

Revisión bibliográfica: Arteritis de células gigantes

Laura Hernando López: MIR-1 de MFyC



Indice

- Introducción
- Epidemiología
- Etiopatogenia
- Clínica
- Diagnóstico
- Pronóstico
- Tratamiento
- Conclusiones
- Bibliografía

Introducción

- La arteritis de células gigantes (ACG) o arteritis temporal es la vasculitis sistémica más frecuente en nuestro medio
- Se presenta casi exclusivamente en mayores de 50 años
- Afecta a vasos de mediano y grueso calibre
- Diagnóstico de certeza requiere la realización de una biopsia de la arteria temporal
- Puede causar complicaciones: pérdida visual permanente o ictus isquémicos

Epidemiología

- La ACG es la vasculitis sistémica más frecuente en países occidentales
- España: 11 casos por 100.000 habitantes/año en >50 años
- Incidencia aumentada en las últimas décadas
- Edad de presentación entorno a 70 años
- Mujer-hombre 2:1 aproximadamente

INCIDENCIA DE LA ACG EN MAYORES DE 50 AÑOS EN DISTINTAS ZONAS GEOGRÁFICAS

	Años	Incidencia
Noruega (Aust Agder) (4)	1987-94	29
Islandia (7)	1984-90	27
Suecia (Goteborg) (5)	1973-75	18
Estados Unidos (Minesota) (11)	1950-85	17
España (Lugo) (1)	1988-97	11
Israel (Jerusalen) (12)	1980-91	10
Francia (Loire-Atlantique) (9)	1970-79	9
Italia (Reggio Emilia) (8)	1980-88	7

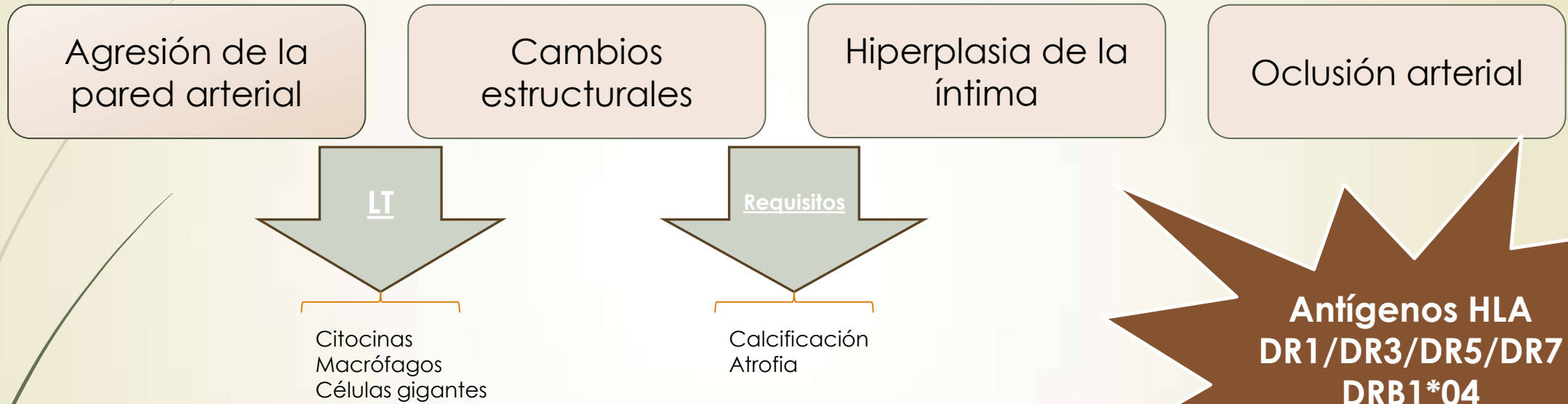
ACG: arteritis de células gigantes. Incidencia por 100.000 habitantes y año.

