



Necrosis de piel cabelluda en arteritis de células gigantes

RESUMEN

La arteritis de células gigantes es una vasculitis granulomatosa sistémica de grandes y medianos vasos que afecta con mayor frecuencia a las ramas de la arteria carótida externa, principalmente la arteria temporal superficial. Característicamente afecta a pacientes mayores de 50 años. Las manifestaciones clínicas son ampliamente variables de acuerdo con los territorios vasculares afectados en cada paciente. Los síntomas clásicos son: cefalea, fiebre, polimialgia reumática, dolor en piel cabelluda, pérdida visual y claudicación mandibular. La necrosis de piel cabelluda es una manifestación muy rara de arteritis de células gigantes; existen alrededor de 100 reportes en la bibliografía; traduce enfermedad grave y se asocia con complicaciones severas, como pérdida visual completa o necrosis de lengua y mortalidad elevada. Comunicamos el caso de una paciente de 86 años de edad, que acudió a la consulta de Dermatología con necrosis de piel cabelluda en la región parietal bilateral. Su cuadro clínico había iniciado cuatro meses antes con cefalea temporal bilateral y claudicación mandibular, seguidos de pérdida visual. El diagnóstico de arteritis de células gigantes se sospechó a partir de los hallazgos dermatológicos, que dieron pie a la evaluación integral, diagnóstico definitivo corroborado histopatológicamente y tratamiento apropiado. Este caso clínico y revisión de la bibliografía permite destacar la importancia de considerar el diagnóstico de arteritis de células gigantes en pacientes ancianos con cefalea de inicio reciente o con cambio en el patrón de cefalea preexistente, porque el diagnóstico temprano y el tratamiento oportuno son indispensables para prevenir complicaciones de mal pronóstico.

Palabras clave: arteritis de células gigantes, necrosis, piel cabelluda.

Circe Ancona-Castro¹
Josefina Navarrete-Solís²
Julio César Salas-Alanís⁴
Jorge L Moreno-González³

¹ Residente de Dermatología.

² Dermatóloga. Titular de la especialidad de Dermatología.

³ Dermatólogo. Consulta privada en Clínica Dermatología Avanzada. Profesor de la especialidad de Dermatología.

Unidad Médica de Alta Especialidad núm. 25, Centro Médico Nacional del Noreste. Instituto Mexicano del Seguro Social, Monterrey, Nuevo León.

⁴ Dermatólogo, Doctor en Medicina. Departamento de Ciencias Básicas y Dermatología, Universidad de Monterrey.

Scalp necrosis in giant cell arteritis

ABSTRACT

Giant cell arteritis (GCA) is a systemic granulomatous vasculitis of large and medium vessels most commonly affecting the branches of the external carotid artery, mainly the superficial temporal artery. Typically occurs in patients over 50 years. The clinical features vary widely depending on the vascular territories involved in each patient. The classic symptoms are headache, fever, rheumatic polymyalgia, scalp tenderness, visual impairment and jaw claudication. Scalp necrosis is a rare presentation in GCA, there are approximately 100 cases reported in the literature to date; it is associated with severe disease and complications, such as visual loss, tongue necrosis and high mortality rate. We report the case

Recibido: 2 de junio 2015

Aceptado: 28 de agosto 2015

Correspondencia: Dr. Jorge L Moreno González
Eugenio Garza Sada 3820, oficina 303
64780 Monterrey, Nuevo León, México
dr.jorge.m@gmail.com

Este artículo debe citarse como

Ancona-Castro C, Navarrete-Solís J, Salas-Alanís JC, Moreno-González JL. Necrosis de piel cabelluda en arteritis de células gigantes. Dermatol Rev Mex 2015;59:552-563.

of an 86-year-old female who attended to the dermatology outpatient clinic with bilateral scalp necrosis. Four months prior to presentation she had additional complaints of bilateral temporal headache and jaw claudication, followed by visual loss. The GCA diagnosis was suspected based on cutaneous findings, leading to a comprehensive evaluation, definitive histopathological confirmation and appropriate treatment. This case report and literature review allows highlight the importance of considering the diagnosis of GCA in elderly patients with a new-onset headache or change in a pre-existing headache pattern, as early diagnosis and prompt treatment are essential to prevent complications.

Key words: giant cell arteritis, necrosis, scalp.

ANTECEDENTES

La arteritis de células gigantes es una vasculitis sistémica que afecta arterias de mediano y gran calibre, con predilección por las ramas extracraneales de la arteria carótida, principalmente las arterias temporales. La definió en 1932 Bayard Taylor Horton. Característicamente afecta a adultos de edad avanzada, con edad media de 70 años y rara vez afecta a menores de 50 años.¹ Tiene predominio en el sexo femenino. En la arteritis de células gigantes el proceso inflamatorio en la pared vascular conduce a la disminución u oclusión completa del lumen, generando manifestaciones isquémicas, que pueden ser muy variables de acuerdo con los territorios vasculares afectados. Las manifestaciones clínicas se clasifican en cuatro grandes grupos: síntomas sistémicos, manifestaciones de arteritis craneal, manifestaciones de arteritis extracraneal y polimialgia reumática. La manifestación inicial en 70 a 85% de los casos es la cefalea temporal, que puede acompañarse de dolor en piel cabelluda y alteraciones en arterias temporales: trayecto prominente, doloroso, con nódulos palpables y pulsos disminuidos o ausentes. La claudicación mandibular y las alteraciones visuales también constituyen manifestaciones muy frecuentes en los pacientes

con arteritis de células gigantes; estas últimas se consideran una urgencia oftalmológica, porque los pacientes pueden padecer pérdida visual parcial o completa, unilateral o bilateral que suele ser irreversible si el tratamiento no se inicia de manera oportuna. La necrosis de piel cabelluda es una complicación muy rara de arteritis de células gigantes, existen cerca de 100 reportes de caso en la bibliografía; se considera una manifestación grave, porque traduce una arteritis extensa con afectación de múltiples vasos y se asocia con mayor incidencia de complicaciones graves y mortalidad elevada. El diagnóstico es clínico, apoyado por estudios paraclínicos, principalmente la elevación significativa de velocidad de sedimentación globular (VSG) y en casos seleccionados la biopsia de arteria temporal para la confirmación histopatológica, que se considera el patrón de referencia.¹⁻³

