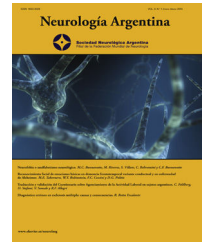




Sociedad Neurológica Argentina
Filial de la Federación Mundial
de Neurología

Neurología Argentina

www.elsevier.es/neurolarg



Caso clínico

Arteritis de células gigantes con presentación atípica: un reporte de caso



Esteban Agudelo Quintero^{a,*}, Juliana Vélez Arroyave^a y Lilliana María Giraldo Tapias^b

^a Residente de Neurología Clínica, Universidad CES, Instituto neurológico de Colombia, Medellín, Colombia

^b Neuróloga Clínica, Universidad CES, Instituto neurológico de Colombia, Medellín, Colombia

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 22 de mayo de 2023

Aceptado el 12 de julio de 2023

On-line el 4 de agosto de 2023

Palabras clave:

Arteritis de células gigantes

Vasculitis

Arterias temporales

Presentación atípica

Reporte de caso

R E S U M E N

La arteritis de células gigantes es una vasculitis que afecta a los vasos sanguíneos de mediano y gran calibre. Es más común en mujeres y mayores de 70 años. Se caracteriza por cefalea, síntomas visuales y constitucionales. La oftalmoplejía dolorosa y orbitopatía inflamatoria es poco común. Se reporta una presentación rara, varón de 73 años con cefalea asociada a ptosis palpebral, proptosis, oftalmoplejía dolorosa y disminución de la agudeza visual unilaterales. Resonancia magnética cerebral con neuritis óptica con perineuritis, escleritis posterior, inflamación de la grasa intraconal y músculos extraoculares; además con halo hipoecoico bilateral en Doppler de arterias temporales. Se realizó el diagnóstico con los nuevos criterios ACR/EULAR 2022. La ACG debe considerarse dentro de los posibles diagnósticos etiológicos de la oftalmoplejía dolorosa y puede asociarse a orbitopatía inflamatoria.

© 2023 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Giant cell arteritis with atypical presentation: A case report

A B S T R A C T

Giant cell arteritis is a vasculitis that affects medium and large-sized blood vessels. It is more common in women and individuals over 70 years of age. It is characterized by headache, visual symptoms, and constitutional symptoms. Painful ophthalmoplejía and inflammatory orbitopathy are uncommon. A rare presentation is reported in a 73-year-old male with headache associated with eyelid ptosis, proptosis, painful ophthalmoplejía, and unilateral visual acuity decrease. Brain magnetic resonance imaging showed optic neuritis with perineuritis, posterior scleritis, inflammation of the intraconal fat and extraocular muscles, as well as bilateral hypoechoic halo in temporal artery Doppler. The diagnosis was made

Keywords:

Giant cell arteritis

Vasculitis

Temporal arteries

Atypical presentation

Case report

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: esagudelo10@gmail.com (E. Agudelo Quintero).

<https://doi.org/10.1016/j.neuarg.2023.07.002>

1853-0028/© 2023 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

using the new ACR/EULAR 2022 criteria. Giant cell arteritis should be considered among the possible etiological diagnoses for painful ophthalmoplegia and may be associated with inflammatory orbitopathy.

© 2023 Sociedad Neurológica Argentina. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

La arteritis de células gigantes (ACG), conocida anteriormente como arteritis temporal, se caracteriza por una inflamación granulomatosa que afecta las arterias de mediano y gran calibre^{1,2}. Es la vasculitis más común en personas mayores de 50 años^{1,2} y su incidencia anual es de aproximadamente 10 a 20 casos por cada 100.000 habitantes. Se presenta más comúnmente en el sexo femenino, con un pico de incidencia alrededor de los 70 años³. Se ha encontrado una fuerte asociación entre la ACG y la polimialgia reumática (PMR)¹. Clínicamente se caracteriza por cefalea de inicio reciente asociada a cambios visuales, mialgias, artralgias, claudicación mandibular o lingual y alteraciones en la examinación de las arterias temporales^{1,4}. Anteriormente se consideraba una enfermedad con compromiso exclusivo intracraneal; sin embargo, modelos más actuales sugieren que existe compromiso de arterias tanto intra como extracraneales¹.

A continuación, se presenta el caso de un hombre de 73 años, quien consultó inicialmente debido a cefalea de inicio reciente asociada a alteración visual y signos de orbitopatía inflamatoria y quien fue finalmente diagnosticado de ACG por medio de la aplicación de los criterios ACG/EULAR 2022.

