosis crítica en ese punto. Se identifica flujo tenue en la porción intracraneal de ambas arterias vertebrales y arteria basilar, posiblemente retrógrado. D) Reconstrucción tridimensional donde se objetiva escaso flujo proximal en la arteria vertebral derecha y ausencia total en la izquierda.

volumen corpuscular medio (VCM) de 88,8 fl, el resto del hemograma, la bioquímica y la coagulación fueron normales. El electrocardiograma estaba en ritmo sinusal sin alteraciones agudas de la repolarización. Una TC craneal evidenció la existencia de un infarto en el hemisferio cerebeloso izquierdo en estadio subagudo, atrofia corticosubcortical y leucoencefalopatía vascular senil.

Se ingresó al paciente en medicina interna con el diagnóstico inicial de ataxia en relación a infarto cerebeloso, síndrome consuntivo y anemia normocítica a estudio, iniciándose tratamiento con ácido acetilsalicílico (AAS) y estatinas. Los análisis realizados en planta revelaron una elevación de reactantes de fase aguda: proteína C reactiva (PCR) 13,9 mg/dl; ferritina 622 ng/ml; elevación de fosfatasa alcalina 148 U/l y gamma-glutamyl transpeptidasa de 216 U/l; elevación de alfa globulinas: alfa-1 globulina 0,65 g/dl, alfa-2 globulina 1,07 g/dl, así como hemoglobina 10,1 g/dl, hematocrito 30,7%, VCM 86,0 fl, transferrina 183 mg/dl, índice de saturación de transferrina 5,8%, hierro

15 µg/dl y una velocidad de sedimentación globular (VSG) en la primera hora de 98 mm.

El ecocardiograma no mostró hallazgos significativos y el eco-Doppler de troncos supraaórticos evidenció una trombosis de la arteria vertebral izquierda, por lo que se solicitó una angiorresonancia magnética para completar el estudio angiográfico.

Dados estos hallazgos, se realizó una reexploración física de forma dirigida al paciente, quien negaba haber presentado claudicación de miembros o mandibular, así como episodios de pérdida visual. Se objetivó un latido temporal derecho pobre y ausencia del izquierdo. Con el diagnóstico presuntivo de ACG se inició prednisona a dosis de 45 mg y se realizó biopsia de la temporal. En el seguimiento del paciente, tras haber iniciado tratamiento, se objetivó una clara mejoría de las alteraciones analíticas, destacando la marcada reducción de la VSG a 41 mm y de la PCR a 0,8 mg/dl, así como una notable mejoría clínica de la deambulación y del apetito.

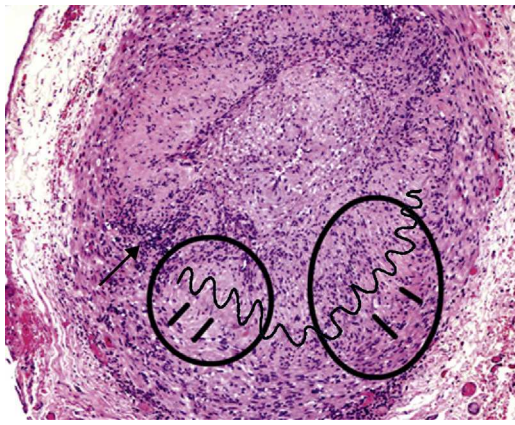


Figura 2 Tinción hematoxilina-eosina: segmento de arteria muscular de mediano calibre con moderada inflamación crónica de la pared que también afecta al tejido perivascular. Infiltrado inflamatorio linfohistiocitario (flecha) y visualización de la lámina elástica (línea ondulada) con varios puntos de fragmentación de la misma (círculos).

La angiorresonancia evidenció múltiples lesiones parcheadas de isquemia aguda a nivel del territorio vertebro-basilar y ausencia de flujo en ambas arterias vertebrales, como hallazgos más relevantes (fig. 1).

El resultado anatomopatológico de la biopsia de la arteria temporal derecha fue compatible con arteritis de la temporal o ACG, con lo que se obtuvo el diagnóstico de confirmación (fig. 2).

Discusión

El paciente fue diagnosticado de ACG, con un comienzo atípico de la enfermedad como es el de infarto cerebeloso en estadio subagudo, una vez establecido el diagnóstico de sospecha y confirmado histológicamente mediante biopsia de la arteria temporal.

Los accidentes cerebrovasculares son una complicación infrecuente, sobre todo, como manifestación inicial de la ACG. Se calcula que un 4-6% de pacientes con la enfermedad, va a sufrir un accidente cerebrovascular, aunque muchas veces es difícil discernir si el episodio se ha producido de forma secundaria a la enfermedad o a aterosclerosis, dada la alta prevalencia de estos episodios en pacientes de edad avanzada¹. A pesar de ser una manifestación atípica, se ha visto una mayor implicación del sistema vertebrobasilar (40-60%) que en los accidentes de causa aterosclerótica (15-20%), y se cree que pueden constituir una de las causas más frecuentes de muerte precoz¹. Los ictus se han descrito clásicamente en el periodo activo de la enfermedad entre el inicio de los síntomas hasta un mes después de haber iniciado el tratamiento con corticoides^{4,5}.

En cuanto a la patogenia, resaltar que gran parte de la literatura avala la teoría de que la afectación del sistema nervioso central (SNC) se produce por afectación de vasos extracraneales, vertebral y arteria carótida interna, las cuales contienen lámina elástica desde el arco aórtico hasta su punto de entrada en la duramadre. Las manifestaciones clínicas se derivarían de fenómenos tromboembólicos, extensión directa de un trombo o por disminución de la

perfusión de la arteria vertebral, agravada por la afectación arterítica o no arterítica de las arterias carótidas internas^{1,6,7}.