Comunicamos el caso clínico de una paciente que cursaba con un cuadro clínico de cuatro meses de evolución con cefalea, claudicación mandibular y alteraciones visuales, en quien el diagnóstico de arteritis de células gigantes se sospechó y confirmó al acudir a la consulta de Dermatología por una necrosis de piel cabelluda de rápida evolución.



CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 86 años de edad, con antecedente de hipertensión arterial sistémica y dislipidemia, que acudió a la consulta de Dermatología por padecer úlceras necróticas en la piel cabelluda de tres semanas de evolución. A la exploración dermatológica se detectó afectación de la piel cabelluda en la región parietal bilateral, caracterizada por úlceras de manera irregular, la derecha de 11x6 cm y la izquierda de 11x7 cm, con bordes eritematovioláceos, bien definidos e irregulares, y superficie cubierta por escara y secreción fibrinopurulenta (Figura 1), asociada con la ausencia de pulsos temporales. Al interrogatorio dirigido refirió haber iniciado su cuadro clínico cuatro meses previos a la consulta, con cefalea temporal bilateral de moderada intensidad, así como claudicación mandibular; tres semanas después se agregó disestesia en la lengua y diplopía, que progresó en el transcurso de ocho días a pérdida visual completa del ojo derecho y parcial del ojo izquierdo. Al considerar el cuadro clínico, se sospechó una arteritis de células gigantes, por lo que se procedió a



Figura 1. Necrosis de piel cabelluda. Afectación bilateral de la región parietal con úlceras de bordes eritematovioláceos bien definidos y con superficie cubierta por escara y secreción fibrinopurulenta.

realizar biopsia dirigida de un segmento de la arteria temporal izquierda seleccionado con base en flujo reducido por ultrasonido doppler color portátil y se inició tratamiento con prednisona a dosis de 1 mg/kg de peso.

Los estudios de laboratorio e imagen complementarios evidenciaron leucocitosis discreta con desviación a la izquierda (por probable infección bacteriana), anemia leve normocítica normocrómica, VSG de 22 mm/hora, PCR de 0.7 mg/dL, las pruebas de función hepática fueron normales. Con el objetivo de descartar otras causas de vasculitis primarias, secundarias y síndromes de oclusión microvascular se realizaron estudios inmunológicos, incluyendo ANAS, C-ANCA, P-ANCA, anticuerpos anticardiolipina y antibeta-2-glicoproteína, así como marcadores tumorales, que resultaron negativos.

Se realizó evaluación por imagen de las arterias temporales, mediante ultrasonido doppler temporal bilateral, en el que se demostró que los flujos de ambas arterias eran laminares, pulsátiles, de baja resistencia; la arteria temporal derecha sin engrosamientos de la íntima ni evidencia de placas, mientras en la arteria temporal izquierda se detectó engrosamiento mioíntimal y calcificación, condicionantes de áreas de estenosis, alternadas con áreas de dilatación vascular (Figura 2).

Como estudio de extensión, para descartar afectación en otros trayectos arteriales, se realizó ultrasonido doppler bilateral de la arteria carótida común, carótidas interna y externa y arteria vertebral; en esta evaluación se identificó en el lado derecho una placa fibrocálcica homogénea de bordes regulares que se extendía desde el bulbo carotídeo, con medida de 5.6x2.1 mm, con un porcentaje de estenosis menor de 50%, estable, sin evidencia de repercusión hemodinámica y en el lado izquierdo una placa fibrocálcica homogénea de bordes regulares

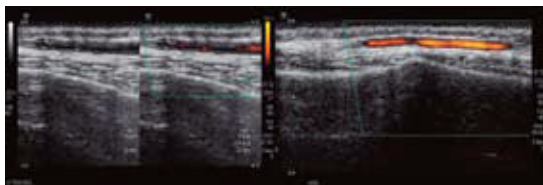


Figura 2. Ultrasonido doppler de arterias temporales. En la imagen se observa engrosamiento miointimal condicionante de áreas de estenosis alternadas con áreas de dilatación vascular, así como baja saturación con el doppler color. Se observan diferencias con características en la arteria temporal derecha.

que iniciaba en la arteria carótida común y se extendía al bulbo carotídeo que medía 4.5x1.5 mm, con un porcentaje de estenosis menor a 50%, estable y sin evidencia de repercusión hemodinámica.

En la biopsia de la arteria temporal se demostró infiltrado inflamatorio transmural con predominio en la túnica media, constituido por células mononucleares acompañadas de células gigantes multinucleadas con núcleos en corona, así como engrosamiento de la pared vascular a expensas de la capa media en arterias de menor calibre de los vasos vasculares (Figura 3).

