

## Arteritis de células gigantes evidenciada por ulceraciones de la mano

A. Azghari, B. Lekehal, A. El Mesnaoui, Y. Bensaid

### ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES EVIDENCIADA POR ULCERACIONES DE LA MANO

**Resumen.** Introducción. La arteritis de células gigantes es una vasculitis crónica de arterias de gran y mediano calibre, que por lo general afecta a pacientes añosos. La participación de las arterias craneales explica los síntomas clásicos de cefalea, el engrosamiento doloroso de la arteria temporal, la claudicación mandibular y la pérdida visual. Puede asociarse a complicaciones necróticas del cuero cabelludo y la lengua, pero excepcionalmente induce la necrosis de la mano. Caso clínico. Mujer de 74 años admitida por úlceras de la mano izquierda. El examen físico reveló la ausencia de pulso en los miembros superiores. La ecografía Doppler de vasos del cuello mostró una afectación homogénea con rasgos inflamatorios. Se realizó una biopsia de la arteria temporal. El examen reveló un infiltrado inflamatorio denso de la capa media, con linfocitos y células gigantes, que confirmaron el diagnóstico de arteritis de células gigantes (enfermedad de Horton). Realizado el diagnóstico, se trató a la paciente con corticosteroides y anticoagulantes, mostrando un seguimiento satisfactorio, marcado por la mejoría de los síntomas y la cicatrización de la úlcera a los cuatro meses. [ANGIOLOGÍA 2009; 61: 271-4]

**Palabras clave.** Arteritis de células gigantes. Corticoides. Enfermedad de Horton. Necrosis de mano.

### Introducción

La arteritis de células gigantes o arteritis de la temporal es una vasculitis sistémica que se presenta con mayor frecuencia después de los 50 años. Afecta a vasos de mediano y gran calibre, sobre todo ramas de la carótida externa. Clínicamente se manifiesta por cefaleas, acompañadas de sensación de tensión sobre el cuero cabelludo y claudicación de los músculos maseteros. El dolor y la fatiga muscular afectan frecuentemente a los músculos proximales de la cintura escapular. Es conocida además su asociación con

una poliartritis rizomélica [1]. Sin embargo, algunos pacientes pueden presentar cuadros atípicos donde predominan síntomas generales, o bien síntomas derivados de la oclusión de una arteria de gran calibre [2]. Se han publicado criterios diagnósticos aceptados internacionalmente (Tabla) [3].

Presentamos el caso de una paciente con diagnóstico de arteritis de Horton, que se evidenció por la presencia de ulceraciones distales del miembro superior izquierdo.

### Caso clínico

Mujer de 74 años de edad, admitida en nuestro servicio por ulceraciones dolorosas de la región dorsal de la mano izquierda, de dos meses de evolución. La anam-

Acceptado tras revisión externa: 09.10.09.

Servicio de Cirugía Vasculor. Hospital Ibn Sina. Rabat, Marruecos.

Correspondencia: Dr. Amine Azghari. Servicio de Cirugía Vasculor. Hospital Ibn Sina. Rabat, Marruecos. E-mail: aazghari@gmail.com

© 2009, ANGIOLOGÍA

nesis reveló la presencia de fatiga progresiva de ambos miembros superiores, pérdida de peso de 15 kg y deterioro del estado general; destacaba la evolución progresiva de estos síntomas durante los últimos dos meses.

El examen físico mostró una paciente afebril, con una frecuencia cardíaca de 100 latidos/min. El examen vascular reveló la ausencia de todos los pulsos de ambos miembros superiores, la ausencia de pulso temporal y la abolición de ambos pulsos carotídeos. La auscultación reveló la presencia de un soplo carotídeo bilateral. Los estudios sanguíneos demostraron la presencia de un estado proinflamatorio: VSG, 120 mm; PCR, 50 mg/L; fibrinógeno, 8 g/L.

Se realizó un eco-Doppler arterial de troncos supraaórticos y de miembros superiores que evidenció una marcada reducción de la luz de las arterias carótidas primitivas e internas, oclusión de las dos arterias subclavias y repermeabilización de la arteria axilar derecha y de la arteria humeral izquierda, en ambos casos a través de escasas colaterales. Se realizó una angiografía que mostró hallazgos comparables (Fig. 1).

