

Vasculitis

María Inés Muñoz, Carlos P. D'Alotto y Santiago G. Pigretti

Mujer de 75 años derivada del Hospital Italiano de San Justo por oftalmoparesia dolorosa. Se presenta a la consulta con ptosis palpebral derecha, diplopía, pupilas isocóricas y reactivas y dolor retroocular de 72 horas de evolución. Al interrogatorio refiere antecedentes de episodios reiterados de cefalea bitemporal, trismus y dolor en articulación temporomandibular izquierda.

El laboratorio de ingreso mostró anemia normocítica normocrómica, hipoalbuminemia y aumento de la ERS (52 mm/h).

Con el objeto de descartar un síndrome del seno cavernoso

o una trombosis venosa intracraneal, se solicitó una angiorresonancia, que no mostró alteraciones vasculares ni parenquimatosas (Fig. 1).

Ante la sospecha de una arteritis de Horton, se realizó una ecografía Doppler color de las arterias temporales y se observó un engrosamiento parietal hipocogénico a nivel de ambos troncos de las arterias temporales superficiales con extensión a sus ramificaciones distales. En algunos segmentos se identificó imagen con el "signo del halo", hallazgo compatible con proceso inflamatorio vascular (Fig. 2). Debido a los hallazgos del Doppler se realizó una biopsia

Figura 1. Resonancia Magnética sin alteraciones, descartando la presencia de patología a nivel del seno cavernoso y trombosis intracraneal. A) Corte axial T1 con CTE E.V. B) Corte coronal T1 con CTE E.V. C) Tiempo venoso.

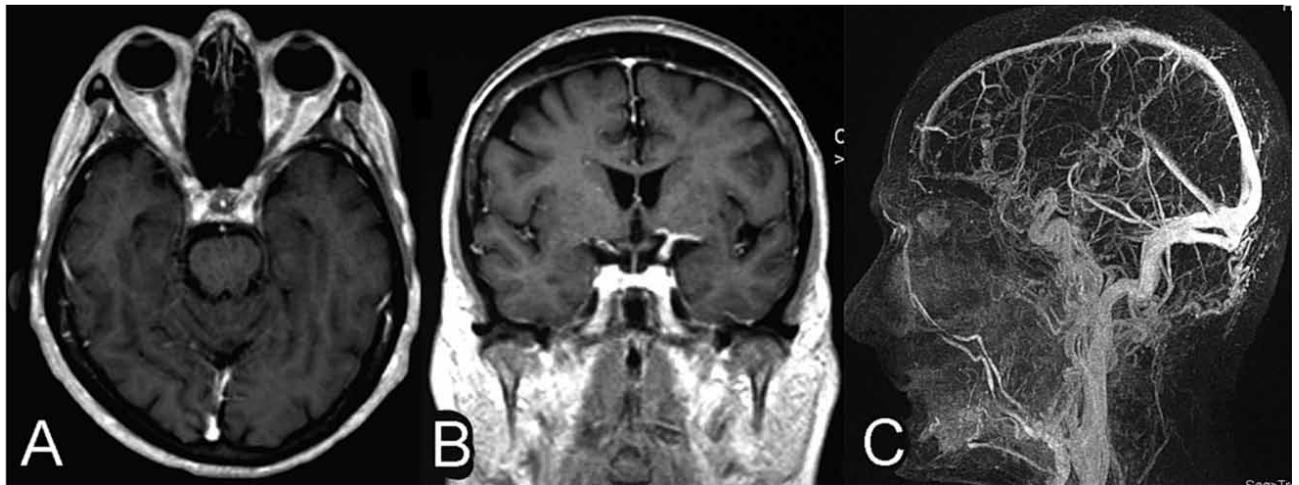
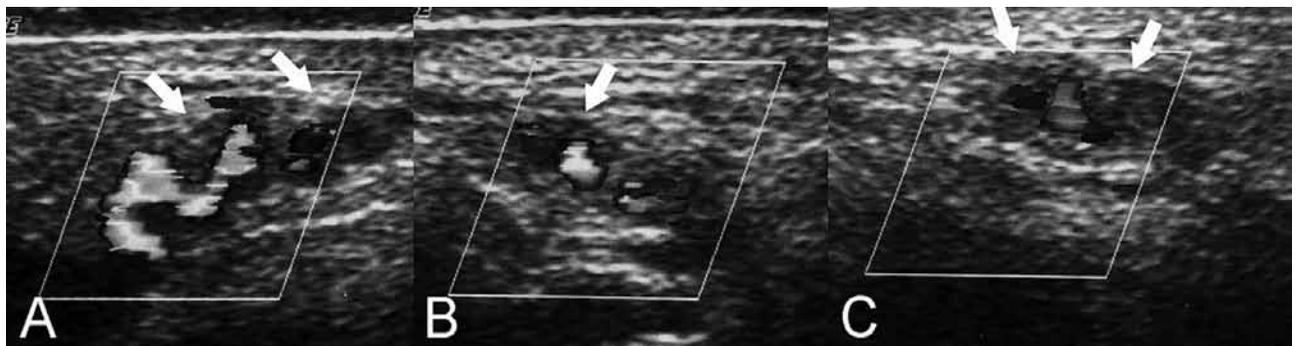