Con el conjunto de datos clínicos, de laboratorio, estudios de imagen y hallazgos histológicos se confirmó el diagnóstico presuntivo de arteritis de

células gigantes. Debido al tiempo de evolución desde el inicio de la pérdida visual y la disminución en las cifras de los reactantes de fase aguda se agregó metotrexato a dosis de 15 mg/semana para poder iniciar esquema de reducción de esteroide, con vigilancia de la VSG para detectar datos de actividad de la enfermedad. El tratamiento dirigido a las úlceras de piel cabelluda consistió en antibiótico oral de amplio espectro y tópico, desbridamiento enzimático mediante colagenasas derivadas de *Clostridium histolyticum*, fomentos secantes y antisépticos, así como pimecrolimus 1% en el borde de la úlcera, con lo que la paciente tuvo proceso de cicatrización favorable, en el transcurso de cuatro semanas se observó fondo limpio y formación de tejido de granulación.

DISCUSIÓN

La arteritis de células gigantes constituye una forma de vasculitis granulomatosa sistémica que afecta arterias de calibre mediano y grande, generalmente las ramas principales de la aorta y con mayor frecuencia las ramas extracraneales de la arteria carótida, como las arterias temporales.¹

Afecta casi exclusivamente a pacientes mayores de 50 años de edad, con edad media de 70 años. Tiene predilección por el sexo femenino con una relación 3:1.² La incidencia es variable y se

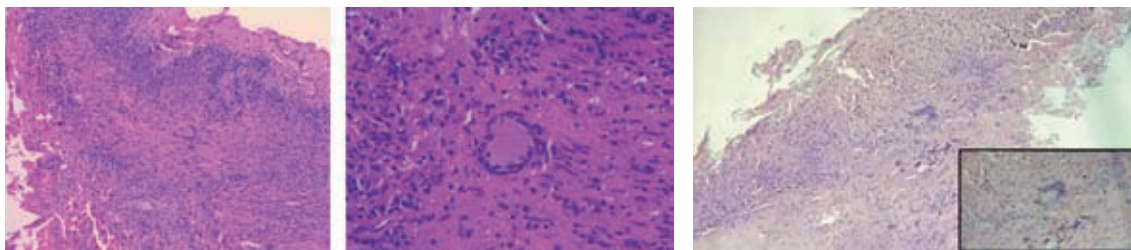


Figura 3. Biopsia de la arteria temporal superficial. Tinción hematoxilina-eosina. Se observa infiltrado inflamatorio transmural con predominio en la túnica media, constituido por linfocitos y células gigantes multinucleadas.



incrementa en relación con la edad, de modo que en el grupo etario de 50 a 59 años es de tan sólo 2/100,000, mientras en el grupo de 80 años o más se eleva hasta 52/100,000. La prevalencia estimada es de 1:750 personas mayores de 50 años. Se manifiesta con mayor frecuencia en población caucásica de países occidentales, se considera la vasculitis primaria más frecuente en Estados Unidos, Canadá y algunos países europeos, mientras que en Latinoamérica se observa en pocos casos. En pacientes mexicanos sólo existen publicadas series de casos pequeñas.^{1,3}

Fisiopatogenia y causa

La arteritis de células gigantes es una enfermedad mediada por células T, no se conoce el factor desencadenante, se piensa que surge a partir de una respuesta alterada a daño endotelial. Se han implicado diversos factores, como el daño actínico crónico de la arteria temporal superficial y se ha sugerido relación con infecciones por *Chlamydia pneumoniae*, *Mycoplasma pneumoniae* y parvovirus B19; sin embargo, no se ha demostrado causalidad directa. También es posible la intervención de factores genéticos porque se han reportado casos de agregación familiar asociados con el HLA-DR4.^{4,5}

La respuesta inmunitaria inicia en la adventicia, ante la activación de células dendríticas frente a un antígeno desconocido, que conduce al reclutamiento de células T CD4 y su polarización a fenotipo Th1 y Th17, con producción de citocinas proinflamatorias (interferón gamma e interleucina 17), que a su vez activan a los macrófagos y las células musculares lisas. Los macrófagos forman células gigantes y son la principal fuente de citocinas dentro de la pared arterial, incluyendo IL-1 β , IL-6, factor de necrosis tumoral alfa, factor de crecimiento transformante beta, factor de crecimiento derivado de plaquetas y metaloproteinasas. En algunos casos también se han detectado autoanticuerpos: en

30-80% anticuerpos antifosfolípidos, 10% anti-beta2 glicoproteínas y en 32% anticuerpos anti-laminina C, pero sin correlación entre la existencia de los anticuerpos y las complicaciones isquémicas.⁶

La respuesta inflamatoria principal se produce en la lámina elástica interna, las metaloproteinasas están implicadas en su destrucción, favoreciendo la migración de miofibroblastos a la íntima, lo que, en conjunto con los efectos del factor de crecimiento derivado de plaquetas, genera hiperplasia miointimal. A medida que el proceso progresa, ocurre un estrechamiento u oclusión completa del lumen vascular, lo que da lugar a complicaciones isquémicas en los tejidos irrigados por las arterias afectadas (Figura 4).⁷

Manifestaciones clínicas

El inicio de la enfermedad puede ser súbito en algunos casos; sin embargo, en la gran mayoría la evolución es insidiosa, con inicio de los síntomas en periodos de varias semanas. La manifestación clínica es ampliamente variable porque los síntomas se correlacionan con los territorios arteriales afectados en cada individuo.²

Las manifestaciones clínicas pueden clasificarse en cuatro grupos: síntomas sistémicos, manifestaciones de arteritis craneal, manifestaciones de arteritis extracraneal y polimialgia reumática.¹

