



Introducción

La arteritis de la temporal (AT) o arteritis de células gigantes es la vasculitis sistémica primaria más frecuente. Compromete arterias grandes y medianas. Afecta a adultos de más de 50 años de edad y tiene una presentación clínica característica, aunque no única ni uniforme, que incluye cefalea de reciente inicio, trastornos visuales y claudicación mandibular.

Dado que puede producir pérdida visual permanente, su pronto diagnóstico y tratamiento son fundamentales para mejorar el pronóstico de los pacientes.

Epidemiología

La AT afecta fundamentalmente a mayores de 50 años con un pico de incidencia entre los 70 y 80 años. La incidencia anual se calcula en 15 a 25 en 100 mil; varía en distintas etnias (más frecuente en blancos, sobre todo en poblaciones del norte de Europa) y su prevalencia aumenta de latitudes sur a norte. Es más frecuente en mujeres.

Patogenia

La causa de la AT es desconocida y en su génesis podrían participar tanto factores genéticos como ambientales. La enfermedad se inicia con una respuesta inflamatoria mediada principalmente por linfocitos T y macrófagos que produce cambios inflamatorios en la pared vascular, con engrosamiento de la íntima y estenosis arterial. Esto puede llevar a la trombosis y lesiones isquémicas.

Se ha postulado que algunos agentes infecciosos podrían actuar como desencadenantes de la respuesta inflamatoria vascular: *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae*, parvovirus B19, virus varicela zóster, virus parainfluenza.

Clínica

La arteritis de células gigantes es una enfermedad sistémica y, si bien los síntomas por compromiso de ramas de la carótida externa son los más típicos y frecuentes, puede tener manifestaciones en otros territorios (tabla 1).

Una de las manifestaciones sistémicas más frecuente es la polimialgia reumática, que se observa en 40% a 60% de los pacientes con AT y se caracteriza por la presencia de dolor grave y rigidez en músculos de las cinturas escapular y pelviana o en los músculos proximales de los miembros.

Copia N°:	Representante de la Dirección:	Fecha:
	<i>Revisó</i>	<i>Aprobó</i>
<i>Nombre</i>	Dr. Leonardo Gilardi	Dra. Inés Morend
<i>Firma</i>		
<i>Fecha</i>	24/07	08/08



Dentro de los síntomas característicos de la AT se encuentran:

- *Cefalea*: es la manifestación más común y aparece en el 70% de los casos. Generalmente se localiza en la región temporal, aunque también puede ser occipital. Un 40% de los pacientes pueden tener dolor o hipersensibilidad en el cuero cabelludo.
- *Claudicación mandibular y síntomas por isquemia de músculos masticatorios*: habitualmente unilaterales, suelen aparecer con la masticación y con otras actividades como cantar o hablar en forma sostenida. Se puede presentar como dolor en la lengua u odinofagia, siendo infrecuentes las lesiones necróticas en la lengua.
- *Síntomas visuales*: la pérdida visual puede ir desde la *amaurosis fugax* hasta la ceguera y una vez que se instala suele ser irreversible. Se produce por isquemia de la porción anterior del nervio óptico. La *amaurosis fugax* precede a la ceguera en el 44% de los pacientes. La progresión desde la aparición de síntomas transitorios a definitivos se da en un promedio de 8.5 días y la pérdida visual definitiva se ven en 15% de los casos. El 10% de los pacientes con AT también pueden presentar diplopía que se produce por isquemia de los músculos laterales del ojo. Infrecuentemente aparecen alucinaciones visuales.

Entre de los mencionados, los hallazgos clínicos con mayor valor predictivo para AT son la diplopía y la claudicación mandibular.

El examen físico de los pacientes con sospecha de AT debe incluir una evaluación vascular completa que incluya palpación de arterias temporales y un examen neurológico. En el examen de las arterias temporales se puede hallar engrosamiento, nódulos, hipersensibilidad, eritema y pulso disminuido. Estos hallazgos suelen ser unilaterales.

El examen neurológico debe apuntar a encontrar defecto pupilar aferente y trastornos de la motilidad ocular. En el fondo de ojo se puede hallar edema y palidez de la papila del nervio óptico, exudados algodonosos y pequeñas hemorragias.

Evaluación Diagnóstica

Antes de comentar los criterios diagnósticos y los exámenes complementarios que pueden facilitar la identificación de los pacientes con AT, se debe recalcar que, ante la sospecha clínica de esta enfermedad, no se debe retardar el inicio de tratamiento a la espera de la realización y/o resultados de ningún examen complementario dado que, como ya se dijo, una vez que la pérdida visual se instala suele ser irreversible.

Hecha esta salvedad, se mencionan a continuación los criterios diagnósticos del *American College of Rheumatology* (ACR, 1990) que exigen para el diagnóstico de la enfermedad la presencia de al menos 3 de los siguientes puntos:

1. Edad > 50 años al inicio de la enfermedad.
2. Cefalea localizada.
3. Hipersensibilidad o examen anormal de la arteria temporal.
4. Eritrosedimentación (ESD) > 50 mm /1ra hora.
5. Biopsia de la arteria temporal que demuestre arteritis.