Figura 2. Ecografía Doppler de ambas arterias temporales superficiales que demuestra el signo del halo ecográfico (flechas). A) Corte longitudinal. B) y C) Cortes axiales.



de arteria temporal, la cual mostró la pared arterial con intenso proceso inflamatorio, constituido por linfocitos y células gigantes multinucleadas. Se observaron también áreas con fibrosis y proliferación miointimal con marcada disminución de la luz vascular, hallazgos compatibles con arteritis de células gigantes (Fig. 3).

Con este diagnóstico se decide iniciar tratamiento con metilprednisolona endovenosa en 3 pulsos. La paciente evoluciona con mejoría clínica y recuperación de la oftalmoparesia por lo que se indica alta hospitalaria y continuar con tratamiento con deltisona vía oral.

DISCUSIÓN

Las arteritis de células gigantes son vasculitis crónicas granulomatosas que afectan fundamentalmente arterias de calibre grande y mediano. Las entidades más características dentro de este grupo son la arteritis temporal y la enfermedad de Takayasu. El sustrato histológico de ambas enfermedades y su distribución son similares. Sin embargo, difieren notablemente en sus características epidemiológicas, en la expresividad clínica y en su respuesta terapéutica. La arteritis temporal, denominada arteritis craneal o arteritis de Horton, afecta más comúnmente a mujeres (dos veces más frecuente) e individuos mayores de 50 años. Si bien la etiología es desconocida, parece existir una predisposición genética a padecer la enfermedad. Por otro lado, el infiltrado inflamatorio crónico característico de las lesiones y la excelente respuesta al tratamiento con glucocorticoides sugieren la participación de fenómenos inmunológicos en su patogenia.