Los síntomas sistémicos se observan en 30 a 60% de los pacientes e incluyen: fiebre, anorexia, pérdida de peso y fatiga. La depresión también es común.^{1,2}

Manifestaciones de arteritis craneal

Los síntomas secundarios a la arteritis craneal son, en conjunto, los más frecuentes en arteritis de células gigantes e incluyen: cefalea, dolor facial, sensibilidad en la piel cabelluda,

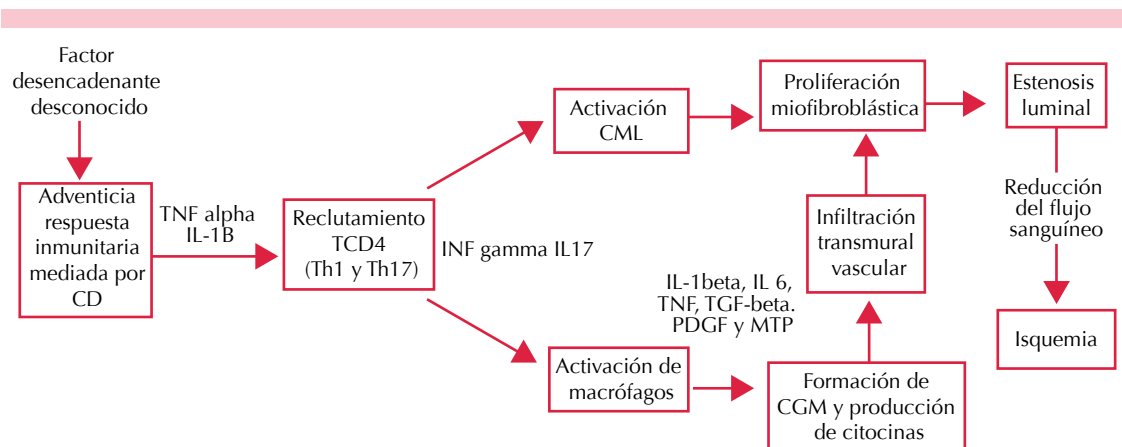


Figura 4. Fisiopatogenia de la arteritis de células gigantes. La presencia de un antígeno desconocido desencadena activación de células dendríticas en la adventicia, con el consecuente reclutamiento de células TCD4 y producción de citocinas proinflamatorias, que a su vez activan a las células musculares lisas y a los macrófagos, que forman células gigantes multinucleadas y son la principal fuente de citocinas dentro de la pared arterial. Esta respuesta inflamatoria genera hiperplasia miointimal, que al progresar desencadena oclusión parcial o completa del lumen vascular, lo que da lugar a complicaciones isquémicas en los tejidos irrigados por las arterias afectadas. CD: células dendríticas; TNF: factor de necrosis tumoral; IL: interleucina; INF: interferón; CML: células musculares lisas; TGF: factor de crecimiento transformante; PDGF: factor de crecimiento derivado de plaquetas; MTP: metaloproteinasas; CGM: células gigantes multinucleadas.

arterias temporales prominentes y dolorosas, claudicación mandibular, alteraciones visuales, manifestaciones neurológicas, manifestaciones vestibulo-auditivas y necrosis de piel cabelluda.

La manifestación clínica inicial más común de la arteritis de células gigantes, en 70 a 85% de los casos, es la cefalea de intensidad moderada a grave, localizada en la región temporal o menos frecuentemente en la región occipital. El dolor en la piel cabelluda afecta a 20 a 40% de los pacientes, principalmente sobre la región de las arterias temporales y occipitales, y puede acompañarse de máculas o nódulos dolorosos. En 30 a 60% de los pacientes las arterias temporales son prominentes y sensibles, los pulsos están disminuidos o ausentes.^{1,2}

El dolor a la masticación por claudicación de los músculos de la mandíbula es otra manifestación

de arteritis craneal muy frecuente, porque ocurre en más de dos tercios de los pacientes con arteritis de células gigantes. En menos de 5% de estos pacientes sobrevienen otros síntomas asociados, como pérdida del gusto, dolor en la boca o la faringe y necrosis de la lengua.²

Las alteraciones visuales se han descrito en 25 a 50% de los pacientes con arteritis de células gigantes, de acuerdo con la serie. La oclusión e isquemia secundaria pueden ocurrir en arterias oftálmicas u orbitarias, por lo que las manifestaciones oculares son variables.⁸ La complicación más grave y de peor pronóstico es la ceguera, que se manifiesta por neuropatía óptica anterior isquémica aguda o menos frecuentemente por oclusión de la arteria retiniana; previo a ella pueden ocurrir síntomas de isquemia transitoria, como amaurosis fugaz, episodios de visión borrosa o diplopía o incluso puede haber alte-



raciones transitorias de la motilidad extraocular. La pérdida visual completa se ha reportado en 6 a 10% de los casos, los principales predictores son claudicación mandibular, amaurosis fugaz, ausencia de síntomas sistémicos, incremento moderado en VSG e incremento en las concentraciones de hemoglobina.⁹

En la mayor parte de los casos las alteraciones visuales se manifiestan después de varias semanas o meses del inicio de otros síntomas, se consideran una urgencia oftalmológica porque de no iniciarse el tratamiento de manera temprana, no sólo disminuye la probabilidad de recuperación de la visión, sino que incluso 50% de los individuos tendrán pérdida visual en el ojo contralateral en un periodo de días.¹

En 5 a 25% de los pacientes se han descrito manifestaciones vestibulo-auditivas, como sordera, acúfeno o vértigo. Otras manifestaciones poco frecuentes incluyen accidentes cerebrovasculares de tipo isquémico, manifestaciones neurológicas como hemiparesia y manifestaciones psiquiátricas.¹