Se procedió a realizar una biopsia de la arteria temporal izquierda, cuya histología evidenció la obliteración de la arteria y la presencia de un infiltrado inflamatorio denso con células gigantes, que confirmó el diagnóstico de arteritis de Horton (Fig. 2).

Se procedió a instaurar corticoterapia con metilprednisolona en bolo parenteral, a razón de 250 mg/día durante tres días. Se continuó por vía oral, a razón de 1 mg/kg/día. Se realizó anticoagulación con heparina de bajo peso molecular desde su admisión (enoxaparina subcutánea, 0,6 mL/12 h durante 15 días), así como cura diaria de las úlceras.

Después de iniciado el tratamiento se observó una evolución favorable, evidenciada por la regresión de la sintomatología y el inicio de cicatrización de las úlceras. Una normalización de los parámetros de laboratorio se observó al quinto día de tratamiento: VSG, 30 mm la primera hora; PCR, 5 mg/L.

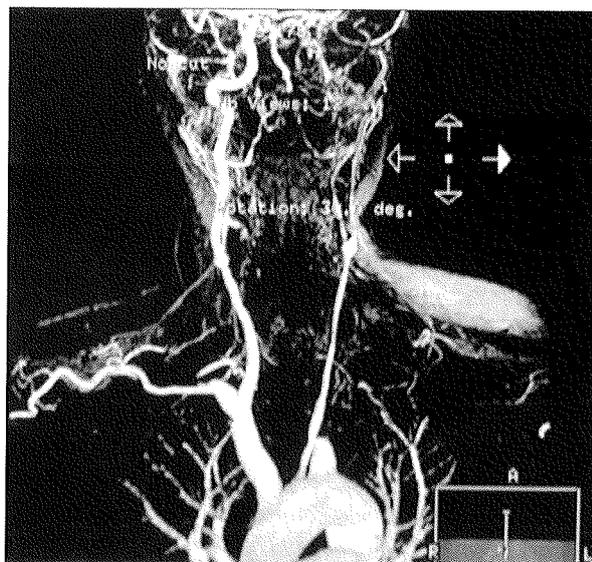


Figura 1. Angiografía de troncos supraaórticos.

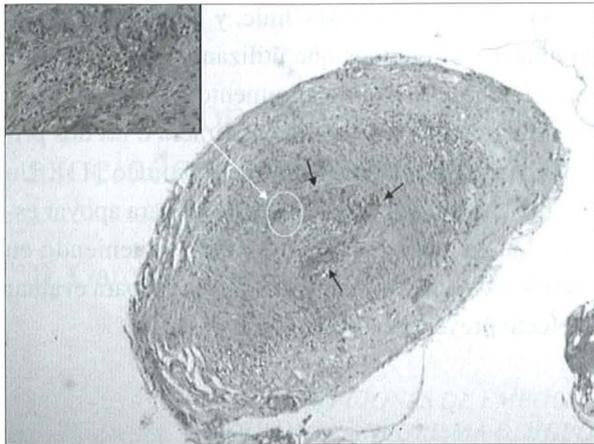
## Discusión

La arteritis de células gigantes es la vasculitis sistémica más frecuente y afecta a arterias de gran y mediano calibre. Su predilección por las arterias de destino encefálico explicaría su frecuente asociación con síntomas oculares y encefálicos (10-15%) [1].

Las manifestaciones clínicas están constituidas sobre todo por cefaleas rebeldes, artritis rizomélica y síntomas generales propios de un síndrome febril [2]. En nuestra paciente, la presencia de ulceración cutánea fue el signo que motivó la consulta y originó el diagnóstico de la enfermedad.

En la actualidad sigue siendo la biopsia de la arteria temporal el mejor método para confirmar el diagnóstico de arteritis de células gigantes [1], como sucedió con nuestra paciente.

Raramente, la presencia de complicaciones necróticas puede hacer sospechar la posibilidad de una arteritis de células gigantes subyacente; dichas complicaciones se han descrito sobre todo afectando el territorio de la arteria carótida externa (cuero cabelludo, lengua) [4,5].