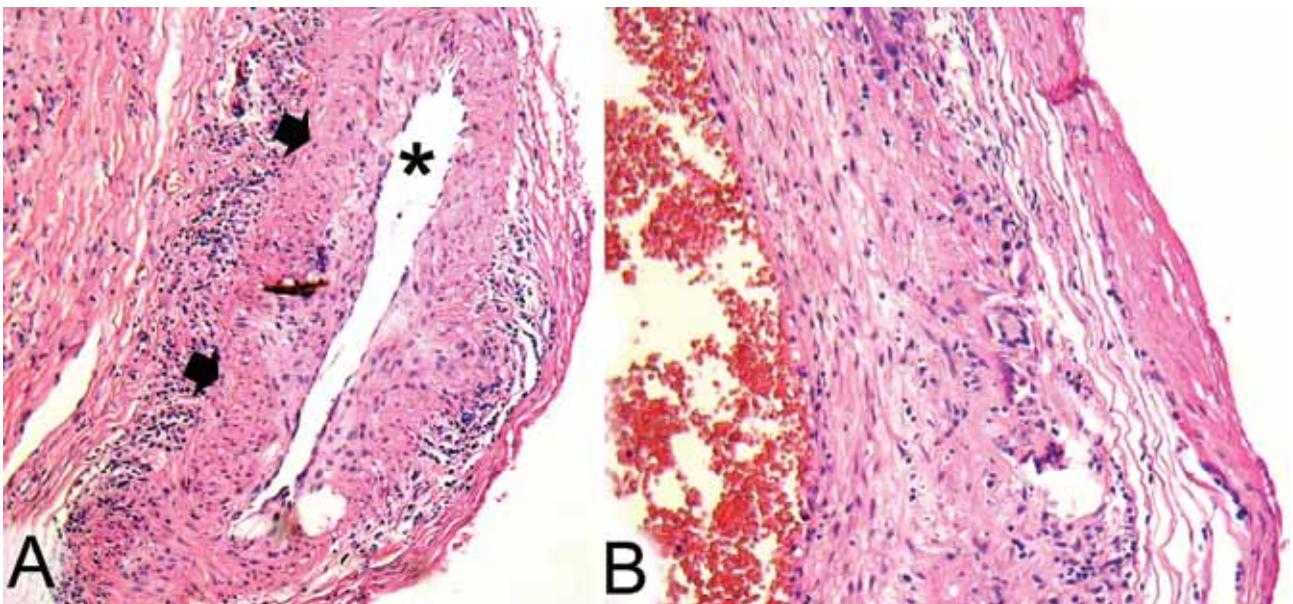
La sintomatología clásica comprende cefaleas, claudicación mandibular, alteraciones visuales o bien síntomas de polimialgia reumática. La cefalea es uno de los síntomas más característicos de la enfermedad, suele ser de instauración reciente o de características distintas de las habituales. El 40-60% de los pacientes presentan polimialgia reumática en algún momento de su evolución. Existen criterios diagnósticos establecidos por el American College of Rheumatology, los cuales continúan vigentes en la actualidad, e incluyen edad mayor o igual a 50 años, cefalea de aparición reciente o de características distintas de las habituales, anomalías a nivel de la arteria temporal (sensibilidad localizada, palpitations, disminución o ausencia de pulso), ESR mayor o igual a 50 mm/h (por método de Westergren) y biopsia de la arteria temporal positiva para la enfermedad (infiltrado inflamatorio con predominio de células gigantes mononucleares y granulomas). La presencia de tres de estos criterios tienen una sensibilidad de 93.5% y una especificidad del 91.2%.

No obstante, como en nuestro caso, no todos los pacientes se presentan con los síntomas clásicos sino que se plantean otros diagnósticos diferenciales.

El diagnóstico y tratamiento precoz de esta enfermedad es de vital importancia debido a que previene el desarrollo de complicaciones irreversibles, particularmente la pérdida de la visión.

La ecografía Doppler es un método diagnóstico no invasivo y útil en la arteritis de células gigantes. De acuerdo con la literatura, la presencia de un anillo hipocogénico perivascular ("signo del halo ecográfico"), de estenosis

Figura 3. Anatomía patológica. A) y B) Se identifica hiperplasia miointimal (flecha) marcada reducción de la luz vascular (asterisco) y algunas células gigantes multinucleares.



u oclusión arterial segmentaria, o la presencia de ambos, posee una sensibilidad, especificidad y valor predictivo positivo y negativo comparado con la histopatología del 100%, 80%, 58.3% y 100%, respectivamente, mientras que el signo del halo ecográfico aisladamente solo posee una sensibilidad del 69% y especificidad del 82% comparado con la biopsia.

