

CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Úlceras en el cuero cabelludo y cefaleas intensas

M. Purificación Oñate Domínguez^a y Rui Tabares-Bello^b

^aServicio de Dermatología. Hospital de Nossa Senhora do Desterro. Lisboa. Portugal.

^bDirector del Hospital Militar Principal de Lisboa.



Figura 1. Úlcera con costra necrohemorrágica en la región parieto-frontal derecha.



Figura 2. Reepitelización completa de la úlcera después del tratamiento.

Mujer de 82 años de edad, con antecedentes de accidente cerebrovascular trombótico hace 8 años y hemiparesia derecha residual, en tratamiento con dipiridamol (225 mg/día), ácido acetil salicílico (100 mg/día) y lorazepam (1 mg/día). Sin antecedentes familiares de interés.

Enfermedad actual

La paciente refiere que, encontrándose previamente bien, inicia un cuadro clínico de un mes de evolución, consistente en cefaleas intensas localizadas en el vértex, persistentes y de comienzo nocturno, no acompañadas ni precedidas de sintomatología general. Se automedicó con analgésicos por vía oral, cuyo nombre desconoce, con mejoría parcial del dolor.

A los 2 días de la instauración de las cefaleas, aparecieron lesiones, localizadas en el cuero cabelludo, en la región parietofrontal derecha, constituidas por pápulas eritematosas-rosadas, con vesiculación y formación de

costra necrohemorrágica (fig. 1). Posteriormente, surgieron placas de semiología idéntica, localizadas en las regiones parietal y occipital (bilateralmente). Las lesiones eran dolorosas tanto a la palpación como espontáneamente.

La paciente acudió al médico de familia, que le administró aciclovir 800 mg, un comprimido 5 veces al día, solicitándole un análisis de sangre y remitiéndola a una consulta de dermatología. Una semana después inicia un cuadro de claudicación mandibular a la masticación, mialgias y debilidad rizomélica, con persistencia de las cefaleas.

Exploración

Úlceras localizadas en el cuero cabelludo, en las regiones frontal derecha, parietal y occipital. En la exploración de la fuerza muscular observamos debilidad muscular rizomélica.

Exploraciones complementarias

El análisis sistemático de sangre era normal, excepto por la presencia de una velocidad de sedimentación globular de 178 mmHg.

El examen oftalmológico (fondo de ojo) no reveló alteraciones.

Correspondencia: Dra. M. Oñate Domínguez
Calle Río Cobas, 8, 1.º
32001 Orense.

Piel 2001; 16: 469-471.

DIAGNÓSTICO

Arteritis temporal (enfermedad de Horton).

Tratamiento y evolución

Tras este diagnóstico, fue instaurado tratamiento por vía oral con 1 mg/kg/día de deflazacort, 400 mg/día de misoprostol, 100 mg/día de azatioprina, 1 g/día de calcio y cuidados locales.

Dos meses después se observó una reepitelización completa de las lesiones (fig. 2), una mejoría sintomática persistente y una velocidad de sedimentación globular de 45 mmHg, por lo que se fue reduciendo progresivamente la dosis de deflazacort hasta una dosis de mantenimiento de 15 mg a días alternos, junto con 100 mg/día de misoprostol, manteniendo la restante pauta.

En la actualidad, la paciente se encuentra prácticamente asintomática, persistiendo sólo algún episodio esporádico de claudicación mandibular y de cefalea que remite con 1 g/día de paracetamol por vía oral, presentando una velocidad de sedimentación globular normal.

COMENTARIO

Aunque se deba a Hutchinson¹, en 1890, la descripción del primer caso, un paciente de sexo masculino, de 80 años de edad, cuyas arterias temporales eran dolorosas hasta el punto de impedir el uso de sombrero, fue Horton² quien, en 1932, en dos pacientes con un cuadro clínico similar, describe la histología típica de la arteritis granulomatosa de células gigantes en fragmentos de las arterias comprometidas.

La arteritis de células gigantes, arteritis temporal, arteritis craneal o enfermedad de Horton, es una vasculitis sistémica, propia de pacientes de edad avanzada y que afecta a las arterias de mediano y gran calibre tributarias principales de la aorta y de la carótida externa³. Tiene una incidencia aproximada de 10-20 casos por 100.000 habitantes/año, preferentemente en pacientes de sexo femenino y mayores de 50 años⁴.