Cabe aclarar que estos criterios no fueron pensados para la práctica clínica y por ende deben ser utilizados con cautela y como una guía. La Sociedad Internacional de Cefalea también propone los siguientes criterios para diagnóstico de cefalea secundaria a AT:

1. Cualquier cefalea nueva persistente.
2. Al menos 1 de:
 - a. Hipersensibilidad/edema en cuero cabelludo y ESD o proteína C reactiva elevadas.
 - b. Biopsia positiva para arteritis.
3. Cefalea que aparece en relación temporal con otros signos/síntomas de AT.
4. Cefalea que resuelve o mejora significativamente con 3 días de tratamiento con corticoides en dosis altas.

Entre los exámenes complementarios que se recomienda realizar a los pacientes, la biopsia de arteria temporal sigue siendo el método patrón para el diagnóstico. La utilización de ESD y biopsia para el diagnóstico de AT tiene recomendación de grado A. El marcador más sensible es la ESD y los más específicos son la claudicación mandibular y el examen anormal de la arteria temporal.

Análisis de laboratorio

- *ESD*: generalmente mayor a 50 mm en la 1ra hora. Tiene baja especificidad (48%) y en algunas series hasta el 20% de los pacientes con biopsia compatible con AT tuvieron ESD normal.
- *Proteína C reactiva*: suelen hallarse valores elevados.
- *Hemograma*: anemia normocítica y normocrómica, trombocitosis, leucocitosis.
- *Hepatograma*: aumento de fosfatasa alcalina y aspártico amino transferasa.
- *Hematuria microscópica*: hasta en 1/3 de los casos.



Ecografía Doppler Color

Tiene una sensibilidad del 95% y una especificidad del 76% en manos de un operador con experiencia en el examen de la arteria temporal. Los hallazgos característicos son la presencia de un halo hipogénico alrededor del lumen de la arteria y presencia de estenosis u oclusiones. Se recomienda estudiar además los vasos del cuello y los vasos proximales de miembros superiores.

Si bien la ecografía Doppler no reemplaza hasta ahora la realización de biopsia, hay evidencia creciente de que, para un grupo seleccionado de pacientes, podría utilizarse como método de diagnóstico sin necesidad de efectuar la biopsia.

Angiorresonancia y Angiotomografía

No se suelen usar en reemplazo de la ecografía Doppler, pero pueden ser útiles cuando se sospecha patología de grandes arterias, fundamentalmente para el diagnóstico y monitoreo de aneurismas de la aorta torácica.

Biopsia de la Arteria Temporal

Hasta el momento es el método patrón para el diagnóstico, aunque un trabajo reciente ha mostrado que la biopsia sólo sería beneficiosa en los pacientes que cumplen con 2 ó 3 criterios del ACR. Se recomienda la biopsia superficial de la arteria temporal ipsilateral a los síntomas. Como la AT afecta los vasos en forma segmentaria, el tamaño de la muestra es fundamental para llegar al diagnóstico: para una muestra ≤ 5 mm, el rédito es del 8%, mientras que si la muestra supera los 20 mm, el rédito es mayor al 50%.

Los hallazgos característicos en la anatomía patológica son:

- Afectación segmentaria
- Infiltrado linfocitario con presencia de macrófagos activados y células gigantes multinucleadas. Estas últimas sólo están presentes en el 50% de los casos.
- Compromiso de la totalidad de la pared arteria (tampoco se encuentra en todos los casos).

Es conveniente tener en cuenta que el tratamiento con corticoides no altera rápidamente el resultado de la biopsia. Por ello, la toma de muestra puede ser posterior al inicio del tratamiento.

Diagnósticos Diferenciales

- Cefaleas primarias: migraña, cefalea en racimo, cefalea tensional.
- Disfunción de la articulación témporo-mandibular.
- Neuralgia del trigémino.
- Sinusitis.
- Accidente vascular retiniano.
- En pacientes con síntomas constitutivos: mieloma múltiple, leucemia, neoplasias.