CARACTERÍSTICAS DE LA ACG EN 2 GRANDES SERIES ESPAÑOLAS

	González-Gay y García-Porrúa (1)	Armona et al (6)
Número de casos	110	191
Sexo (mujer)	50%	53%
Edad media (años)	ND	73
Cefalea	84%	87%
Fiebre/febrícula	ND	29%
Síndrome constitucional	ND	14%
Arterias temporales anormales	65%	75%
Claudicación mandibular	43%	40%
Amaurosis fugax	13%	25%
Amaurosis irreversible	15%	12%
Polimialgia reumática	42%	49%

ACG: arteritis de células gigantes. ND: dato no descrito

Etiopatogenia



Agentes infecciosos:

- Dinamarca → epidemias por *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae* y parvovirus B19
- Arteria temporal → DNA de *Chlamydia pneumoniae*
- Otros estudios → Virus parainfluenza y parvovirus B19

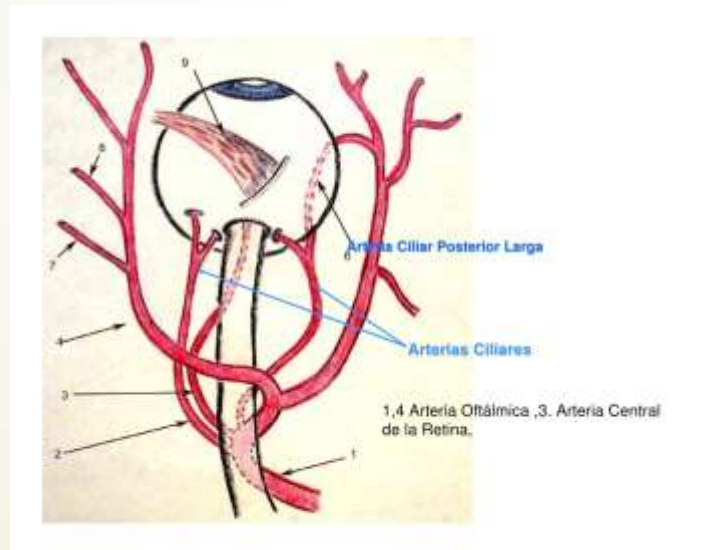
Clínica sistémica

- 90% cefalea de reciente aparición (lancinante, temporal)
- 40-60% claudicación mandibular: predictor de pérdida visual permanente
- 15% fiebre de bajo grado
- Dolor muscular simétrico y proximal + rigidez cintura escapular: PMR
- Arteria temporal: nódulos/ pérdida sensibilidad/ausencia de pulso
- 15% neuropatías: mono/polineuropatías de las extremidades
- 1% ACV isquémicos, demencia o infarto de médula espinal
- Anorexia, pérdida de peso, astenia



Clínica oftálmica

- Pérdida de visión permanente y bilateral: parcial y completa
- Afectación unilateral → 1-14 días bilateral
- Oclusión de A. ciliares posteriores → A. central de la retina → A. oftálmica
- 31% amaurosis fugax: daño transitorio isquémico del nervio óptico



**Neuropatía
Óptica
Isquémica
Anterior
Arterítica**



- 2-15% diplopía y desequilibrio oculomotor (suele revertir)
- Ptosis, nistagmo, oftalmoplejía internuclear, alteraciones pupilares

*Metaanálisis: 40 estudios-2600 pacientes: precisión de la historia, expl. Física y VSG



↑ padecer ACG fueron claudicación mandibular y diplopía

* NOIA no arterítica: HTA, tabaco, silente, rara aumaurosis, no alteraciones hematológicas.

BIOPSIA

Diagnóstico

→ 3 o + : sensibilidad 93,5% y especificidad 91,2%

Criterios de clasificación del American College of Rheumatology para arteritis de células gigantes (ACG) (1990)

Con el propósito de clasificación, un paciente se dirá que presenta una ACG (temporal) si al menos cumple 3 de estos 5 criterios:

1. Edad de presentación ≥ 50 años
2. Cefalea de reciente comienzo
3. Aumento de sensibilidad en el recorrido de la arteria temporal o disminución de pulso
4. Aumento de VSG > 50 mm/h
5. Evidencia histológica de arteritis necrosante en la arteria temporal con predominio de infiltrado de células mononucleares o inflamación granulomatosa con células gigantes multinucleadas