Caso clínico

Paciente masculino de 73 años con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2 y obesidad, independiente para sus actividades básicas e instrumentales de la vida diaria, que consultó por cuadro clínico de un mes de evolución consistente en cefalea holocraneana de inicio progresivo, tipo pulsátil, asociada a ptosis palpebral de inicio gradual y pérdida de la agudeza visual en el ojo izquierdo, con posterior oftalmoplejía dolorosa y proptosis. En el examen neurológico de ingreso se evidenció ptosis palpebral izquierda con leve edema conjuntival, defecto pupilar aferente izquierdo y oftalmoplejía dolorosa izquierda (ojo congelado). En la fundoscopia del ojo izquierdo se observó opacidad de medios, signos de hemorragia peripapilar, edema de nervio óptico y retina pálida. En la evaluación de la agudeza visual se evidenció ausencia de percepción de luz en el ojo izquierdo. Adicionalmente se encontró hipoestesia en hemicara derecha. No se evidenció dolor en región temporal ni alteraciones evidentes de arterias temporales.

Al ingreso se realizaron paraclínicos en los que se evidenció niveles de creatinina sérica en el límite superior, hemoglobina glicosilada elevada indicando mal control metabólico y hemograma con leucocitosis sin neutrofilia y con trombocitosis. Adicionalmente se encontró la velocidad de eritrosedimentación globular (VSG) elevada, la proteína C reactiva (PCR)

negativa, y las pruebas de RPR y VIH negativas. Se realizó una punción lumbar donde el citoquímico del líquido cefalorraquídeo no mostró características inflamatorias. Se realizó resonancia magnética (RM) cerebral contrastada en la que se evidenciaron hallazgos compatibles con neuritis óptica izquierda con restricción a la difusión de todo el segmento intraorbitario del nervio óptico, sugiriendo evento isquémico; perineuritis, escleritis posterior y cambios inflamatorios en la grasa intraconal y músculos extraoculares, con cambios de microangiopatía leve (fig. 1).

Debido al cuadro de cefalea con banderas rojas, la VSG elevada, la trombocitosis y los hallazgos compatibles en la neuroimagen con neuropatía óptico-isquémica anterior y orbitopatía inflamatoria, se sospechó como diagnóstico una posible arteritis de células gigantes.

Se solicitó ecografía Doppler de arterias temporales donde se evidenció arterias permeables, con apreciación de halo hipoecoico de 6,5 mm en la arteria temporal derecha y 7 mm en la izquierda. Bajo los fundamentos anteriores, y mediante la aplicación de los nuevos criterios ACR/EULAR 2022 (tabla 1), se confirmó el diagnóstico de arteritis de células gigantes en el paciente.

Posterior al diagnóstico se inició manejo con dosis altas de esteroides (metilprednisolona 1 g por vía intravenosa cada 24 h por 3 días) seguidas de prednisolona oral a dosis de 60 mg al día. El paciente presentó mejoría significativa de la sintomatología a las 48 h de iniciados los esteroides, con resolución casi completa de la cefalea, con posterior apertura ocular; sin embargo, sin recuperación de la visión por el ojo izquierdo.

Discusión

El espectro clínico de la ACG es amplio y su presentación clínica puede incluir desde síntomas craneales clásicos hasta síntomas constitucionales inespecíficos¹. El inicio de los síntomas es generalmente insidioso, con progresión de semanas a meses; únicamente un 20% de los pacientes presentan un inicio súbito de los síntomas³. El tiempo promedio entre el inicio de síntomas y el diagnóstico es de 6 a 9 semanas¹. La manifestación clínica típica es la cefalea de inicio reciente, la cual puede variar en localización e intensidad^{1,3}. Los síntomas visuales se presentan en el 15 a 20% de los casos^{2,3}, siendo el escenario más temido la pérdida de la visión generada por una neuropatía óptica isquémica anterior arterítica, la cual genera alteración de la agudeza visual de carácter irreversible². Esta pérdida de la visión suele ser no dolorosa y puede ser parcial o completa, unilateral o bilateral. Los signos de inflamación orbitaria son raramente evidenciados en la presentación de ACG^{3,5}. Más de la mitad de los pacientes presenta síntomas

