



Medicina de Familia
SEMERGEN

www.elsevier.es/semergen



SITUACIÓN CLÍNICA

A propósito de un caso de arteritis de la temporal

A. Cerrada Cuesta* y M.O. Gracia Moliner

Centro de Salud Canillejas I, Madrid, España

Recibido el 23 de julio de 2009; aceptado el 29 de julio de 2009

Disponible en Internet el 9 de febrero de 2010

PALABRAS CLAVE

Arteritis de células gigantes;
Vasculitis;
Atención primaria

KEYWORDS

Giant cell arteritis;
Vasculitis;
Primary health care

Resumen

La arteritis de la temporal o arteritis de células gigantes es una vasculitis crónica de vasos de tamaño grande y mediano, que ocurre con mayor frecuencia en personas ancianas. Pese a la afectación sistémica de la enfermedad, que presenta predominio de sintomatología en la región craneofacial, los síntomas más característicos son cefalea, alteraciones visuales, síntomas de polimialgia reumática y la claudicación de la articulación temporomandibular. Cuando se sospecha el diagnóstico tras realizar la historia clínica, las pruebas complementarias recomendadas son analítica sanguínea completa con reactantes de fase aguda (sobre todo la velocidad de sedimentación globular), ecografía y biopsia de la arteria temporal. Generalmente, la respuesta al tratamiento corticoideo es inmediata. A continuación se describe un caso de arteritis de células gigantes en una mujer de 84 años seguida en la consulta de atención primaria.

© 2009 Elsevier España, S.L. y SEMERGEN. Todos los derechos reservados.

Temporal arteritis: A case report

Abstract

Giant cell arteritis or temporal arteritis is a chronic vasculitis of large and medium sized vessels, most frequently in elderly people. Although is characteristically a systemic disease, it presents the prevalence of symptoms in the craniofacial region. The most frequent symptoms are new headaches, visual disturbances, symptoms of polymyalgia rheumatica and jaw claudication. When it is suspected after the clinical history, the recommended complementary tests are a blood analysis including C-reactive protein and erythrocyte sedimentation rate, ultrasound, and temporal artery biopsy. Generally the response to corticosteroid treatment is immediate.

We present the case of a woman of 84 years follow-up in primary care.

© 2009 Elsevier España, S.L. and SEMERGEN. All rights reserved.

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ana_cerrada@yahoo.es (A. Cerrada Cuesta).

Introducción

La arteritis de la temporal (AT) es una vasculitis crónica de vasos de mediano y de gran tamaño. La media de edad a la que se realiza el diagnóstico es en torno a los 72 años y la enfermedad no suele aparecer en individuos menores de 50 años. La prevalencia en individuos mayores de 50 años está estimada en 1/500. En diferentes estudios se ha observado un predominio en mujeres, en torno a 3:1^{1,2}.

Pese a que la AT es característicamente una patología sistémica y la afectación vascular es generalizada, la sintomatología inflamatoria vascular ocurre con más frecuencia en los vasos craneales de las arterias originadas en el cayado aórtico que irrigan específicamente territorios extracraneales, especialmente en las ramas de la carótida externa³.

Exposición del caso clínico

Mujer de 84 años de edad con antecedentes personales de marcapasos bicameral con cable único desde 2001 por

bloqueo auriculoventricular completo, hipoacusia en estudio e incontinencia urinaria de urgencia en tratamiento con solifenacina. Intervenciones quirúrgicas: faucectomía bilateral e histerectomía.

Acudió a la consulta del centro de salud por dolor cervical de tipo mecánico, más marcado en el lado izquierdo, no irradiado y sin síntomas de compresión neurológica. A la exploración se objetivaba dolor y limitación a la lateralización hacia la izquierda, con contractura del trapecio del mismo lado, por lo que se decidió pautar tratamiento antiinflamatorio.