De Dasgupta¹¹⁵,

Serología

- **VSG** moderada es sugestivo de ACG: $>100\text{mm/h}$
 - 17% normal → Miller et al: Hombres $\text{edad}/2$, Mujeres $(\text{edad}+10)/2$
 - Monitorización de dosis de tratamiento y respuesta
- **PCR** superior para diagnóstico de ACG
 - No influenciada por edad o alteraciones hematológicas
 - Monitorización de tratamiento y respuesta
- **IL-6** y **BAFF** correlación fuerte con la actividad
- **Ac-anticardiolipina**: + aunque no correlación con clínica isquémica
- **ANAs** y **FR**: -
- **Anemia**: normocítica normocrómica
- **FA** 25% elevada, **GOT** 15%
- **Plaquetas** suelen elevarse y **TP** puede estarlo también.

Biopsia de Arteria temporal

- Gold estándar para diagnóstico de ACG
- Muestra de 2.5 cm
- Sensibilidad 70-90% (hasta 4-6 semanas tras corticoterapia)



Confirma diagnóstico

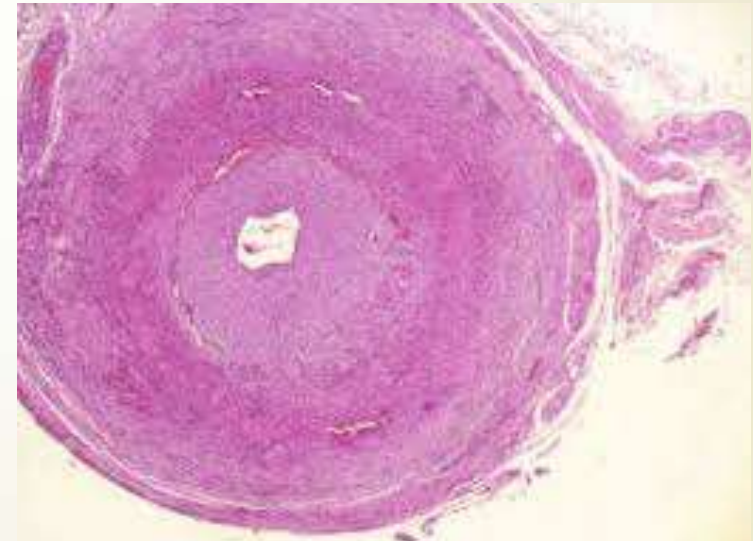
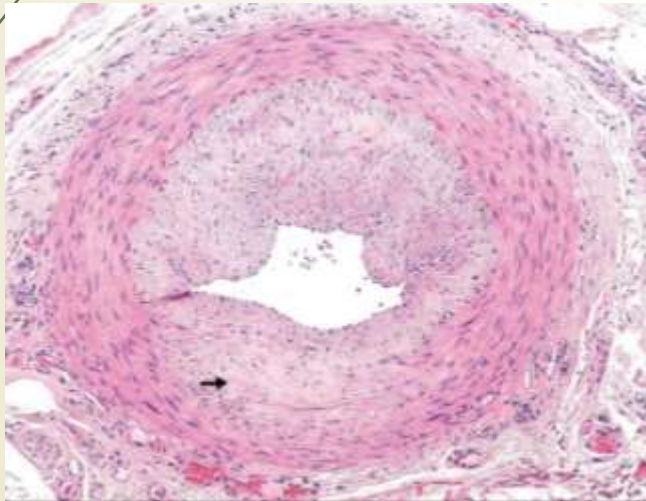


No descarta el diagnóstico

Probabilidad: x9: Claudicación mandibular
x3.3: Dolor de cuello
x3.2: PCR>2.45 mg/dl
X2.1:VSG>47mm/h