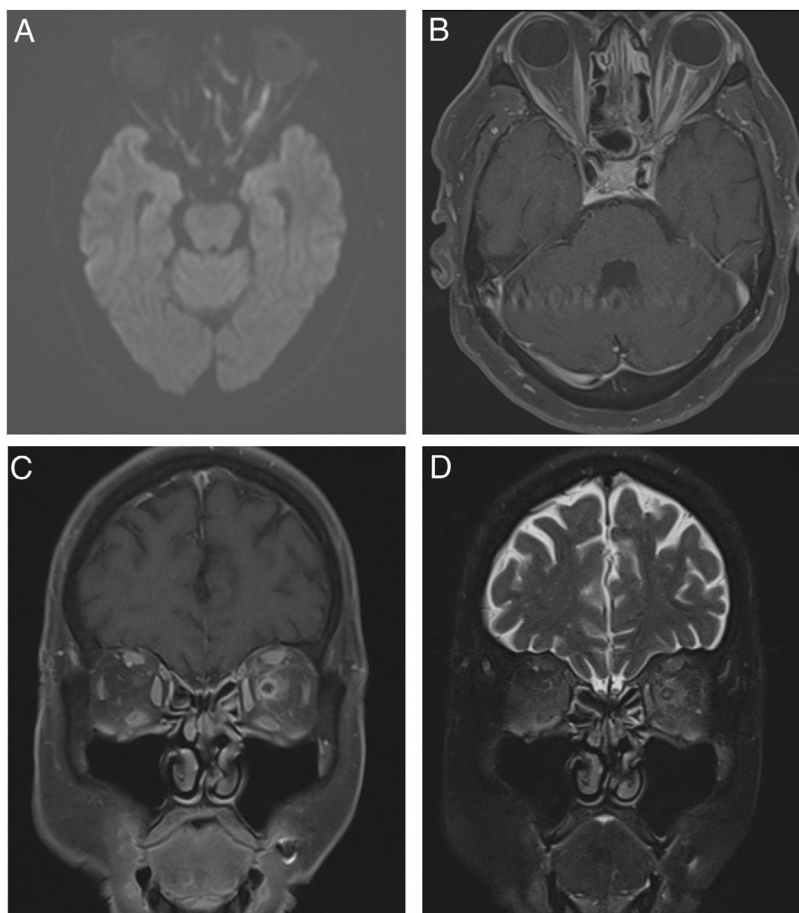


Figura 1 – RM cerebral contrastada. A) Secuencia DWI corte axial: se evidencia hiperintensidad en la secuencia de difusión de todo el segmento intraorbitario del nervio óptico izquierdo. B) Secuencia T1 con supresión grasa corte axial: se evidencia perineuritis de nervio óptico izquierdo. C) Secuencia T1 con supresión grasa corte coronal: se evidencia perineuritis nervio óptico izquierdo con hiperintensidad en grasa intraconal y músculos extraoculares. D) Secuencia T2 corte coronal: se evidencia perineuritis y cambios inflamatorios en la grasa intraconal y músculos extraoculares.

Tabla 1 – Criterios diagnósticos ACR/EULAR 2022 para la ACG

Requisito absoluto	Puntaje
<i>Edad mayor de 50 años al momento del diagnóstico</i>	
<i>Criterios clínicos adicionales</i>	
Rigidez matutina en hombros/cuello.	2
Pérdida visual súbita.	3
Claudicación lingual o mandibular.	2
Cefalea de inicio reciente.	2
Alodinia en cuero cabelludo.	2
Examen anormal de las arterias temporales.	2
<i>Criterios de laboratorio, imagen y biopsia</i>	
VSG > 50 mm/h o PCR > 10 mg/l	3
Biopsia de arteria temporal positiva o signo del halo en ecografía Doppler de arterias temporales	5
Afectación axilar bilateral.	2
FDG-PET con actividad en la arteria aorta	2
Una sumatoria mayor o igual a 6 es necesaria para el diagnóstico de ACG	

Adaptado de Ponte et al.¹¹.

de PMR dados principalmente por fiebre leve, fatiga, síntomas constitucionales e inflamación de estructuras periarticulares¹.

El paciente en cuestión presentó cefalea de inicio reciente y síntomas visuales. A diferencia de los casos de presentación

usual, los síntomas visuales del paciente se presentaron con pérdida de la visión en ojo izquierdo acompañada de oftalmoplejía dolorosa y signos y síntomas indicativos de orbitopatía inflamatoria, siendo estas últimas 2 muy poco frecuentes en

los casos reportados de ACG^{1,2,5}, lo que lleva a la necesidad de descartar diagnósticos diferenciales como el síndrome de Tolosa Hunt o el seudotumor orbitario. Además, el paciente no presentó manifestaciones craneales usuales tales como claudicación mandibular o lingual, alodinia de cuero cabelludo ni alteraciones de las arterias temporales al examen físico³. Esta presentación clínica del paciente con oftalmoplejía dolorosa y orbitopatía es destacable debido a los pocos casos reportados con sintomatología similar^{5,6}.

No hay exámenes específicos para el diagnóstico de ACG; sin embargo, los niveles aumentados de la velocidad de eritrosedimentación (VSG) y la PCR, además de la trombocitosis tienen un alto grado de correlación con el diagnóstico de ACG^{1,2}, como se evidenció en el caso clínico mencionado.