**Figura 2.** Corte histológico de la arteria temporal: vaso trombosado y gran infiltrado inflamatorio de la pared arterial con la presencia de numerosas células gigantes (flechas negras). Nótese la ampliación de un granuloma, típico de la enfermedad de Horton.

**Tabla.** Criterios de clasificación de arteritis de células gigantes según el American College of Rheumatology [3].

1. Edad al comienzo de la enfermedad  $\geq 50$  años: desarrollo de los síntomas o clínica por encima de los 50 años
2. Cefalea de inicio reciente: comienzo de cefalea o dolor localizado craneal
3. Anormalidades en la arteria temporal: sensibilidad de la arteria temporal a la palpación o disminución de la pulsatilidad no relacionada con aterosclerosis de las arterias cervicales
4. Velocidad de sedimentación elevada (= 50 mm/h por el método Westergren)
5. Biopsia de arteria anormal: muestra vasculitis caracterizada por el predominio de células mononucleares o inflamación granulomatosa, generalmente con células gigantes multinucleares

Como orientación, un paciente padece una arteritis de células gigantes si al menos tres de estos cinco criterios están presentes. La presencia de tres o más criterios se asocia a una sensibilidad del 93,5% y a una especificidad del 91,2%.

Nuestra búsqueda bibliográfica puso en evidencia un solo caso publicado [6]: una mujer de 80 años, donde la enfermedad se manifestó por ulceraciones en la mano izquierda y se llegó al diagnóstico según

los criterios del American College of Rheumatology [3] (Tabla).

Entre los diagnósticos diferenciales posibles, y por supuesto excluyendo la etiología ateromatosa, destaca la arteritis de Takayasu [7]; este diagnóstico diferencial puede ser difícil, sobre todo si hay asociación con manifestaciones isquémicas de miembros superiores. En nuestro caso fueron la edad, la histología característica y la respuesta favorable al tratamiento corticoideo los signos que afianzaron el diagnóstico de arteritis de células gigantes.

Durante la década pasada se evaluó el papel de nuevas técnicas de imagen para el estudio de vasculitis que afectan a grandes y medianos vasos, entre ellas la ecografía Doppler [8] y la agiorresonancia [9]. La ecografía Doppler permite de manera fehaciente afianzar un diagnóstico de presunción al mostrar la disminución de la luz arterial, el engrosamiento de la pared y la presencia de un halo en el seno de la pared arterial. En nuestra paciente, la ecografía Doppler informó de una marcada reducción de la luz de las arterias carótidas, orientando a la etiología inflamatoria más que a la ateromatosa. La misma información se corroboró mediante angiorresonancia [9].

El tratamiento de la arteritis de la temporal se basa en la administración de corticoides, que permiten una mejoría rápida de los síntomas y, a su vez, disminuyen el riesgo de complicaciones vasculares a largo plazo [1,2,10]. Si bien no existe consenso alguno sobre cuál es el mejor esquema terapéutico, la dosis y la duración de éste, la instauración rápida de una corticoterapia sería la conducta más recomendada a fin de obtener una mejoría clínica y de prevenir complicaciones [10]. En nuestra paciente se ha demostrado la eficacia de la corticoterapia, tal como se describe en la bibliografía, y no debe adoptarse conducta quirúrgica alguna para provocar una mejoría clínica.

Desafortunadamente existen pocas publicaciones sobre la utilización de anticoagulantes en la arteritis de células gigantes [10,11] y, en particular, sobre el

uso de heparina de bajo peso molecular en la fase inicial del tratamiento. En nuestro caso, la gravedad de la respuesta inflamatoria, el aumento importante del fibrinógeno, el carácter estenosante de las lesiones arteriales y, en oposición, el efecto antiinflamatorio propio de la heparina [10], justificaron nuestro entender la instauración de un tratamiento anticoagulante. Los resultados obtenidos sobre anticoagulación y arteritis de la temporal en el estudio retrospectivo pu-

blicado por la Cleveland Clinic, y la recomendación de numerosos equipos que utilizan heparina [12,13] representarían un sólido argumento a favor de la administración de ésta durante la primera o las dos primeras semanas de tratamiento corticoideo [11]. Un estudio aleatorizado sería lo deseable para apoyar esta conducta, pero es difícil de realizar, teniendo en cuenta el tamaño de la muestra necesaria para evaluar el efecto preventivo de dicho tratamiento.