Una semana más tarde persistía la sintomatología, asociando irradiación del dolor hacia la región occipital y cefalea opresiva holocraneal, sin síntomas de organicidad, sin focalidad neurológica ni vómitos. La exploración mostraba movilidad normal del cuello sin dolor. En el resto de la exploración no hubo hallazgos significativos.

Diez días después la paciente fue valorada en urgencias del hospital por persistencia del cuadro, refiriendo dolor facial fundamentalmente en relación con la masticación, evidenciando trismus leve y dolor a la palpación de ambas articulaciones temporomandibulares (ATM). Fue diagnosticada

Tabla 1 Resumen de síntomas de la arteritis de la temporal

Manifestaciones relacionadas con lesión vascular

Síntomas comunes (30–80%)

Cefalea: temporal, occipital, frontal u holocraneal; severidad variable, a veces palpitaciones (pulsátil)
Sensibilidad local: en la región temporal, provocado con la masticación, al tocar el cuero cabelludo o al llevar gafas. En ocasiones, dolor facial
La arteria temporal puede estar aumentada de tamaño, nodular a la palpación o dolorosa
Claudicación mandibular: intermitente; con la masticación o al hablar

Síntomas menos comunes (<20%)

Síntomas oculares: pérdida de la visión parcial o total, visión borrosa, visión doble. Amaurosis fugax. Sintomatología habitualmente permanente, unilateral o bilateral. Rara vez hay parálisis de los músculos del ojo
Disfagia
Síntomas respiratorios: tos seca no productiva
Claudicación de las extremidades, en ocasiones, combinado con parestesias
Pulsos ausentes o asimétricos
Tensión arterial asimétrica
Síntomas infrecuentes (<5%)
Isquemia en el SNC: insuficiencia vertebrobasilar. Ceguera cortical. Confusión
Claudicación de la lengua. Sangrado de las encías. Úlceras bucales
Insuficiencia aórtica: aneurisma de la aorta proximal
Infarto agudo de miocardio
Neuropatía periférica: la calota, la lengua o las extremidades
Pérdida de audición
Fenómeno de Raynaud

Manifestaciones relacionadas con inflamación sistémica

Síntomas comunes (40–100%)

Incremento de reactantes de fase aguda: elevación de la velocidad de sedimentación globular, proteína C reactiva, niveles de interleuquina-6
Anemia: normocítica, o normocrómica
Polimialgia reumática: dolor y rigidez de la cintura escapular y pelviana, predominio matutino
Síndrome constitucional: fiebre, astenia, debilidad, anorexia, pérdida de peso, hiperhidrosis o sensación de malestar general.
Síntomas depresivos

Síntomas infrecuentes (<20%)

Sinovitis periférica de predominio distal

SNC: sistema nervioso central.

de disfunción de la ATM y se pautó tratamiento con antiinflamatorios y relajantes musculares.

Dos semanas más tarde presentó un pico febril auto-limitado de 38 °C y astenia intensa, por lo que volvió a la consulta. Tras reinterrogar a la paciente, refería persistencia de la cefalea de similares características a las descritas previamente, sin aparición clara de claudicación mandibular, alteraciones visuales ni debilidad de cinturas. Datos destacables de la exploración: arteria temporal derecha engrosada con pulso palpable y disminución de pulso de la arteria temporal izquierda. Auscultación cardíaca sin soplos y pulmonar con murmullo vesicular conservado. Abdomen sin masas ni soplos. Locomotor sin evidencias de signos inflamatorios ni debilidad de cinturas (ver resumen de síntomas en [tabla 1](#)).

Ante la evolución clínica de la paciente, se sospechó de un cuadro reumatológico y se solicitó una analítica completa con los siguientes resultados: hemoglobina: 10 mg/dl, hematocrito: 29,6%, 13.900 leucocitos (el 74% eran neutrófilos y el 18% eran linfocitos) y velocidad de sedimentación globular: 112 mm. Bioquímica normal, salvo urea: 46 mg/dl y proteína C reactiva: 64,20 mg/l. Hemostasia normal, salvo fibrinógeno: 526 mg/dl. Transferrina: 168 mg/dl, saturación de transferrina: 45,4%. Ferritina: 273,12 ng/ml. Orina normal. Tirotrópina normal. Marcadores tumorales negativos.