La necrosis de piel cabelluda es uno de los signos de arteritis craneal, es una complicación muy rara de arteritis de células gigantes, ocurre en menos de 1% de los casos; sin embargo, constituye una manifestación grave porque indica una arteritis extensa y con afectación de múltiples vasos, lo que, en consecuencia, se asocia con mayor incidencia de alteraciones visuales y pérdida visual (67%) y otras alteraciones graves, como necrosis de la lengua, así como mayor mortalidad (38%) con respecto a la que se observa en pacientes con arteritis de células gigantes sin necrosis de piel cabelluda.^{10,11}

La necrosis de piel cabelluda en arteritis de células gigantes ocurre de manera secundaria a la oclusión de una o varias de las arterias principales que proporcionan circulación a la

región temporal (arterias temporales, frontales, auriculares posteriores y occipitales). En 50% de los casos la afectación es bilateral.^{11,12}

El tiempo medio entre el inicio de los síntomas de arteritis de células gigantes y la necrosis de piel cabelluda es de 2.9 meses; mientras el tiempo medio desde el inicio de las manifestaciones clínicas hasta el diagnóstico e inicio de tratamiento es de cuatro meses en pacientes con necrosis de piel cabelluda comparado con un tiempo medio de tres meses en los pacientes sin necrosis de piel cabelluda.¹¹

Entre los diagnósticos diferenciales que deben considerarse ante casos de necrosis de piel cabelluda en arteritis de células gigantes están: infecciones de origen viral o bacteriano, neoplasias y pioderma gangrenoso.¹⁰

Manifestaciones de arteritis de la aorta y sus ramas proximales

En lo que respecta a la arteritis extracraneal, la evidencia clínica de afectación de grandes arterias ocurre en 10 a 50% de los casos y aunque en la mayor parte de ellos no existen síntomas asociados, las complicaciones pueden ser graves. Es posible encontrar síndrome de arco aórtico, insuficiencia valvular aórtica con regurgitación e insuficiencia cardíaca congestiva, aneurismas o disección aórtica, infarto de miocardio por afectación de arterias coronarias, neuropatía periférica y síntomas respiratorios, que incluyen tos, odinofagia y ronquera en menos de 15%.^{1,13}

Los pacientes con arteritis de células gigantes tienen un riesgo 17 veces mayor que la población general de padecer aneurisma aórtico torácico. La incidencia de estenosis de grandes arterias se mantiene relativamente constante en los primeros cinco años de diagnóstico, pero la incidencia de aneurisma o disección aórtica se incrementa después de cinco años del diagnóstico.¹⁴

Polimialgia reumática

La polimialgia reumática ocurre de manera concurrente con arteritis de células gigantes en 20 a 65% de los pacientes, se manifiesta como dolor y rigidez en la cintura escapular, el cuello y a veces en la cintura pélvica. La concurrencia de las dos enfermedades es 38 veces mayor de lo que se esperaría en caso de ser dos síndromes independientes, por lo que en años recientes se ha propuesto que la arteritis de células gigantes y la polimialgia reumática constituyen diferentes manifestaciones de la misma enfermedad. En pacientes con polimialgia reumática sin síntomas o signos de arteritis de células gigantes la biopsia de la arteria temporal resulta positiva en 10 a 15% de los casos.^{2,13}

Otras manifestaciones clínicas asociadas de manera poco frecuente incluyen alteraciones de la función tiroidea y hepática y el síndrome del túnel del carpo.¹

De todos los síntomas las arterias temporales prominentes y dolorosas con ausencia de pulso, la claudicación mandibular y la diplopía tienen un valor predictivo positivo más alto para el diagnóstico de arteritis de células gigantes. A diferencia de otros tipos de vasculitis, la arteritis de células gigantes rara vez afecta la piel, los riñones y los pulmones.¹

Diagnóstico

El diagnóstico de la arteritis de células gigantes se basa principalmente en los hallazgos clínicos, aunado a las alteraciones en los reactantes de fase aguda; sin embargo, la única prueba que confirma de manera definitiva el diagnóstico y que se considera, por tanto, el patrón de referencia, es la biopsia de la arteria temporal.¹⁰

La velocidad de sedimentación globular (VSG) está alterada en 80 a 90% de los pacientes y en

30 a 60% de los casos los valores son muy altos (>100 mm/h). Constituye una medida útil para vigilancia durante el tratamiento. Sin embargo, debe considerarse que en algunos casos de arteritis de células gigantes activa demostrada por histopatología, la VSG puede ser normal y, por el contrario, es posible encontrar VSG elevada en algunos ancianos sanos.^{2,15}

Es común detectar anemia leve hipocrómica, que se alivia con el tratamiento específico, sólo en algunos casos ocurre anemia grave normocrómica. Los leucocitos totales y la cuenta diferencial suelen estar normales. Puede haber trombocitosis. Se ha observado elevación de las pruebas de función hepática, especialmente fosfatasa alcalina, en un tercio de los pacientes; generalmente se trata de un incremento leve que se normaliza tras el tratamiento. Las proteínas de fase aguda, como alfa-1-antitripsina, proteína orosomucoide, haptoglobina y proteína C reactiva pueden estar alteradas, pero no tienen mayor utilidad que la VSG para establecer la actividad de la enfermedad. Son frecuentes las concentraciones elevadas de antifosfolípido. También se ha encontrado elevado el factor de Von-Willebrand como marcador de disfunción endotelial; sin embargo, estos últimos estudios no se utilizan de manera rutinaria.¹⁶