## Bibliografía

1. Salvarani C, Cantini F, Boiardi L, Hunder GG. Polymyalgia rheumatic and giant-cell arteritis. *N Engl J Med* 2002; 347: 261-71.
2. Janssen SP, Comans EH, Voskuyl AE, Wisselink W, Smulders M. Giant cell arteritis: Heterogeneity in clinical presentation and imaging results. *J Vasc Surg* 2008; 48: 1025-31.
3. Hunder GG, Bloch DA, Michel BA, Stevens MB, Arend WP, Calabrese LH, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 1990; 33: 1122-8.
4. Tsianakas A, Ehrchen JM, Presser D, Fischer T, Kruse-Loesler B, Luger TA, et al. Scalp necrosis in giant cell arteritis: case report and review of the relevance of this cutaneous sign of large-vessel vasculitis. *J Am Acad Dermatol* 2009; 61: 701-6.
5. Brodmann M, Dorr A, Hafner F, Gary T, Pilger E. Tongue necrosis as first symptom of giant cell arteritis. *Clin Rheumatol* 2009; 28: S47-9.
6. Gennes C, Le Thi Huong D, Wechsler B, Bercy J, Foncin JF, Piette JC, et al. Temporal arteritis revealed by upper limb gangrene. *J Rheumatol* 1989; 16: 130-2.
7. Maksimowicz-McKinnon K, Clark TM, Hoffman GS. Takayasu arteritis and giant cell arteritis: a spectrum within the same disease? *Medicine (Baltimore)* 2009; 88: 221-6.
8. Reinhard M, Schmidt WA, Hetzel A. Color-coded sonography in suspected temporal arteritis-experience after 83 cases. *Rheumatol Int* 2004; 24: 340-6.
9. Narváez J, Narváez JA, Nolla JM, Sirvent E, Reina D, Valverde J. Giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica: usefulness of vascular magnetic resonance imaging studies in the diagnosis of aortitis. *Rheumatology (Oxford)* 2005; 44: 479-83.
10. Cantini F, Niccoli L, Nannini C, Bertoni M, Salvarani C. Diagnosis and treatment of giant cell arteritis. *Drugs Aging* 2008; 25: 281-97.
11. Chew SS, Kerr NM, Danesh-Meyer HV. Giant cell arteritis. *J Clin Neurosci* 2009; 16: 1263-8.
12. Nesher G, Berkun Y, Mates M, Baras M, Rubinow A, Sonnenblick M. Low-dose aspirin and prevention of cranial ischemic complications in giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 2004; 50: 1332-7.
13. Lee MS, Smith SD, Galor A, Hoffman GS. Antiplatelet and anticoagulant therapy in patients with giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 2006; 54: 3306-9.

### GIANT CELL ARTERITIS DETECTED THROUGH ULCERATIONS OF THE HAND

**Summary.** Introduction. *Giant cell arteritis is a chronic vasculitis of large and medium-sized arteries that usually affects elderly patients in the majority of cases. Involvement of the cranial arteries leads to the classic symptoms of headache, painful thickening of the temporal artery, jaw claudication, and visual loss. It could be complicated of necrosis of scalp and tongue but exceptionally it induce necrosis of hand.* Case report. *A 74-year-old woman admitted for ulcer of the left arm. Physical exam revealed the absence of pulse of upper limbs. The Duplex ultrasonography of cervical arteritis showed a homogeneous thickening with inflammatory features. The biopsy specimens were taken from the temporal artery. Histologic examination revealed a dense infiltrate of the media with lymphocytes and giant cells, which confirmed the diagnosis of Horton disease. The patient was treated by corticosteroids and anticoagulation drugs immediately after diagnosis was proven and their symptoms improved with healing of lesions; the follow-up was uneventful with improvement of symptoms and disappearance of the ulcer that healed after four months.* [ANGIOLOGÍA 2009; 61: 271-4]

**Key words.** Corticosteroids. Giant cell arteritis. Horton disease. Necrosis of arm.