Dada la sospecha clínica y tras recibir los resultados analíticos, se remitió al hospital para estudio, donde se realizó ecografía de arterias temporales, objetivando halo hipoecoico en la arteria temporal izquierda y, posteriormente, biopsia de la arteria temporal izquierda compatible con AT. Debido a que la paciente no presentaba ninguna alteración visual que hiciera sospechar neuropatía isquémica del nervio óptico, en este caso no se realizó valoración oftalmológica.

Se prescribió tratamiento con prednisona (60 mg al día) que se mantuvo al alta junto a ácido acetilsalicílico (AAS) (100 mg), calcio, bifosfonatos y omeprazol, con mejoría clara de los síntomas.

Discusión

En este caso clínico habría que plantearse realizar diagnóstico diferencial¹⁻³ con:

- Otras vasculitis: de gran vaso (arteritis de Takayasu, de histología indiferenciable, pero con inicio de la enfermedad en menores de 40 años) y de pequeño vaso (poliangeítis microangiopática, granulomatosis de Wegener y poliarteritis nodosa, de histología diferente, pero en las que se pueden mimetizar síntomas por la afectación sistémica, apareciendo en algunos casos solapamiento). La polimialgia reumática (PMR) merece mención especial, ya que se asocia a la AT en un 50% de los casos, cursando con dolor y rigidez en los hombros, las caderas y, menos frecuentemente, el cuello y la región lumbar. Visto de otra manera, entre el 5 y el 15% de las personas que padecen PMR tendrán en algún momento un diagnóstico de AT. Los síntomas de ambas enfermedades pueden manifestarse al mismo tiempo o por separado.
- Patología no vasculítica: patología de la ATM, amiloidosis con afectación vascular que puede manifestarse con

claudicación mandibular o de miembros superiores. Debido a la frecuencia de aparición de alteraciones visuales en la AT, es necesario descartar neuropatía isquémica del nervio óptico, y es aconsejable realizar un examen oftalmológico exhaustivo con realización del fondo de ojo para descartar edema del disco y atrofia del nervio óptico, así como medición de la presión intraocular, oftalmoscopia y, en caso de encontrar alguna alteración en las anteriores exploraciones, realizar una angiografía fluoresceínica.

- Cefaleas: tensional, migraña, en racimos, neuralgia del trigémino, abuso de analgesia, postraumática, sinusitis y disfunción de ATM.

Los criterios de clasificación del American College of Rheumatology de 1990⁴ para etiquetar a un paciente de AT son (cumplir al menos tres de estos cinco criterios):

1. Edad de comienzo de la enfermedad mayor o igual a 50 años.
2. Cefalea de nuevo comienzo o nuevo tipo de localización.
3. Sensibilidad a la palpación de la arteria temporal o disminución de pulso no relacionada con arterioesclerosis de arterias cervicales.
4. Velocidad de sedimentación globular mayor o igual a 50 mmHg por el método de Westergren.
5. La biopsia de la arteria temporal debe mostrar una vasculitis caracterizada por predominio de infiltración de células mononucleares o inflamación granulomatosa normalmente con células gigantes multinucleadas.

La paciente del caso presentaba los cinco criterios por lo que, teniendo en cuenta además de ello la evolución clínica, los datos de laboratorio, radiológicos y anatomopatológicos del caso presentado, así como la respuesta terapéutica a los corticoides, se consideró el diagnóstico de AT como el más adecuado.

