

Fenómeno de Raynaud y claudicación como manifestación inicial de un caso con arteritis de temporal

J.A. Mosquera^a, S. Romero^a, J. Cruz^a, A.P. Batallón^b y J.J. Alcazar^c

^aServicio de Reumatología ^bServicio de Radiología ^cServicio de Anatomía Patológica
Complejo Hospitalario de Pontevedra. Pontevedra. España.

Describimos un caso de arteritis de temporal (AT) que se inició con síntomas de fenómeno de Raynaud (FR) en una mano, que al poco tiempo de su presentación desarrolló claudicación parcial del mismo miembro. Durante su evolución no presentó síntomas de polimialgia reumática ni de AT. Se descartaron las causas más comunes del FR y se utilizaron técnicas de imagen para detectar lesiones vasculares a ese nivel (angiografía selectiva y eco-Doppler de troncos supraaórticos y sus ramas). La eco-Doppler mostró alteración morfológica de la pared de la arteria axilar del lado afectado. Se realizó también una eco-Doppler de la arteria temporal del mismo lado y biopsia con hallazgos concluyentes de AT. Estos hallazgos indican que las manifestaciones vasculares en forma de FR o claudicación en un miembro en pacientes sin síntomas craneales de AT pueden ser una forma de presentación de la enfermedad y que el uso adecuado de técnicas inocuas y no invasivas, como la eco-Doppler, ayudan considerablemente al diagnóstico precoz de la enfermedad. La instauración de tratamiento esteroideo no cambió el curso de la enfermedad.

Palabras clave: Arteritis de temporal. Fenómeno de Raynaud. Polimialgia reumática.

Raynaud's phenomenon and claudication as the initial manifestations of temporal arteritis

We describe a case of temporal arteritis (TA) in which the initial symptom was Raynaud's phenomenon (RP) in one hand leading to claudication within a short time. No symptoms of polymyalgia rheumatica (PR) were observed. Differential diagnosis with RP was made and imaging techniques such as angiography and doppler ultrasonography (DU) of the aortic arch and its branches were performed. DU revealed morphological alterations in the axillary arterial wall in the affected site. In addition, DU and biopsy were performed on the temporal artery on this side, which showed conclusive signs of TA. These findings suggest that vascular manifestations in the form of RP or limb claudication in patients with no symptoms of TA may be indicative of the presence of the disease and that appropriate use of innocuous and non-invasive techniques, such as DU, are of considerable aid in the early diagnosis of the disease. Steroid treatment did not change the course of the disease.

Key words: Temporal arteritis. Raynaud's phenomenon. Polymyalgia rheumatica.

Introducción

La arteritis de células gigantes es una vasculitis que afecta fundamentalmente a vasos de mediano y gran calibre, con localización más común en las arterias temporales y en las ramas de la aorta¹. Aparece en pacientes generalmente mayores de 50 años y, al contrario de lo que sucede en la arte-

riosclerosis, cuyos síntomas suelen ser lentamente progresivos, en la arteritis de temporal (AT) las manifestaciones clínicas suelen aparecer de forma brusca, y cuando su localización es únicamente extracraneal, el diagnóstico puede resultar sumamente difícil. Su etiología es desconocida, pero diversos estudios demuestran que se trata de una enfermedad desencadenada por algún antígeno no conocido y, aunque no se ha podido aislar ningún agente infeccioso, algunos autores han señalado que determinados gérmenes, como el parvovirus B19 entre otros, pueden tener un papel importante en la patogénesis de la AT². Además, la aparición de la enfermedad suele seguir un patrón cíclico sugiriendo la hipótesis infecciosa como su causa³. Por otra parte, la existencia de una activación clonal de una pequeña población de linfocitos T CD4+ con una restricción compartida del receptor del linfocito T

Correspondencia: Dr. J.A. Mosquera Martínez
C/ ILLA de Tambo-96.
36005 Pontevedra. España
Correo electrónico: andrea@dragonet.es

Manuscrito recibido el 4-5-2004 y aceptado el 9-7-2004.