Los hallazgos en RM cerebral en ACG están relacionados principalmente con la afectación del nervio óptico y los componentes orbitarios^{1,7}; y a pesar de que no están incluidos en los criterios diagnósticos de la enfermedad, pueden ayudar a establecer el diagnóstico de ACG⁸. El compromiso perineural de la vaina del nervio óptico y de la grasa intraconal en la neuropatía óptico-isquémica anterior arterítica, tal y como se evidenció en nuestro paciente, es poco común y ha sido evidenciado en menos de 10 casos de ACG descritos en la literatura. Esta afectación también puede ser provocada por diferentes entidades diferentes a la ACG^{8,9}. Por otro lado, las captaciones orbitarias no específicas (muscular, difusa), igual que las presentadas en nuestro paciente (fig. 1), han sido descritas pocas veces en la literatura^{7,8,10}.

De acuerdo con los nuevos criterios publicados por la ACR/EULAR a finales del 2022 (tabla 1), el paciente mencionado cumplía criterios clínicos y paraclínicos para el diagnóstico de ACG, descartando otras posibles enfermedades¹¹. Se inició manejo con esteroides a altas dosis, con una evidente mejoría de los síntomas a las 48 h de iniciado el tratamiento.

En conclusión, se debe tener en cuenta que la ACG puede presentarse con manifestaciones clínicas atípicas presentes en un importante porcentaje de pacientes, como es el caso presentado. El diagnóstico debe apoyarse además en los estudios de laboratorio, la ecografía Doppler de arterias temporales y la RM cerebral contrastada¹. Dada la baja incidencia de la enfermedad es fundamental para la adecuada práctica clínica del neurólogo y el médico general conocer las posibles diferentes presentaciones clínicas de la enfermedad y estar familiarizado con los nuevos criterios diagnósticos de ACR/EULAR 2022, los cuales presentan un mejor rendimiento diagnóstico que aquellos criterios utilizados anteriormente¹².

Financiación

Autofinanciado.

Contribución de los autores

Todos los autores han contribuido a la concepción del artículo, elaboración del borrador, elaboración final del documento, revisión y aprobación.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

BIBLIOGRAFÍA

1. Farina N, Tomelleri A, Campochiaro C, Dagna L. Giant cell arteritis: Update on clinical manifestations, diagnosis, and management. *Eur J Intern Med.* 2023;107:17–26.
2. Vaiopoulos A, Kanakis M, Vaiopoulos G, Samanidis G, Kaklamanis P. Giant cell arteritis: Focusing on current aspects from the clinic to diagnosis and treatment. *Angiology.* 2023;74:709–16. <http://dx.doi.org/10.1177/00033197221130564>. Epub 2022 Sep 26. PMID: 36164723.
3. Younger DS. Giant cell arteritis. *Neurol Clin.* 2019;37:335–44.
4. Goyal N, Basnet A, Donenfeld TT, Tiwari K, Clemen BM, Kyaw H, et al. An unusual case of giant cell arteritis. *Cureus [Internet].* 2022 [consultado 23 Abril 2023]. Disponible en: <https://www.cureus.com/articles/102369-an-unusual-case-of-giant-cell-arteritis>.
5. Lee AG, Tang RA, Feldon SE, Pless M, Schiffman JS, Rubin RM, et al. Orbital presentations of giant cell arteritis. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2001;239:509–13.
6. Anagnostou E, Kouzi I, Kararizou E. Painful ophthalmoplegia: The role of imaging and steroid response in the acute and subacute setting. *J Neurol Sci.* 2013;331(1-2):145–9.
7. Guggenberger KV, Vogt ML, Song JW, Weng AM, Fröhlich M, Schmalzing M, et al. Intraorbital findings in giant cell arteritis on black blood MRI. *Eur Radiol.* 2022;33:2529–35.
8. Serrano Alcalá E, Grivé Isern E, Díez Borrás L, Salaya Díaz JT. Resonancia magnética orbitaria para desenmascarar arteritis de células gigantes. *Radiología.* 2020;62:160–3.
9. Liu KC, Chesnutt DA. Perineural optic nerve enhancement on magnetic resonance imaging in giant cell arteritis. *J Neuroophthalmol.* 2013;33:279–81.
10. D'Souza NM, Morgan ML, Almarzouqi SJ, Lee AG. Magnetic resonance imaging findings in giant cell arteritis. *Eye.* 2016;30:758–62.
11. Ponte C, Grayson PC, Robson JC, Suppiah R, Gibbons KB, Judge A, et al. 2022 American College of Rheumatology/EULAR classification criteria for giant cell arteritis. *Ann Rheum Dis.* 2022;81:1647–53.
12. Molina-Collada J, Castrejón I, Monjo I, Fernández-Fernández E, Torres Ortiz G, Álvaro-Gracia JM, et al. Performance of the 2022 ACR/EULAR giant cell arteritis classification criteria for diagnosis in patients with suspected giant cell arteritis in routine clinical care. *RMD Open.* 2023;9:e002970.