El diagnóstico definitivo de AT se basa en la presencia de hallazgos típicos en la biopsia arterial, y es la prueba diagnóstica de referencia a pesar de sus limitaciones dado que la afección vascular es segmentaria y, por tanto, su negatividad no excluye la enfermedad. Esta razón obliga a obtener un segmento arterial de una longitud no inferior a 3–5 cm y hacer estudio en varios niveles. La sensibilidad de la biopsia se estima en torno al 58–85% y su valor predictivo negativo se sitúa entre el 76 y el 92%. La biopsia de la arteria contralateral, cuando la primera es negativa, sólo mejora el diagnóstico en un 5–15% de los casos, y por ello no se recomienda su práctica sistemática. Hay investigaciones sobre la utilidad de diversas técnicas diagnósticas que permitan identificar y valorar la inflamación de la pared vascular presente en esta enfermedad, como son la ultrasonografía Doppler y la tomografía por emisión de positrones, sin claros resultados hasta el momento^{5,6}.

Se recomienda realizar la biopsia de la arteria temporal en pacientes con sospecha alta de AT siempre que sea posible, dada la alta frecuencia de efectos secundarios debidos al tratamiento prolongado con glucocorticoides. La biopsia debería ser realizada previamente o, si esto no es posible, de forma precoz tras el inicio de la terapia, para optimizar la probabilidad de obtener un resultado positivo.

No obstante, si la sospecha clínica es alta y existen parámetros analíticos inflamatorios, el paciente debe recibir tratamiento con glucocorticoides, siendo la respuesta al tratamiento con glucocorticoides, con mejoría sintomática en menos de 48h, un punto a favor del diagnóstico de AT¹.

La literatura médica sostiene que se debe iniciar tratamiento corticoideo asociado a fármacos antirresortivos y calcio para prevenir la aparición de osteoporosis y AAS al menos durante 15–17 meses según la evolución. La dosis inicial debe ser aproximadamente 1 mg/kg/día, comenzando habitualmente con 40–60 mg de prednisona, o la equivalencia correspondiente, en una dosis única al día al menos durante 4 semanas (grado de recomendación 2C), aunque esta dosis se puede aumentar si los síntomas potencialmente reversibles no mejoran o empeoran, hasta conseguir un control sintomático. Posteriormente, reducción lentamente progresiva, realizando un descenso del 10% de la dosis total diaria cada dos semanas, hasta llegar a los 10 mg diarios, y una vez alcanzada esta dosis la reducción debe hacerse de mg en mg^{7,8}.

Se recomienda, asimismo, el uso de dosis bajas de AAS (89–100 mg), ya que disminuye el riesgo de pérdida visual, accidente isquémico transitorio e ictus (evidencia de grado 1B)^{9–11}.

Los inhibidores de la bomba de protones están indicados en pacientes que reciban tratamiento con corticoides junto con AAS para evitar complicaciones gastrointestinales asociadas. No está indicado asociar inhibidores de la bomba de protones en los pacientes que estén únicamente en tratamiento con corticoides^{12,13}.

El American College of Rheumatology recomienda que los pacientes en tratamiento con glucocorticoides mantengan una ingesta de calcio de 1.000 a 1.500 mg/día y de vitamina D de 800 U/día, ya sea en la dieta o con suplementos¹⁴.

Asimismo, recomienda tratamiento con alendronato (35 mg/semana como preventivo y 70 mg/semana como tratamiento) o risedronato (35 mg/semana, tanto para prevención como para tratamiento), en pacientes que reciban una dosis de corticoides superior a 5 mg/día durante más de 3 meses, teniendo cuidado en mujeres premenopáusicas puesto que se desconoce la seguridad de éstos durante el embarazo¹⁵.

Tras la retirada progresiva del tratamiento, debe hacerse seguimiento ante la posibilidad de aparición de un nuevo brote, motivo por el cual sería necesario reintroducirlo.

La AT tiene una elevada tasa de recurrencia al disminuir los glucocorticoides. Los síntomas pueden recurrir en un 30–60% de los pacientes, pudiendo ocurrir al cabo de meses o años de iniciar la reducción de los glucocorticoides¹⁶.