Etiología. Permanece desconocida, pareciendo estar implicados factores inmunológicos en individuos genéticamente predispuestos (HLA-DR4)⁵. Se asocia en cerca del 40% de los pacientes a polimialgia reumática, permaneciendo en controversia su individualización nosológica, ya sea en el contexto de dicha enfermedad reumática –de la cual constituye, para algunos autores, la forma aguda–, o en el de la arteritis de Takayasu, con la cual comparte los hallazgos histopatológicos⁴.

Desde el punto de vista clínico la arteritis de células gigantes se caracteriza por cefaleas, típicamente de localización temporal o frontotemporal, aunque pueden ser difusas, intensas, acompañadas de particular sensibilidad cutánea local (hiperalgesia). La claudicación mandibular y las alteraciones visuales (disminución de la agudeza, diplopía, ambliopía y amaurosis transitoria o definitiva) pueden ocurrir formando parte de una sintomatología general, que también incluye fiebre, astenia, adinamia y mialgias rizoméricas con o sin debilidad muscular concomitante. Mas raros son los cuadros res-

piratorios (tos seca, faringodinia, disfonía y derrame pleural), cardiovasculares (aneurismas de la aorta/aortitis, insuficiencia coronaria, derrame pericárdico, isquemia de los miembros inferiores y fenómeno de Raynaud), gastrointestinales (colestasis e isquemia mesentérica) y neuropsíquicos (neuropatía periférica y síndrome confusional)⁶.

Manifestaciones dermatológicas. Si bien son raras, están bien documentadas en la bibliografía⁷⁻¹⁰. Consisten en manchas y placas eritematoedematosas, vesículas, ampollas, púrpura o manchas equimóticas en el trayecto de las arterias temporales superficiales o en el territorio cutáneo por ellas irrigado¹⁰. En los casos más graves puede haber necrosis isquémica y ulceración cutánea en esos territorios y, más raramente, en los 2/3 distales de la lengua. Son excepcionales las alteraciones en las áreas distales de los miembros, como cianosis, palidez, púrpura o úlceras digitales.

Diagnóstico. En su presentación clásica, es esencialmente clínico. Los datos de laboratorio lo apoyan por un aumento acentuado de la velocidad de sedimentación y de las proteínas de fase aguda (principalmente la proteína C reactiva)⁶. La biopsia de la arteria temporal puede ser útil, revelando el examen histopatológico un cuadro de panarteritis, con infiltrado inflamatorio transmural constituido por linfocitos, histiocitos, células gigantes multinucleadas, formando granulomas, y raros polimorfonucleares neutrófilos. Se verifica la fragmentación de la lámina limitante elástica interna con elastofagocitosis y, en las fases más tardías, un engrosamiento de la íntima por depósitos de material fibrinoide y proliferación miofibroblástica, con estrechamiento u obliteración luminal¹¹. Se encuentra, sin embargo, una tasa del 5 al 40% de histologías «blancas», debido al carácter focal y segmentario del proceso vasculítico^{12,13}.

Terapéutica. Dado que en 1948 fue demostrado por Chavany y Taptas la particular respuesta de la afección a corticoides, requiere la institución precoz de los mismos por vía sistémica, en dosis elevadas (1 mg/kg/día de prednisolona), con reducción gradual de cerca del 10% cada 8-12 semanas. La posología debe guiarse por la sintomatología, ya que la cuantificación de la velocidad de sedimentación y de los reactantes de fase aguda constituyen un método imperfecto de monitorizar la actividad de la enfermedad y la respuesta a la terapéutica¹⁴. Una vez alcanzado el control clínico, se instaura una dosis de mantenimiento de corticoides (2,5 a 20 mg/día de prednisolona) durante períodos prolongados, que pueden llegar a 24 meses. La asociación de inmunosupresores de segunda línea (metotrexato y azatioprina) ha sido defendida, por ser agentes ahorradores de corticoides, con el objetivo de prevenir los efectos indeseables y/o las recidivas clínicas posteriores a la reducción de las dosis^{14,15}.

Pronóstico. Sin tratamiento es sombrío, con cerca de un 12% de óbitos por accidentes cardiovasculares y de

un 50% de accidentes vasculares retinianos, de los cuales resulta amaurosis definitiva en cerca de la mitad de los casos¹⁶.