Tratamiento

Glucocorticoides

- El tratamiento se debe iniciar cuando se sospecha AT y la droga de primera línea son los glucocorticoides (recomendación grado B).
- El tratamiento se inicia con meprednisona por vía oral en una dosis de 40 a 60 mg/día (ó 1 mg/kg/día). En el caso de pacientes con síntomas visuales, se puede administrar metilprednisolona por vía intravenosa (1 g/día durante 3 a 5 días) para luego continuar con meprednisona por vía oral.
- La respuesta al tratamiento se observa en días y, de no ocurrir, se debe reevaluar el diagnóstico. Es importante recordar que el uso de corticoides puede prevenir, pero no revertir, la pérdida visual.
- La dosis inicial de meprednisona se debe mantener durante 2 a 4 semanas o hasta la resolución de los síntomas y normalización de la ESD para luego iniciar el descenso lento. Hay distintas recomendaciones para esto: 2% cada 2 semanas o 10% a 20% cada 2 a 4 semanas, por ejemplo, hasta llegar a los 10 mg/día. Luego el ritmo de descenso es de 1 mg cada mes.
- Se deben controlar la ESD y los síntomas; en caso de aumento de ESD y reaparición de síntomas de AT, se debe ajustar la dosis. Las recaídas de la enfermedad suelen observarse dentro de los primeros 18 a 24 meses.
- La duración del tratamiento con esteroides es de 1 a 2 años, aunque en algunos casos se pueden requerir hasta 5 años. Se recomienda el control y prevención de complicaciones (hipertensión arterial, diabetes, osteoporosis).

Ácido Acetilsalicílico

Se recomienda la administración de 81 mg/día de este fármaco para la prevención de complicaciones isquémicas en pacientes con AT (recomendación grado B).



Otros Inmunosupresores

Se han realizado estudios pequeños con metotrexato, infliximab y azatioprina. El metotrexato ha mostrado resultados modestos en algunos ensayos, mientras que en otros protocolos no mostró beneficio alguno. Los estudios con infliximab no arrojaron resultados satisfactorios y hacen falta más datos para recomendar o no el uso de azatioprina.

El uso de estas drogas queda reservado como opción para pacientes que bajo ninguna circunstancia puedan recibir glucocorticoides; en esos casos se recomienda administrar metotrexato.

Evolución

La AT es una vasculitis autolimitada que puede durar desde varios meses hasta 5 años aproximadamente y no produce aumento de la mortalidad. Las recaídas son más frecuentes en los primeros 2 años y se ha informado que hasta el 70% de pacientes que presentaron recaídas con la suspensión precoz (antes del año) del tratamiento con corticoides.

Pese a la terapia adecuada, entre el 15% y el 20% de los pacientes presentan complicaciones; entre las que se describen a largo plazo se cita la aparición de aneurismas de grandes arterias, en especial de la aorta torácica, por lo que algunos autores proponen el monitoreo anual de estos pacientes para detección de dicha complicación.

Conclusión

La AT es una vasculitis sistémica que, si bien no aumenta la mortalidad, puede producir complicaciones y secuelas graves. Se debe sospechar en pacientes mayores de 50 años que presentan cefalea de reciente inicio, persistente, más aún si se asocia con trastornos visuales o claudicación mandibular. Los exámenes complementarios más útiles para el diagnóstico son la biopsia de la arteria temporal, la ESD y la ecografía Doppler color. Es fundamental iniciar el tratamiento con corticoides ante la sospecha, ya que puede prevenir la pérdida visual y no se debe demorar su comienzo a la espera de la realización y/o resultados de exámenes complementarios.



Bibliografía

1. Basalobre Aznar J, Porta-Etessam. Temporal arteritis: treatment controversies. *Neurología* 2010; 25(7): 453-458.
2. Dasgupta B, Hassan N. Giant cell arteritis: recent advances and guidelines for management. *Clin Exp Rheumatol* 2007; 25(1)S44: s62-65.
3. Gonzalez-Gay MA, Martinez-Dubois C, Agudo M et al. Giant cell arteritis: epidemiology, diagnosis and management. *Curr Rheumatol Rep* 2010; 12(6): 436-442.
4. Harder N. Temporal arteritis: an approach to suspected vasculitides. *Prim Care Office Pract* 2010; 37: 757-766.
5. Kale N, Eggenberger E. Diagnosis and management of giant cell arteritis: a review. *Curr Opin Ophthalmol* 2010; 21(6): 417-422.
6. Meisner RJ, Labropoulos N, Gasparis A, Tassiopoulos AK. How to diagnose giant cell arteritis. *Int Angiol* 2011; 30: 58-63.
7. Quinn EM, Kearney DE, Kelly J et al. Temporal artery biopsy is not required in all cases of suspected giant cell arteritis. *Ann vasc surg* 2012; 26(5): 649-654.
8. Villa-Forte A. Giant cell arteritis: suspect it, treat it promptly. *Cleve Clin J Med* 2011; 68(4): 265-270.

Tabla 1. Síntomas de la arteritis de células gigantes

Síntomas constitucionales	Fiebre, malestar, anorexia, pérdida de peso
Síntomas respiratorios	Tos seca, odinofagia, sensación de ahogo, ronquera
Síntomas neurológicos	Pérdida visual, <i>amaurosis fugax</i> , diplopía, hipoacusia, vértigo, cefalea, accidente isquémico transitorio, accidente cerebrovascular, alucinaciones, mononeuropatía, polineuropatía.
Síntomas cardiovasculares	Claudicación de miembros superiores o inferiores, edema con fóvea
Síntomas musculoesqueléticos	Claudicación mandibular, polimialgia reumática, artritis, tenosinovitis.