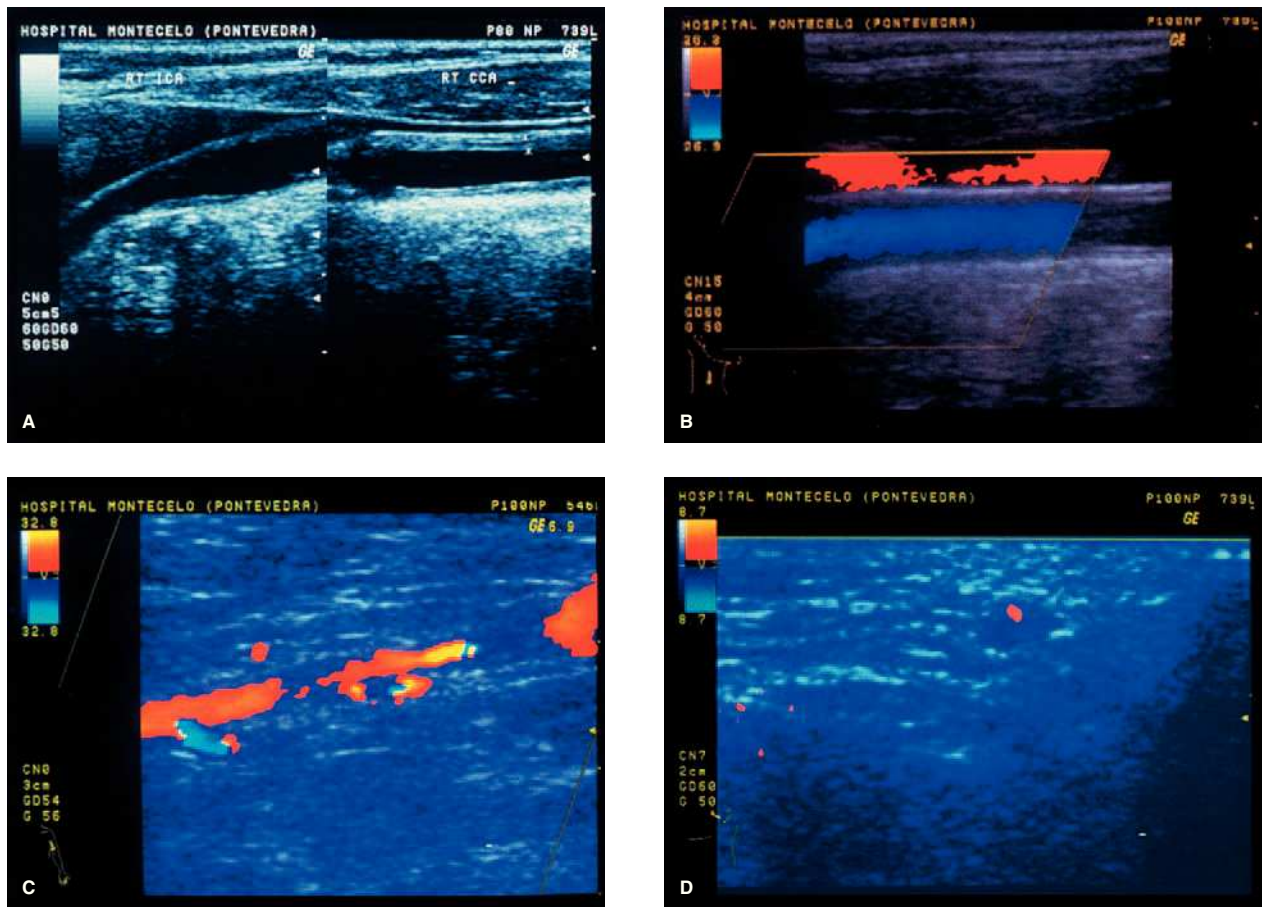


Figura 1. A) Ultrasonidos modo B: engrosamiento circunferencial homogéneo y difuso de la pared de arteria carótida común (entre cursores). B) Ultrasonografía en color de la arteria carótida común sin evidencia hemodinámica de estenosis. C) Ultrasonografía en color de la arteria axilar, que demuestra estenosis de más del 50%, de 2 cm de longitud, con un jet de alta velocidad en la posición distal (color azul). D) Ultrasonografía en color de la arteria temporal. Un plano transversal demuestra un halo hipoeicoico alrededor de la luz del vaso (color rojo).

(RLT) de esa población linfocitaria, apoya también la hipótesis de que las células T expandidas clonalmente son específicas para un determinado antígeno⁴.

Presentamos un caso de AT con una forma atípica de presentación y sin ninguna sintomatología local craneal que indicase el diagnóstico de la enfermedad. La AT cuando se localiza en miembros, se manifiesta clínicamente como claudicación. Su progresión a isquemia o gangrena es rara, aunque cuando se afectan los grandes vasos se pueden desarrollar aneurismas aórticos, los cuales son una complicación tardía que puede resultar fatal⁵.