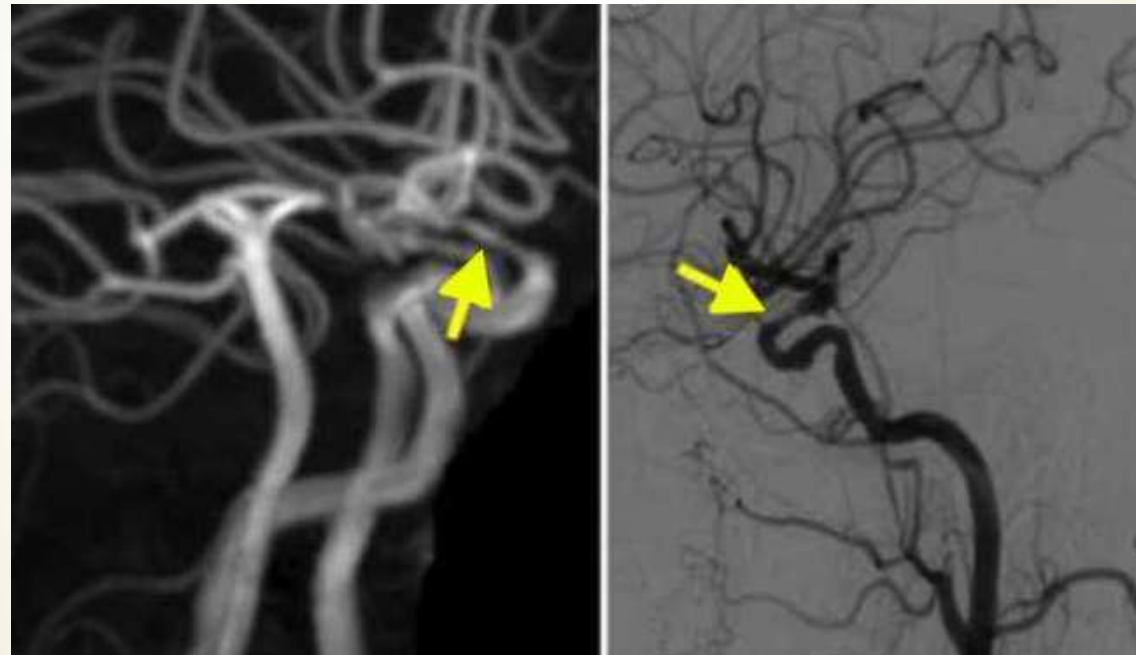
* En caso de resultado = y sospecha clínica/laboratorio: BAT contralateral

- ▶ Casos de diagnóstico precoz:
 - ▶ Infiltrados linfocíticos en lámina elástica interna/externa o adventicia
 - ▶ Engrosamiento de la íntima
- ▶ Casos de diagnóstico tardío:
 - ▶ Afectación de todas las capas con áreas de necrosis
 - ▶ Granulomas con histiocitos multinucleados y c. gigantes, c. plasmáticas y fibroblastos
 - ▶ Zonas de inflamación activa: trombosis



Pruebas de imagen: Angiografía con fluoresceína

- Defectos de llenado en coroides y peripapilares o perifericos (NOIA-A)
- Predilección por a. ciliares posteriores: afectación de a. medias y laterales