También se ha descrito, aunque es más infrecuente, la implicación de vasos intracraneales, especialmente de la arteria basilar y vertebral en la afectación del SNC por la enfermedad. Esto no queda del todo claro y hay controversia entre los hallazgos angiográficos (estenosis y dilataciones, así como imágenes en dientes de sierra) y los resultados histológicos *post mortem*. Hay autores que han demostrado correlación entre los hallazgos angiográficos mostrando alteraciones típicas a nivel de la cerebral anterior, cerebral media y la arteria basilar, pero otros autores no han demostrado dicha correlación. Se piensa, por tanto, que los resultados angiográficos son en realidad el resultado de fenómenos trombóticos, embólicos o procedentes de placas de ateroma de arterias cervicales, no concluyentes, por tanto, de afectación intracerebral por la ACG^{6,8}.

En otras series de casos¹, se ha descrito la presentación cerebral como infarto o como alteraciones del estatus mental de forma secundaria a múltiples infartos cerebrales pequeños, que producirían isquemia de los lóbulos temporal y occipital. Cuando se presenta de esta manera hay que tener en cuenta el resto de los síntomas del paciente, que en un primer momento pueden pasar desapercibidos.

En cuanto a factores predisponentes para desarrollar un ictus, en especial, a nivel del territorio vertebrobasilar, se ha objetivado en un estudio² de casi 300 pacientes con ACG diagnosticada por biopsia, que los mejores predictores de ictus fueron la pérdida visual permanente e hipertensión, y el mejor predictor de ictus a nivel vertebrobasilar, la historia de tabaquismo. En cambio, ser mujer y tener anemia al diagnóstico, supuso una reducción significativa del riesgo de ictus, y concretamente este último en ictus de territorio vertebrobasilar.

En el caso de nuestro paciente, a pesar de la manifestación atípica o infrecuente de la enfermedad, al profundizar en su historia y en sus antecedentes personales se pusieron de manifiesto otros síntomas que orientaron el diagnóstico.

El tratamiento con corticoides ha demostrado su eficacia en cuanto a la resolución de síntomas y a que disminuye el riesgo de las complicaciones vasculares. Debe instaurarse lo antes posible ante la sospecha, incluso antes de la confirmación histológica o radiológica (sobre todo si existen complicaciones vasculares recientes o pérdida de visión). La dosis inicial que recomienda la Liga Europea de Reumatología (EULAR), es de 1 mg/kg hasta un máximo de 60 mg/día, con un descenso progresivo posterior. Algunos autores recomiendan dosis de 250-1.000 mg durante 3-5 días en pacientes con afectación visual o cerebral, aunque esto es controvertido. La monitorización del tratamiento se realiza según la clínica, la PCR y la VSG, pudiendo intentar la retirada en un periodo de 2 años. Se recomienda el empleo de metotrexato como ahorrador de corticoides en dosis semanal de 7,5 a 15 mg, ya que ha demostrado una reducción de la tasa de recaídas y una menor dosis acumulada de corticoides. Como alternativa a este, se podría emplear azatioprina a dosis de 150 mg/día. La EULAR también recomienda la administración diaria de AAS en dosis de 75 a 150 mg/día como protector de eventos cardiovasculares y cerebrovasculares en la ACG⁹.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Solans-Laqué R, Bosch-Gil JA, Molina-Catenario CA, Ortega-Aznar A, Álvarez-Sabín J, Vilardell-Tarres M. Stroke and multi-infarct dementia as presenting symptoms of giant cell arteritis report of 7 cases and review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 2008;87:335–44.
2. González-Gay MA, Vázquez-Rodríguez TR, Gómez-Acebo I, Pego-Reigosa R, López-Díaz MJ, Vázquez-Trinanes MC, et al. Strokes at time of disease diagnosis in a series of 287 patients with biopsy-proven giant cell arteritis. *Medicine (Baltimore)*. 2009;88:227–35.
3. González-Gay MA, Vázquez-Rodríguez T, Lopez-Díaz MJ, Miranda-Filloy JA, González-Juanatey C, Martín J, et al. The epidemiology of giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica. *Arthritis Rheum*. 2009;61:1454–61.
4. González-Gay MA, Blanco R, Rodríguez-Valverde V, Martínez-Taboada VM, Delgado-Rodríguez M, Figueroa M, et al. Permanent visual loss and cerebrovascular accidents in giant cell arteritis: Predictors and response to treatment. *Arthritis Rheum*. 1998;41:1497–504.
5. Pego-Reigosa R, García-Porrúa C, Pineiro A, Dierssen T, Llorca J, González-Gay MA. Predictors of cerebrovascular accidents in giant cell arteritis in a defined population. *Clin Exp Rheumatol*. 2004;22 Suppl 36:S13–7.
6. Butt Z, Cullen JF, Mutlukan E. Pattern of arterial involvement of the head, neck, and eyes in giant cell arteritis: Three case reports. *Br J Ophthalmol*. 1991;7:368–71.
7. Salvarani C, Giannini C, Miller DV, Hunder G. Giant cell arteritis: Involvement of intracranial arteries. *Arthritis Rheum*. 2006;55:985–9.
8. Richard S, Anxionnat R, Delaunay C, Ducrocq X, Nancy C. Giant cell arteritis revealed by vertebrobasilar insufficiency. *J Rheumatol*. 2009;36:457–9.
9. Ness T, Thorsten AB, Wolfgang AS, Lamprecht P. The diagnosis and treatment of giant cell arteritis. *Dtsch Arztebl Int*. 2013;110:376–85.