Diagnóstico diferencial

La enfermedad de Horton o arteritis de células gigantes debe ser diferenciada de otras vasculitis de grandes y medianos vasos que afecten a los territorios irrigados por las arterias habitualmente implicadas en este proceso. Esta diferenciación es particularmente difícil con la sarcoidosis en su presentación oligosintomática, en cuyo caso un estudio radiológico de tórax, la dosificación de la ECA y de la calciuria y la demostración de una anergia tuberculínica podrán contribuir a su esclarecimiento. Ya fueron referidas las dificultades inherentes a la individualización nosológica de la arteritis de células gigantes con la polimialgia reumática y la arteritis de Takayasu; esta última afecta a una población diferente en los planos étnico y etario. También la arteriosclerosis obliterante, cuando existe una afección predominante de los territorios cutáneos acrales, debe diferenciarse de la arteritis de células gigantes, con la cual puede coexistir, dada la edad de los pacientes.

En el plano meramente dermatológico, el diagnóstico diferencial debe incluir el herpes zoster (distribución dermatómica, habitualmente unilateral y evolución a la curación espontánea), cuadros de vasculitis infecciosa, procesos linfoproliferativos angiocéntricos centofaciales y, en los casos de presentación equimótica, el angiosarcoma de la cara y del cuero cabelludo del anciano.

AGRADECIMIENTO

A la Dra. Leonor Girão, del Hospital de Nossa Senhora do Desterro de Lisboa, por su colaboración.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hutchinson J. Diseases of arteries. On a peculiar form of thrombotic arteritis of the aged which is sometimes productive of gangrene. *Arch Surg (London)* 1890; 1: 323-329.
2. Horton BT, Magath TB, Brown GE. An undescribed form of arteritis of the temporal vessels. *Proc Staff Meet Mayo Clin* 1932; 7: 700-701.
3. Dudenhofer EJ, Cornblath WT, Schatz MP. Scalp Necrosis With Giant Cell Arteritis. *Ophthalmology* 1998; 105: 1875-1878.
4. Duhaut P. Nosologie et épidémiologie de la maladie de Horton et de la pseudopolyarthrite rhizomélque. *Rev Prat* 1999; 49: 588-592.
5. Barrier J, Bignon J, Souillou J, Grolleau J. Increased prevalence of HLA DR4 in giant cell arteritis. *N Engl J Med* 1981; 305: 104-105.
6. Roblot P. Quand penser à la maladie de Horton? *Rev Prat* 1999; 49: 593-597.
7. Rudd JC, Fineman MS, Sergott RC. Ischemic scalp necrosis preceding loss of Visual acuity in giant cell arteritis. *Arch Ophthalmol* 1998; 116: 1690-1691.
8. Currey J. Scalp necrosis in giant cell arteritis and review of the literature. *Br J Rheumatol* 1997; 36: 814-816.
9. Cooke WT, Cloake PCP, Govan ADT, Colbeck JC. Temporal arteritis: a generalized vascular disease. *QJM* 1946; 15: 47-75.
10. Soderstrom CW, Seechafer JR. Bilateral scalp necrosis in temporal arteritis. A rare complication of Horton's disease. *Am J Med* 1976; 61: 541-546.
11. McNut NS, Moreno A, Contreras F. Enfermedades inflamatorias del tejido celular subcutáneo. En: Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson B, editores. *Lever histopatología de la piel* (8.ª ed.). Buenos Aires: Inter-Médica, 1999; 383-406.
12. Hedges TR III, Gieger GL, Albert DM. The clinical value of negative temporal artery biopsy specimens. *Arch Ophthalmol* 1983; 101: 1251-1254.
13. Allsop CJ, Gallagher PJ. Temporal artery biopsy in giant-cell arteritis. A reappraisal. *Am J Surg Pathol* 1981; 5: 317-323.
14. Mandell BF, Hoffman GS. Systemic necrotizing arteritis. En: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, Fitzpatrick TB, editores. *Dermatology in general medicine* (5.ª ed.). Nueva York: McGraw Hill, 1999; 2034-2044.
15. Roblot P. Les immunosuppresseurs dans la maladie de Horton. *An Med Intern* 1998; 149: 441-447.
16. Vayssairat M, Housset E. Maladie de Horton. En: Kahn MF, Peltier AP, editores. *Maladies systémiques*. Paris: Flammarion Médecine-Sciences, 1985; 511-517.