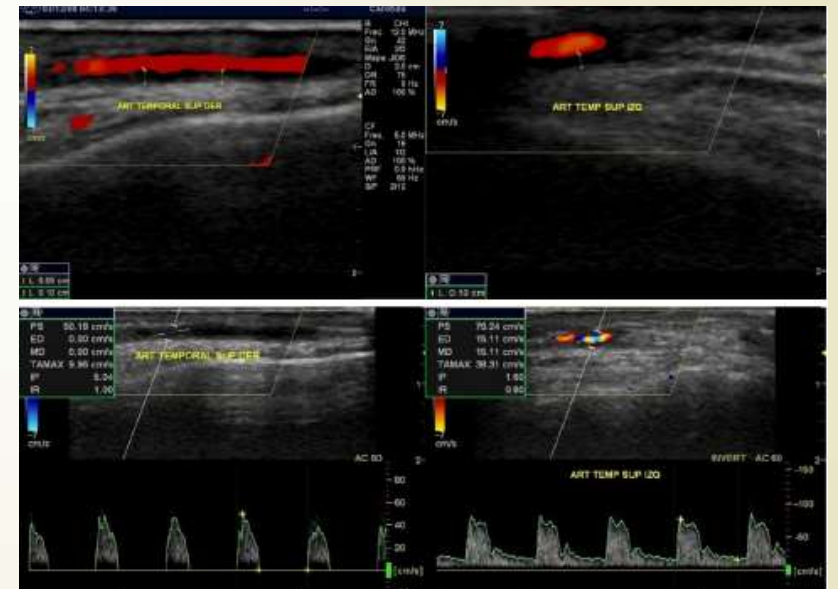
Pruebas de imagen: Eco doppler color

- ▶ Flujo bajo o indetectable en A. central retina y/o A. ciliares posteriores
- ▶ 73% halo hipoecoico alrededor de la luz de A. temporal



Infiltrados celulares mononucleares

- ✓ Aumento de capas medias
- ✓ Espectro de flujo patológico:
 - ✓ Pico sistólico
 - ✓ Bajo componente diastólico
 - ✓ Velocidad disminuida
 - ✓ Índice pulsatilidad aumentado



- VPN: 98%
- Sensibilidad: 66% → Indicado realizar biopsia con eco-Doppler +: 18,7%
→ Evitar 83.6% de BAT
- Ni la ausencia de halo ni la biopsia negativa excluyen la enfermedad


	Biopsia positiva (presencia de células gigantes)	Biopsia negativa (ausencia de células gigantes)	Total
Eco-Doppler positivo (presencia de halo)	2 (6,2%)	4 (12,5%)	6 (18,7%)
Eco-Doppler negativo (ausencia de halo)	1 (3,1%)	25 (78,1%)	26 (81,2%)
Total	3 (9,4%)	29 (90,6%)	32 (100%)

- PET-TAC 18F- FDG: inflamación y consumo de glucosa territorio >4mm
- ANGIO RMN: irregularidad, estrechamiento o estenosis de la arteria temporal superficial

Consideraciones diagnósticas

- ▶ 1. ACG silente: no manifestaciones sistémicas, salvo pérdida de visión sin causa
- ▶ 2. Cefalea de reciente comienzo y sensibilidad del cuero cabelludo no son síntomas relevantes
- ▶ 3. La claudicación mandibular, el dolor de cuello y PCR alta no criterios diagnósticos
- ▶ 4. VSG normal/baja no excluye el diagnóstico (5 al 30%)
- ▶ 5. Arteria temporal anormal a la exploración : pacientes con BAT+ como –
- ▶ 6. Arteria temporal normal puede tener resultados de BAT positiva.

Pronóstico

- Esperanza de vida similar a la población general
- Incidencia de mortalidad por ECV el primer año tras diagnóstico
- Efectos secundarios por corticoterapia prolongada 

- **PRONOSTICO OFTALMOLÓGICO**

- Pérdida de visión permanente: amaurosis fugax, los accidentes cerebrovasculares
claudicación mandibular. Pérdida visual transitoria, HLA-DRB1*04 y diplopia
Complicaciones isquémicas predicen riesgo
- Respuesta inflamatoria >: protectora en el desarrollo de episodios isquémicos craneales
- Anemia: muy bajo riesgo de complicaciones oculares
- 9-17% deterioro visual durante el tratamiento → corticorresistentes/requerir dosis >
- Si afectación de un ojo: riesgo 20-50% de pérdida de visión bilateral sin tto/tardío

Tratamiento

Objetivo del tratamiento: impedir progresión y prevenir afectación contralateral

CORTICOIDES
SISTEMICOS

- ACG no complicada: dolor en... temporal sin evidencia de isquemia.
- ACG complicada:
 - Lesiones sintomáticas en A. ciliares y/o A. central de la retina (riesgo de ceguera permanente)
 - Afectación de la aorta (aortitis, aneurismas, disección), ramas del arco aórtico u otras arterias

Dosis de inicio

ACG no complicada (no claudicación mandibular ni síntomas visuales)

Prednisona 40-60 mg/día (no menos de 0,75 mg/kg/día) hasta la resolución de los síntomas y de las alteraciones analíticas

ACG complicada (afectación visual o historia de amaurosis fugax)

Metilprednisolona 0,5-1g i.v., 3 días
Prednisona 60 mg/día cuando se estabilice la pérdida visual

De Dasgupta¹¹⁵.