La biopsia de la arteria temporal debe realizarse en pacientes con sospecha alta de arteritis de células gigantes. La biopsia de la arteria temporal puede demostrar arteritis incluso después de 14 días de tratamiento con esteroide; sin embargo, debe obtenerse tan pronto como sea posible después del diagnóstico, teniendo siempre en consideración que el tratamiento no debe retrasarse únicamente para esperar la toma de biopsia.¹

Un tercio de los pacientes con síntomas de arteritis craneal pueden tener un resultado negativo de la biopsia de la arteria temporal, lo



que puede atribuirse a la afectación focal de los vasos en este tipo de arteritis. Se ha sugerido que la longitud del segmento arterial influye en la sensibilidad, por lo que se recomienda que la longitud sea de al menos 20 mm para disminuir las probabilidades de falsos negativos. Si se realiza biopsia de ambas arterias se incrementa la probabilidad de diagnóstico.^{1,17}

Los hallazgos histológicos de la arteritis de células gigantes son distintivos. En la fase temprana se observan infiltrados granulomatosos densos, que si bien se asemejan a los observados en la arteritis de Takayasu, las características clínicas conducen al diagnóstico diferencial. Se trata de una panarteritis, que ocurre en parches a lo largo del trayecto vascular de arterias de mediano y gran calibre. Se observa inflamación transmural prominente en la íntima, media y adventicia, con un infiltrado de linfocitos, macrófagos y células gigantes multinucleadas.¹

Los criterios diagnósticos de acuerdo con el Colegio Americano de Reumatología de Estados Unidos incluyen: 1) edad de inicio de la enfermedad ≥ 50 años, 2) cefalea localizada de inicio reciente o variación reciente en las características; 3) sensibilidad a la palpación de las arterias temporales, o disminución de su pulso, no relacionado con aterosclerosis de arterias cervicales; 4) VSG ≥ 50 mm/hora por el método de Westergren y 5) anormalidades en la biopsia de arteria temporal, vasculitis con predominio de infiltrado por mononucleares o inflamación granulomatosa, usualmente con células gigantes multinucleadas. La existencia de al menos tres de los criterios anteriores tiene sensibilidad de 93.5% y especificidad de 91% para el diagnóstico de arteritis de células gigantes.¹⁸

Las modalidades de estudio de imagen pueden ayudar en el diagnóstico. El ultrasonido doppler color es el método de imagen más utilizado para la evaluación de la arteria temporal; incluso,

puede ser de utilidad para dirigir la biopsia; sin embargo, los resultados son operador dependiente. Se ha demostrado que la existencia de un halo hipoeicoico perivascular indica edema en la pared vascular y como criterio diagnóstico de arteritis de células gigantes tiene sensibilidad de 82% y especificidad de 91%, que aumenta hasta 100% cuando el halo se detecta de manera bilateral. También es posible encontrar parámetros anormales de flujo sanguíneo, como estenosis, oclusión, alteraciones en el pico de velocidad sanguínea sistólica y en el diámetro de la arteria temporal; sin embargo, estos hallazgos no son específicos porque pueden encontrarse en adultos sanos o en casos de aterosclerosis.¹⁹ El ultrasonido doppler también se ha utilizado para evaluar las ramas proximales de la aorta, se encuentran alteraciones en cerca de 30% de todos los pacientes con arteritis de células gigantes. Además, puede considerarse realizar ecografía abdominal y ecocardiografía para descartar aneurismas aórticos asociados con la vasculitis.¹⁶

Asimismo, se ha demostrado utilidad para valorar la anatomía vascular y los cambios inflamatorios en la pared del vaso mediante otros métodos de imagen, como la angiorresonancia magnética con sensibilidad de 100%, especificidad de 80% y valor predictivo positivo de 100% y la angiotomografía, en la que además de los cambios típicos en la luz vascular, es posible observar el adelgazamiento de la pared del vaso en la fase preestenótica, que constituye una importante diferencia con aterosclerosis. En fases tardías pueden visualizarse calcificaciones vasculares, estenosis, oclusiones o aneurismas. Se ha propuesto que la visualización por tomografía por emisión de positrones (PET), que da una captación elevada de fluorodesoxiglucosa (FDG) presente en los vasos inflamados, puede resultar de utilidad para el diagnóstico, se encuentran captaciones patológicas incluso en 83% de los pacientes con diagnóstico establecido por biopsia.¹⁶

Tratamiento

El tratamiento con dosis altas de glucocorticoides se considera de primera línea en casos de arteritis de células gigantes y debe iniciarse a la brevedad una vez establecido el diagnóstico confirmatorio o, bien, incluso antes de realizar la biopsia si la sospecha clínica es evidente. La dosis recomendada es de 40-60 mg/día o incluso 1 mg/kg/día. El tratamiento con corticoesteroide reduce la incidencia de complicaciones y genera un alivio rápido de los síntomas, la respuesta ocurre de manera importante en pocos días, mejora la calidad de vida de los pacientes, aunque no se ha demostrado que reduzca la duración de la enfermedad. Una vez que se controle la enfermedad en un periodo de dos a cuatro semanas, puede continuarse con dosis bajas de mantenimiento, vigilando los síntomas y la VSG. Se ha sugerido la prescripción de medicamentos inmunosupresores, como ahorradores de esteroides, que incluya ciclofosfamida, azatioprina, metotrexato y dapsona. La duración del tratamiento es muy variable, en la mayoría de los casos los corticoesteroides pueden suspenderse después de uno a tres años.¹³