Caso clínico

Mujer de 63 años, sin antecedentes personales de interés, que inició dolor y fenómeno de Raynaud (FR) trifásico de comienzo agudo, de 2 meses de evolución, localizado en la mano izquierda, poste-

riormente presentó discreta claudicación del miembro superior izquierdo sin pérdida de fuerza. Los únicos hallazgos de laboratorio de interés mostraban una VSG de 47 mm/h, eosinofilia de 10,9% (normal, 1-4%), anticuerpos antinucleares+ de 1/160 y una hematuria microscópica de 15-20 hematíes/campo. En la anamnesis por aparatos no presentó fiebre, cefalea, disfagia ni alteraciones del hábito intestinal, disnea, alteraciones cutáneas, oculares, renales u otras. La paciente tomaba tratamiento con medio comprimido de lorazepam 1 mg al acostarse. El examen físico detectó una ausencia del pulso radial en antebrazo izquierdo, el pulso carotídeo era simétrico y bilateral, con latido normal en ambas arterias temporales. En la auscultación cardíaca y pulmonar no había soplos ni rones. La presión arterial en el brazo derecho era de 160/85 mmHg y en el brazo izquierdo estaba ausente.

Con el diagnóstico de fenómeno de Raynaud y con la sospecha de tromboembolia periférica, la pacien-

te se valoró por cirugía vascular sin encontrar patología quirúrgica en relación con el origen del problema, y se prescribió tratamiento con pentoxifilina (400 mg/8 h) por vía oral.

La condición general de la paciente continuó estacionaria durante los meses sucesivos, y se determinó estudio de anticuerpos anticardiolipina IgG e IgM, anti-scl70, anticentrómero, anti-RNP y anti-DNA, con resultados negativos. La radiografía de tórax fue normal. Ante la posibilidad de un origen embolígeno, se realizó un estudio cardiológico, con electrocardiograma y ecocardiograma sin alteraciones.

Con la sospecha posterior de arteritis de grandes vasos, se realizó una eco-Doppler en color de troncos supraaórticos y sus ramas, y se objetivaron cambios estructurales de la pared de las arterias carótida común y axilar izquierda (fig 1A-C). Una angiografía de troncos supraaórticos y de arteria axilar izquierda mostró la existencia de estrechamiento de la luz del vaso de la arteria axilar por engrosamiento de la pared afectada. Con la posibilidad de AT se realizó una eco-Doppler de la arteria temporal izquierda, y se visualizó un halo perivascular compatible con el diagnóstico clínico (fig. 1D). La biopsia de la arteria temporal demostró los hallazgos característicos de la enfermedad.

La paciente se trató con prednisona oral a dosis de 1 mg/kg/día. A los 2 meses de iniciado el tratamiento se realizó una eco-Doppler de control de la arteria temporal afectada, y se observó desaparición total del halo, y en la arteria carótida y sus ramas persistían las lesiones de engrosamiento en arterias carótidas comunes y la estenosis de la arteria axilar y humeral izquierdas. En la arteria temporal izquierda existía interrupción del flujo de sangre en un pequeño trayecto en relación con el engrosamiento de su pared. La presión arterial en el brazo afectado ha permanecido ausente durante los controles posteriores. La paciente prosiguió tratamiento con 0,5 mg/kg/día de prednisona. El tratamiento con esteroides no modificó los cambios estructurales en los grandes troncos después de 5 años.

Discusión

Los hallazgos clínicos de la paciente sugerían un FR de instauración tardía. La forma de presentación, la afección unilateral y la claudicación posterior apuntaban a un proceso vascular periférico de naturaleza obstructiva. Una eco-Doppler de los vasos supraaórticos y sus ramas evidenció alteraciones estructurales de la pared, compatibles con una vasculitis de grandes vasos. Aunque no existían síntomas locales y ante la sospecha de una AT, se realizó también una eco-Doppler de la arteria temporal del lado izquierdo, y se observó la presencia de un halo típico perivascular compatible con la hipótesis clínica. Una biopsia de dicha zona confirmó el diagnóstico.

Se piensa que la AT es una enfermedad causada por un antígeno desconocido que desencadenaría la enfermedad en los pacientes con predisposición genética, ya que existe una preponderancia en la mujer y una asociación con determinados alelos HLA-DRB1⁶. Por otra parte, se le da un papel fundamental a la presencia de macrófagos y linfocitos T en la patogénesis de la enfermedad. Existe una activación de una población de linfocitos T *helper* CD4+ capaces de reconocer algún antígeno con capacidad para producir interferón gamma (IFN γ) el cual actuaría con capacidad para activar los macrófagos que infiltran las paredes de los vasos afectados, con secreción de ciertas citocinas (IL-1, IL-6) y metaloproteinasas que ocasionan inflamación local y la destrucción de la pared del vaso.