- Sospecha de ACG: comienzan con 1 mg/kg/día de prednisona.
- Sintomatología constitucional: dosis menores suficientes
- Síntomas oculares o cerebrovasculares: dosis mayores (80-100 mg/día)

VSG y PCR
Síntomas

• 2-4 semanas tras inicio



Cada 2
semanas
10mg

• Hasta alcanzar
30 mg/día



5 en 5 mg

• Hasta alcanzar 20 mg/día




2.5 mg



Objetivo

• 10mg → 6-9 meses
• 5-7.5mg → 12 meses



IBPs
Anti-H2
(10mg/día)

VIT D
CALCIO
BIFOSFONATOS

ANTIAGREGANTES

ANTI TNF

AHORRADORES
DE
CORTICOIDES

- ▶ Azatioprina
- ▶ Metotrexato
- ▶ Ciclosporina
- ▶ Dapsona

- ▶ Adalimumab
- ▶ Infliximab
- ▶ Tozilizumab
- ▶ Etanercep
- ▶ Rituximab
- ▶ Abatacept
- ▶ Ustekinumab

Recidivas

- ▶ Frecuencia 40,8%,
- ▶ Cefalea (52%) o PMR (30%) → corticoides a dosis previa a su aparición
- ▶ Rara la pérdida visual
- ▶ Elevación de VSG/PCR (pueden ser normales)

Cefalea y claudicación

Prednisona 40-60 mg/día

Síntomas oculares

Prednisona 60 mg/día
Metilprednisolona iv

- ▶ En la ACG de grandes vasos: RMN y PET y tratamiento de vasculitis sistémicas.

Conclusiones

ACG

Vasculitis sistémica más frecuente en nuestro medio

Clínica sistémica → complicaciones

Diagnóstico combinado → BAT

Tratamiento precoz → corticoides sistémicos

Seguimiento

Bibliografía

- ▶ Schmidt WA. Role of ultrasound in the understanding and management of vas-culitis. Ther Adv Musculoskelet Dis. 2014;6:39–47.
- ▶ Horton BT, Magath TB, Brown GE. An undescribed form of arthritis of the temporal vessels. Proc May Clin. 1932;7:700–1.
- ▶ Russo MG, Waxman J, Abdoh AA, Serebro LH. Correlation between infection and the onset of the giant cell (temporal) arteritis syndrome. A trigger mechanism. Arthritis Rheum. 1995;38:374–80.
- ▶ Pipitone N, Boiardi L, Salvarani C. Are steroids alone sufficient for the treatment of giant cell arteritis? Best Pract Res Clin Rheumatol. 2005;19:277–92.
- ▶ Wagner AD, Gerard HC, Freseman T, Schmidt WA, Gromnica-Ihle E, Hudson AP, et al. Detection of chlamydia pneumoniae in giant cell vasculitis and correlation with the topographic arrangement of tissue-infiltrating dendritic cells. Arthritis Rheum. 2000;43:1543–51.
- ▶ Muñoz P, Andreu JL, Oteo JF, Fernandez-Castro M, Ornilla E, Sanz J. Aneurisma de aorta ascendente asociado a arteritis de células gigantes. Rev Esp Reumatol. 2004;31:523–5.
- ▶ Paraskevas KI, Boumpas DT, Vrentzos GE, Mikhailidis DP. Oral and ocular/orbital manifestations of temporal arteritis: A disease with deceptive clinical symptoms and devastating consequences. Clin Rheumatol. 2007;26:1044–8.
- ▶ Hayreh SS. Ophthalmic features of giant cell arteritis. Baillieres Clin Rheumatol. 1991;5:431–59.
- ▶ M.I. del Blanco Alonso*, G. Alonso Argüeso, E. Menéndez Sánchez, N. Sanz Pastor, R. Fernández Samos y F. Vaquero Morillo ¿Es necesaria la biopsia de la arteria temporal para el diagnóstico de arteritis de la temporal?

¡gracias!