El tratamiento temprano es particularmente importante en pacientes con alteraciones visuales; en estos casos, se ha sugerido la administración de metilprednisolona 1 gramo intravenoso durante tres días o dexametasona 150 mg c/8 h durante uno a tres días, seguido de prednisona oral a 1 mg/kg. Debe tenerse en cuenta que cuando la arteritis de células gigantes se diagnostica de manera temprana, el inicio del tratamiento con corticoesteroide resulta sumamente efectivo para prevenir las manifestaciones visuales.^{9,20}

El tratamiento de los pacientes con necrosis de piel cabelluda asociada con arteritis de células gigantes debe darlo un equipo experto en cicatrización y multidisciplinario, es fundamental

el manejo y control de la vasculitis subyacente, se debe realizar desbridamiento quirúrgico o enzimático del tejido necrótico y prescribir antibióticos en caso de infección; asimismo, deben considerarse terapias que favorezcan la cicatrización, como los parches de hidrogel y la administración de antiagregantes plaquetarios o anticoagulantes, que pueden mostrar un beneficio en los pacientes con complicaciones isquémicas de arteritis de células gigantes.^{12,21-23}

Pronóstico

Existe controversia respecto a la duración de la enfermedad; la mayor parte de los estudios europeos reporta que en 30 a 50% de los pacientes se puede suspender el corticoesteroide después de dos años de tratamiento. Entre 40 y 50% de los pacientes tiene recaídas durante la reducción o suspensión del esquema de tratamiento con corticoesteroide; las recaídas son más probables durante los primeros 18 meses de tratamiento y después de un año de retirar el corticoesteroide.¹

El pronóstico funcional en los pacientes que cursan con pérdida visual es malo, a pesar de recibir los esquemas de tratamiento sugeridos con dosis altas de corticoesteroide intravenoso; en diversos estudios se ha demostrado que la mejoría visual real, considerando dos aspectos: agudeza visual y campo visual central, ocurre en 5% de los casos y sólo cuando el tratamiento se inicia de manera temprana.^{9,20}

Al menos 50% de los pacientes con arteritis de células gigantes experimenta uno o más efectos adversos durante el curso de la enfermedad, comúnmente asociados con el tratamiento con corticoesteroide, con incrementos de la morbilidad y mortalidad; éstos incluyen: catarata subcapsular, diabetes mellitus, osteoporosis, necrosis avascular de cadera, hipertensión arterial, osteoporosis, hemorragia gastrointestinal e infecciones.¹²



La mortalidad en los pacientes con arteritis de células gigantes se incrementa de manera leve durante los primeros dos años de evolución y en pacientes con más de 10 años después del diagnóstico, entre las principales causas de mortalidad están las enfermedades circulatorias sistémicas, que incluyen enfermedad cardíaca isquémica y aneurisma aórtico, que tiene un riesgo relativo de mortalidad de 3.4.^{14,24}

CONCLUSIONES

Al considerar el conjunto de manifestaciones clínicas en nuestra paciente se pudo observar que cursó con una manifestación típica de arteritis de células gigantes. Se encontraba en el grupo etario principalmente afectado por este tipo de vasculitis primaria y los síntomas que padeció en las fases iniciales de su evolución fueron precisamente los descritos como los más frecuentes de esta enfermedad. Destaca que, a pesar de ello, la necrosis de la piel cabelluda fue la manifestación clínica final y la menos frecuente, lo que condujo al análisis global de los síntomas, sospecha clínica, protocolo de estudio y conclusión diagnóstica.

En nuestra paciente, la VSG estaba normal, de acuerdo con los intervalos de referencia ajustados para la edad y el sexo, posiblemente debido al tiempo de evolución desde el inicio del proceso inflamatorio. En el ultrasonido doppler de la arteria temporal superficial se encontró engrosamiento miointimal condicionante de áreas de estrechez que alternaban con áreas de dilatación vascular, hallazgo que puede correlacionar con los cambios que ocurren en la pared arterial, de acuerdo con la fisiopatología previamente comentada, en la que la hiperplasia de la íntima conduce a disminución del lumen vascular con afectación focal a lo largo del trayecto del vaso; el halo hipoecoico perivascular que se considera específico para el diagnóstico no pudo detectarse al evaluarlo dos observadores independientes.

Asimismo, los resultados del estudio histopatológico fueron concluyentes, por lo que la correlación con el cuadro clínico permitió la confirmación diagnóstica. La conducta terapéutica para el control de la actividad de la vasculitis fue de acuerdo con las guías, con inicio inmediato de esteroides sistémicos al sospecharse el diagnóstico y previo a la toma y resultado de la biopsia de la arteria temporal; con ello se observó remisión de algunos síntomas, como la cefalea y la claudicación mandibular; sin embargo, no hubo reversión de las alteraciones visuales, lo que era de esperarse por el tiempo de evolución desde el inicio de la pérdida visual. Una vez que se logró el control de los síntomas, se agregó metotrexato al tratamiento con el objetivo de disminuir la dosis de corticoesteroide.

La necrosis de piel cabelluda constituye una manifestación rara de arteritis de células gigantes; nuestra paciente la padeció varias semanas después de los síntomas iniciales y tuvo correlación en lo que respecta al mal pronóstico de los síntomas visuales. Las escaras se encontraban con datos de momificación y de sobreinfección, por lo que se administró antibiótico sistémico de amplio espectro, metronidazol tópico dirigido a la eliminación de bacterias anaerobias y sulfadiazina de plata como antiséptico de amplio espectro, así como fomentos antisépticos y secantes; se aplicó pimecrolimus considerando que por su efecto antiinflamatorio favorece el proceso de cicatrización; el desbridamiento fue mediante autólisis y collagenasas más cloranfenicol (Ulcoderma). Con el conjunto de estas medidas la evolución de la necrosis de piel cabelluda fue favorable, con desbridamiento enzimático total, con úlceras de fondo limpio y con tejido de granulación que permitió la reepitelización de 80% de la úlceras en un periodo de observación de tres semanas.