En cuanto al pronóstico, la mayoría de las personas se recupera completamente, aunque se puede requerir un tratamiento prolongado durante uno a dos años, e incluso más, según la evolución clínica. A pesar de realizar un tratamiento adecuado, la afección puede reaparecer posteriormente.

Las posibles complicaciones que pueden surgir en la AT, sobre todo si no se trata de manera adecuada, son principalmente:

- Pérdida súbita de la visión o debilidad de la musculatura ocular.
- Daño a otros vasos sanguíneos a nivel sistémico.

- Accidente cerebrovascular o accidente isquémico transitorio.

Además, hay que tener en cuenta la posible aparición de efectos secundarios de los esteroides.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Sociedad Española de Reumatología. Manual SER de las Enfermedades Reumáticas. 4 ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2004. p. 237–3.
2. Moreno Gallego I, Montaña Alonso A. Patología articular inflamatoria del anciano en atención primaria. Medifam. 2002;12:266–71.
3. Hunder GG, Stone JH, Trobe J. Diagnosis of giant cell (temporal) arteritis. [Monografía en internet] Actualizado 2009 [consultado 4/2/2009]. Disponible en <http://www.uptodate.com>.
4. Hunder GG, Bloch DA, Michel BA, Stevens MB, Arend WP, Calabrese LH, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for classification of giant cell arteritis. Arthritis Rheum. 1990;33:1122–8.
5. Solans-Laqué R, Pérez-López J, Bosch-Gil JA. Arteritis de células gigantes. Med Clin (Barc). 2006;126:624–7.
6. Aguirre Errasti C, Álvarez Blanco A. Indicaciones y limitaciones de la biopsia de la arteria temporal en la arteritis de Horton. Rev Clin Esp. 2001;201:327.
7. Mazlumzadeh M, Hunder GG, Easley KA, Calamia KT, Matteson EL, Griffing WL, et al. Treatment of giant cell arteritis using induction therapy with high-dose glucocorticoids: A double-blind, placebo-controlled, randomized prospective clinical trial. Arthritis Rheum. 2006;54:3310.
8. Hunder GG, Stone JH, Trobe J. Treatment of giant cell (temporal) arteritis. [Monografía en internet] Actualizado Ene 2009 [consultado 4/2/2009] Disponible en: <http://www.uptodate.com>.
9. Weyand CM, Kaiser M, Yang H, Younge B, Goronzy JJ. Therapeutic effects of acetylsalicylic acid in giant cell arteritis. Arthritis Rheum. 2002; 46:457.
10. Neshor 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 2004; 50:1332.
11. Lee MS, Smith SD, Galor A, Hoffman GS. Antiplatelet and anticoagulant therapy in patients with giant cell arteritis. Arthritis Rheum. 2006;54:3306.
12. Piper JM, Ray WA, Daugherty JR, Griffin MR. Corticosteroid use and peptic ulcer disease: Role of nonsteroidal anti-inflammatory drugs. Ann Intern Med. 1991;114:735–40.
13. Vonkeman HE, van de Laar MA. Nonsteroidal anti-inflammatory drugs: Adverse effects and their prevention. Semin Arthritis Rheum. 2008.
14. Recommendations for the prevention and treatment of glucocorticoid-induced osteoporosis: 2001 update. American College of Rheumatology Ad Hoc Committee on Glucocorticoid-Induced Osteoporosis. Arthritis Rheum. 2001;44:1496–1503.
15. Baker CB, Adi Cohen MHS. Evaluation and treatment of premenopausal osteoporosis. Actualizado 2009 [consultado 6/3/2009] Disponible en: <http://www.uptodate.com>.
16. Lundberg I, Hedfors E. Restricted dose and duration of corticosteroid treatment in patients with polymyalgia rheumatic and temporal arteritis. J Rheumatol. 1990;17:1340–5.