Otros autores analizaron el espesor parietal de la arteria y determinaron que el hallazgo de un halo hipocogénico mayor de 1 mm en la ecografía Doppler aumentaba la especificidad del método al 90%.

El diagnóstico definitivo se establece mediante biopsia de la arteria temporal superficial. Histológicamente se observa infiltración de la capa media por células gigantes, granulomas e hiperplasia de la íntima con reducción de la luz vascular. De forma característica la lámina elástica interna se halla fragmentada.

Sin embargo, la ausencia de lesiones en la biopsia no excluye el diagnóstico, debido a la naturaleza segmentaria de aquellas, y el resultado podría ser negativo en un 9-44% de los pacientes con diagnóstico clínico de la enfermedad. Con respecto al tratamiento, se recomienda siempre que existan pérdida visual, amaurosis fugaz, diplopía u otros síntomas de alteraciones visuales iniciar una terapia paren-

teral con 3 pulsos de metilprednisolona a razón de 1 g/día. Continuar luego con prednisolona vía oral 40-60 mg/d (o equivalente) con disminución al 50% a las 2-4 semanas para luego realizar un descenso gradual (10% de la dosis diaria) cada 2 semanas. La duración total del tratamiento varía según el paciente pero se aconseja por períodos no menores de 9 a 12 meses.

CONCLUSIÓN

La arteritis de la temporal es una patología infrecuente, que debe ser considerada en individuos mayores de 50 años, de sexo femenino, con cefaleas, dolores articulares y aumento de los marcadores inflamatorios. El diagnóstico y el tratamiento precoz son de vital importancia debido a que previenen el desarrollo de complicaciones irreversibles tales como la ceguera.

Una adecuada combinación de estudios de laboratorio y de diagnóstico por imágenes, en particular la ecografía Doppler, muestra una alta sensibilidad en la detección de esta patología.

Si bien la biopsia se considera actualmente el "gold standard" para el diagnóstico de esta patología, un estudio negativo no la descarta, debiéndose recurrir en estos casos a los criterios clínicos y a la ecografía Doppler.

LECTURA RECOMENDADA

- Alberts MS and Mosen DM. Diagnosing temporal arteritis: duplex vs. biopsy. *Q.J.Med* 2007; 100:785-789.- Ferreras, Rozman. *Medicina Interna*. 14ª ed. 2000.
- Ferrer Jaime; Linari María Alejandra; Roncoroni Valeria; Ferrer Marisol. Clasificación histopatológica de las vasculitis. *Anuario Fundación Dr. J.R. Villavicencio*. 2008; 16:160-164.
- Fotini B Karassa, MD; Miltiadis I. Matsagas; Wolfgang A Schmidt, MD y colaboradores. Meta-Analysis: Test Performance of

Ultrasonography for Giant-Cell Arteritis. *Annals of Internal Medicine*. 2005; 5:359-369.
- Montero Joaquín E, Soli Silvana, Carlson Damián y colaboradores. Arteritis de Takayasu. Presentación de un caso. *Anuario Fundación Dr.J.R. Villavicencio*. 2008; 16:193-197.
- Peter Pak Moon Cheung, Griffith Richards. Masked giant cell arteritis. Reprinted from *Australian Family Physician*. 2006; 35: 893-895.
- Salvarini Carlo; Silingardi Mauro; Ghirarduzzi Angelo; y colaboradores. Is Duplex Ultrasonography Useful for the Diagnosis of

Giant- Cell Arteritis? *Ann Internal Med*. 2002; 137:232-238.
- Salvarini Carlo y colaboradores. Polymyalgia Rheumatica and Giant Cell Arteritis. *New England Journal of Medicine*.2002; 347:261-271.
- Schmidt Wolfgang A., Kraft Helga E., Vorpahl Klaus et al. Color Duplex ultrasonography in the diagnosis of temporal arteritis. *The New England Journal of Medicine*. 1997; November: 1336-1342.