La afección de los grandes vasos con síntomas vasculares periféricos se da en un 10-15% de los pacientes con AT⁷. Los síntomas suelen presentarse como una claudicación o una enfermedad sin pulso. Algunos autores comentan el buen pronóstico en general de esos pacientes con afección de grandes vasos, y ello parece que está relacionado con la expresión de determinadas citocinas *in situ* en la pared del vaso, así la transcripción *in situ* de IL-2 es mayor en los pacientes con afección de grandes vasos. Opuestamente, la transcripción *in situ* de IFN γ , especialmente entre los pacientes con AT sin afección vascular periférica, lleva consigo un peor pronóstico con presentación de complicaciones visuales, entre otras. Estos mismos autores sugieren un tratamiento menos agresivo, con esteroides, a los pacientes con AT y afección de grandes vasos como consecuencia de su mejor pronóstico⁸. En nuestro caso, el tratamiento con esteroides no modificó el curso clínico a pesar de la mejoría clínica experimentada al principio, y por ello debería reconsiderarse su suspensión al cabo de un cierto tiempo.

Como en nuestro caso, es recomendable pensar en la posibilidad de AT ante cualquier paciente mayor de 50 años que presente cualquier fenómeno vascular periférico de origen incierto y no presente datos de enfermedad embolígena. También hay que destacar la presencia de algunos signos clínicos guía, que en algunos casos complementan la sospecha diagnóstica de AT, como son la presencia de una colestasis como resultado de una enfermedad hepática granulomatosa⁹ o, como en el caso que nos ocupa, la presencia de una discreta hematuria, hallazgo que, como algunos autores han comentado, se presenta al inicio de la enfermedad en un 33% de los casos sin presentar signos de infección urinaria u otra afección concomitante¹⁰.

Quisiéramos destacar la importancia del uso de la eco-Doppler en la detección de imágenes de lesión y en la búsqueda de afecciones en las arterias temporales, como apuntan distintos estudios¹¹, y pensamos que su uso se debe hacer extensivo a otras

localizaciones como en las ramas que derivan de troncos supraaórticos, sobre todo por su fiabilidad, inocuidad y comodidad en la aplicación de dichas técnicas. Su aplicación sistemática nos ayudaría a la detección precoz, seguimiento y tratamiento de las alteraciones que derivarían, aunque otros autores recomiendan el uso de técnicas más sofisticadas pero más costosas, como la aplicación de resonancia magnética nuclear en la detección de alteraciones estructurales de los vasos en la AT¹².

Bibliografía

1. Hunder GG. Giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica. *Med Clin North Am* 1997;81:195-219.
2. Gabriel SE, Espy M, Erdman DD, Bjornsson J, Smith TF, Hunder GG. The role of parvovirus B19 in the pathogenesis of giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 1999;42:1255-8.
3. Salvarani C, Gabriel SE, O'Fallon WM, Hunder GG. The incidence of giant cell arteritis in Olmsted County, Minnesota: apparent fluctuations in a cyclic pattern. *Ann Intern Med* 1995;123:192-4.
4. Weyand CM, Schönberger J, Oppitz U, Hunder NH, Hicok KC, Goronzy JJ. Distinct vascular lesions in giant cell arteritis share identical T cell clonotypes. *J Exp Med* 1994;179:951-60.
5. Evans JM, O'Fallon WM, Hunder GG. Increased incidence of aortic aneurysm and dissection in giant cell (temporal) arteritis. *Ann Intern Med* 1995;122:502-7.
6. Weyand CM, Goronzy JJ. Giant cell arteritis as an antigen-driven disease. *Rheum Dis Clin North Am* 1995;21:1027-39.
7. Klein RG, Hunder GG, Stanson AW, Sheps SG. Large artery involvement in giant cell (temporal) arteritis. *Ann Intern Med* 1975;83:806-12.
8. Brack A, Martínez-Taboada V, Stanson A, Goronzy JJ, Weyand CM. Disease pattern in cranial and large-vessel giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 1999;42:311-7.
9. Heneghan MA, Feeley KM, DeFaoite N, Little MPG, O'Gorman TA. Granulomatous liver disease and giant-cell arteritis. *Dig Dis Sci* 1998;43:2164-7.
10. Manna R, Cristiano G, Todaro L, Latteri M, Gasbarrini G. Microscopic haematuria: a diagnostic aid in giant-cell arteritis? *Lancet* 1997;350:1226.
11. Schmidt WA, Kraft HE, Vorpahl K, Völker L, Gromnica-Ihle EJ. Color duplex ultrasonography in the diagnosis of temporal arteritis. *N Engl J Med* 1997;337:1336-42.
12. Mitomo T, Funyu T, Takahashi Y, Murakami K, Koyama K, Kamio K. Giant cell arteritis and magnetic resonance angiography. *Arthritis Rheum* 1998;41:1702.