Este caso clínico y revisión de la bibliografía permite destacar que, aunque la arteritis de cé-

lulas gigantes es una vasculitis poco frecuente en nuestro medio, es muy importante considerarla entre los diagnósticos diferenciales en pacientes de edad avanzada con cefalea de inicio reciente o con cambio reciente en el patrón de una cefalea previa, porque el diagnóstico temprano y el inicio del tratamiento oportuno son indispensables para prevenir complicaciones graves de la enfermedad.

REFERENCIAS

1. Neshet G. The diagnosis and classification of giant cell arteritis. *J Autoimmun* 2014;48-49:73-75.
2. Waldman CW, Waldman SD, Waldman RA. Giant cell arteritis. *Med Clin North Am* 2013;97:329-335.
3. Alba MA, Mena-Madrado JA, Reyes E, Flores-Suárez LF. Giant cell arteritis in Mexican patients. *J Clin Rheumatol* 2012;18:1-7.
4. Liozon E, Ouattara B, Rhaïem K, Ly K, et al. Familial aggregation in giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica: a comprehensive literature review including 4 new families. *Clin Exp Rheumatol* 2009;27:S89-94.
5. Álvarez-Lafuente R, Fernández-Gutiérrez B, Jover JA, Júdez E, et al. Human parvovirus B19, varicella zoster virus, and human herpes virus 6 in temporal artery biopsy specimens of patients with giant cell arteritis: analysis with quantitative real time polymerase chain reaction. *Ann Rheum Dis* 2005;64:780-782.
6. Neshet G. Autoimmune aspects of giant cell arteritis. *Isr Med Assoc J* 2014;16:454-455.
7. Maidana DE, Muñoz S, Acebes X, Llatjós R, et al. Giant cell arteritis presenting as scalp necrosis. *Scientific World J* 2011;11:1313-1315.
8. Coffin-Pichonnet S, Bienvenu B, Mouriaux F. Ophthalmological complications of giant cell arteritis. *J Fr Ophtalmol* 2013;36:178-183.
9. Liozon E, Ly KH, Robert PY. Ocular complications of giant cell arteritis. *Rev Med Interne* 2013;4:421-430.
10. Akram Q, Knight S, Saravanan R. Bilateral scalp necrosis as a rare but devastating complication of giant cell arteritis. *Clin Rheumatol* 2015;34:185-187.
11. Tsianakas A, Ehrchen JM, Presser D, Fischer T, 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;61:701-706.
12. Landis SJ, Selinger S, Flett N. Scalp necrosis and giant cell arteritis: a case report and issues in wound management. *Int Wound J* 2005;2:358-361.
13. Borchers AT, Gershwin ME. Giant cell arteritis: a review of classification, pathophysiology, geoepidemiology and treatment. *Autoimmun Rev* 2012;11:A544-554.
14. Kermani TA, Warrington KJ, Crowson CS, Ytterberg SR, et al. Large-vessel involvement in giant cell arteritis: a population-based cohort study of the incidence-trends and prognosis. *Ann Rheum Dis* 2013;72:1989-1994.
15. Ghaffar SA, Todd PM. Scalp necrosis secondary to giant-cell arteritis. *Clin Exp Dermatol* 2010;35:e40-41.
16. Villa I, Agudo-Bilbao M, Martínez-Taboada VM. Advances in the diagnosis of large vessel vasculitis: identification of biomarkers and imaging studies. *Reumatol Clin* 2011;7:S22-27.
17. Breuer GS, Neshet R, Neshet G. Effect of biopsy length on the rate of positive temporal artery biopsies. *Clin Exp Rheumatol* 2009;27:S10-13.
18. Alberts M. Temporal arteritis: improving patient evaluation with a new protocol. *Perm J* 2013;17:56-62.
19. Karahaliou M, Vaiopoulos G, Papaspyrou S, Kanakis MA, et al. Colour duplex sonography of temporal arteries before decision for biopsy: a prospective study in 55 patients with suspected giant cell arteritis. *Arthritis Res Ther*. 2006;8:R116.
20. Danesh-Meyer H, Savino PJ, Gamble GG. Poor prognosis of visual outcome after visual loss from giant cell arteritis. *Ophthalmology* 2005;112:1098-1103.
21. Onesti MG, Fioramonti P, Fino P, Sorvillo V, et al. Effect of enzymatic debridement with two different collagenases versus mechanical debridement on chronic hard-to-heal wounds. *Int Wound J* 2015. doi: 10.1111/iwj.12421 [Epub ahead of print].
22. Martínez-Taboada VM, López-Hoyos M, Narvaez J, Muñoz-Cacho P. Effect of antiplatelet/anticoagulant therapy on severe ischemic complications in patients with giant cell arteritis: a cumulative meta-analysis. *Autoimmun Rev* 2014;13:788-794.
23. Skórkowska-Telichowska K, Czemplik M, Kulma A, Szopa J. The local treatment and available dressing designed for chronic wounds. *Am Acad Dermatol* 2013;68:e117-126.
24. Baslund B, Helleberg M, Faurschou M, Obel N. Mortality in patients with giant cell arteritis. *Rheumatology (Oxford)* 2015;54:139-143.