

La arteritis de células gigantes (ACG), arteritis temporal o arteritis de Horton cuya etiología es desconocida es una de las vasculitis sistémicas más frecuentes; compromete vasos de gran tamaño y de calibre mediano y habitualmente afecta a personas de más de 50 años.

Epidemiología

La arteritis de células gigantes (ACG) ocurre casi exclusivamente en personas de más de 50 años; es la vasculitis sistémica más común en los países occidentales. En la región escandinava y en poblaciones norteamericanas de ese origen se registra la mayor incidencia. Es más frecuente en mujeres que en hombres y, en los últimos años, su aparición ha aumentado en forma progresiva.

Etiología

La ACG es una patología inflamatoria crónica que tiene como blanco principal los vasos de calibre grande y mediano. La aparición en varios miembros de una familia y su asociación con el antígeno de histocompatibilidad HLA-DR4 sugieren predisposición genética. Los estudios epidemiológicos y algunas investigaciones destinadas a detectar ADN de agentes infecciosos sugieren que algunos microorganismos -*Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae* y parvovirus B19- podrían estar involucrados en su patogenia. Los estudios inmunológicos revelan activación local de macrófagos y de linfocitos T en la pared del vaso. La calcificación arterial, un requisito para que surja inflamación local, podría explicar la mayor frecuencia en personas de más de 50 años. Aunque la investigación ha sido numerosa, la etiología aún se desconoce.

Manifestaciones clínicas

La ACG habitualmente comienza en forma gradual. Aunque la mayoría de las manifestaciones surgen antes del tratamiento con esteroides también puede hacerse evidente luego de comenzada la terapia o durante la fase de reducción de la dosis. Son frecuentes los síntomas constitucionales como astenia, anorexia y pérdida de peso. Puede haber hipertermia; la cefalea de reciente inicio o distinta de las previas en el enfermo tal vez sea la manifestación más característica de la ACG. En algunos pacientes se comprueba dolor sobre las carótidas y las arterias temporales superficiales están engrosadas, con aspecto nodular, tensión y eritema. El pulso puede estar reducido o ausente. La arteriosclerosis también es causa de estas anormalidades. Ocasionalmente, las arterias occipitales, faciales y posauriculares pueden aumentar de tamaño. La claudicación de la mandíbula es frecuente pero también se la observa en arteriosclerosis, amiloidosis y otras vasculitis. La claudicación de la lengua, necrosis de la lengua y cuero cabelludo y el dolor dentario son manifestaciones raras. Puede acompañarse de manifestaciones auditivas y vestibulares como nistagmo y pérdida de la audición que pueden revertir con el tratamiento.

Manifestaciones oculares

La neuropatía isquémica anterior y posterior del nervio óptico, oclusión de la arteria central de la retina, obstrucción de la arteria ciliar, amaurosis, dolor ocular y las paresias de músculos oculares son los síntomas oculares más frecuentes en ACG; se observan complicaciones visuales isquémicas en el 25% de los pacientes. En el 1% al 15% de los enfermos puede haber pérdida visual irreversible. Los sujetos con complicaciones vasculares isquémicas a menudo tienen menor evidencia bioquímica y clínica de inflamación. Los factores que predicen mayor riesgo de pérdida visual incluyen la amaurosis fugaz, la claudicación de la mandíbula y el accidente cerebrovascular así como la ausencia de anemia y el mayor recuento de plaquetas. En cambio, la presencia de síntomas constitucionales, elevación de las enzimas hepáticas o la polimialgia reumática parecen asociarse con reducción del riesgo.

Manifestaciones neurológicas

Puede estar involucrado el sistema nervioso central y periférico con ACV, accidente isquémico transitorio, demencia, disfunción medular, mononeuropatías, polineuropatías y hemorragia subaracnoidea. Los accidentes cerebrovasculares (ACV) isquémicos que afectan el territorio vertebrobasilar o de la carótida son más comunes en pacientes con pérdida visual permanente o con claudicación de mandíbula. Sin embargo, la ACG sólo es la etiología de este trastorno en el 1% de los pacientes, aproximadamente. La oclusión bilateral de arterias vertebrales es una complicación infrecuente pero grave.

Manifestaciones de los grandes vasos y otras alteraciones

Los aneurismas de aorta torácica y abdominal por inflamación de aorta son complicaciones temidas de la ACG. En comparación con personas de igual edad y sexo, los enfermos con ACG tienen un riesgo 17 veces mayor de presentar aneurisma de aorta torácica y 2.4 veces más riesgo de tener aneurisma de aorta abdominal. También puede surgir insuficiencia de la válvula aórtica. La claudicación de miembros inferiores y el síndrome del arco aórtico que genera claudicación de brazos son complicaciones graves de la ACG; pueden ser manifestaciones de inicio de la enfermedad. El infarto intestinal, isquemia coronaria, trombosis de la arteria pulmonar, hemorragia intraalveolar, tos, odinofagia, ronquera, artritis periférica, hematuria, insuficiencia renal y amiloidosis secundaria son otras posibles manifestaciones de la ACG.

Polimialgia reumática

Aproximadamente un 50% de los enfermos con ACG tienen polimialgia reumática (PR), un síndrome caracterizado por dolor y rigidez en cuello, hombros y caderas. Se considera que la PR y la ACG son la misma entidad y se ha visto producción de citoquinas en muestras de arterias temporales de pacientes con PR aislada. Sin embargo, la evidencia en conjunto parece indicar que la ACG y la PR son entidades distintas.

Hallazgos de laboratorio

La eritrosedimentación habitualmente se eleva por encima de 50 mm en la primera hora pero se comprueba velocidad de sedimentación por debajo de este valor en el 5% de los enfermos. En cambio, la eritrosedimentación normal, por debajo de los 30 mm/hora es un hallazgo excepcional. La proteína C reactiva y el fibrinógeno pueden estar elevados mientras que la anemia de los trastornos crónicos, la trombocitosis y el aumento de las enzimas hepáticas son observaciones infrecuentes. La elevación del recuento de plaquetas (por encima de $400 \times 10^9/l$) parece ser un marcador específico y predictivo de ACG.

Asimismo, la concentración sérica de interleuquina 6 podría ser un marcador sensible de ACG en actividad pero la disponibilidad de este parámetro es limitada. Los pacientes con ACG pueden tener anticuerpos anticardiolipina.

Diagnóstico

La ACG debería confirmarse por biopsia de la arteria temporal que demuestra una vasculitis con infiltrados con células mononucleares o granulomas a menudo con células gigantes. La biopsia temporal normal no excluye ACG. La valoración de varios segmentos arteriales no parece asociarse con mayor precisión diagnóstica. Algunas investigaciones mostraron que la ausencia de claudicación de mandíbula o de alteraciones de la arteria temporal en el examen físico y la presencia de sinovitis o una eritrosedimentación baja predicen biopsia negativa. En pacientes con una baja probabilidad de

ACG puede ser útil una única biopsia de arteria temporal unilateral. En cambio, en enfermos con un elevado nivel de sospecha y con un primer estudio histológico negativo puede ser necesaria la biopsia contralateral.

La presencia de tres o más criterios propuestos por el American College of Rheumatology -50 años o más, cefalea, anormalidades de las arterias temporales, eritrosedimentación de 50 o más y biopsia positiva- se asocia con una sensibilidad del 97.5% y una especificidad del 78.9% para el diagnóstico.

El signo del halo en el estudio Doppler color de las arterias temporales parece ser útil en la selección de los pacientes que necesitarán ser sometidos a biopsia. Se sugirió que la ausencia de este signo prácticamente excluye el diagnóstico de ACG. La tomografía por emisión de positrones puede contribuir al diagnóstico no invasivo y a la evaluación de la extensión de la patología, respuesta al tratamiento y recurrencia.

Tratamiento

Los esteroides son los fármacos de elección en pacientes con ACG, pero la dosis inicial y de mantenimiento, la velocidad de descenso y la duración total de la terapia aún son aspectos controvertidos. La dosis usual de comienzo es de 40 a 60 mg de prednisona por día o sus equivalentes. La respuesta es rápida en sólo unos pocos días. La falta de respuesta a los corticoides es un factor de riesgo de aparición de complicaciones. En el transcurso de uno a dos meses debe intentarse el descenso de estos fármacos y debe tratarse de llegar a una dosis de mantenimiento de 7.5 mg a 10 mg por día o menos. Las recidivas son frecuentes durante la fase de descenso de la medicación. Una respuesta inflamatoria importante al inicio (caracterizada por fiebre, pérdida de peso y eritrosedimentación > 85 mm/hora, y/o anemia) se asocia con necesidad de dosis más altas y de tratamiento más prolongado. La PCR, la eritrosedimentación y los signos y síntomas son los parámetros más útiles en el monitoreo de los pacientes. Aunque la interrupción de la terapia con esteroides luego de 2 años parece razonable, en algunos estudios hubo evidencia de actividad hasta 9 años después. La respuesta a los esteroides es similar en individuos de más de 75 años pero en ellos los efectos adversos reumáticos son más frecuentes.

La pérdida de la visión por ACG tratada con esteroides por vía oral o intravenosa sólo remite en algunos enfermos. Los trabajos han sido contradictorios en relación con la utilidad de la terapia por vía intravenosa. En caso de sospecha firme se justifica el inicio del tratamiento antes de tener el resultado de la biopsia. La biopsia de arteria temporal es útil aun varias semanas después de comenzado el tratamiento. Todos los enfermos deben recibir suplementos de calcio y de vitamina D y en algunos casos debe considerarse la terapia con bisfosfonatos. El metotrexato puede ser de ayuda para controlar la actividad de la enfermedad o para reducir la cantidad de esteroides. Estudios en animales sugieren una acción complementaria del ácido salicílico y los esteroides en el bloqueo de la inflamación en las lesiones de ACG. El infliximab y etanercept -agentes antifactor de necrosis tumoral α - han sido exitosos en el tratamiento de algunos pacientes con ACG.

Pronóstico

La mortalidad de pacientes con ACG tratada no parece estar aumentada. Sin embargo, la muerte de causa cardiovascular puede ser mayor en estos individuos por el tratamiento o por el control inadecuado de la inflamación. Un estudio en Francia reveló mejor evolución en pacientes sin manifestaciones oculares iniciales y en individuos que permanecían asintomáticos con sólo 10 mg de prednisona a los 6 meses. El tratamiento con corticoides puede ser causa de morbilidad y mortalidad más comúnmente por fracturas o infecciones. La incidencia de cáncer no parece modificarse sustancialmente en sujetos tratados con corticoides, concluyen los especialistas.

From:

<http://neurocirugiacontemporanea.com/> - **Neurocirugía Contemporánea ISSN
1988-2661**

Permanent link:

http://neurocirugiacontemporanea.com/doku.php?id=arteritis_de_celulas_gigantes

Last update: **2019/09/26 22:29**

