Arteritis de células gigantes (Arteritis temporal) Utilidad del Eco-Doppler Color en el diagnóstico

Hugo Tarigo^{1*}, Daniel Fernández¹ y Sergio Burguez¹

Resumen

La arteritis de células gigantes es una vasculitis sistémica con eventuales complicaciones graves como la pérdida de la visión, en cuyo caso constituye una emergencia oftalmológica. Por múltiples causas su diagnóstico y tratamiento frecuentemente se realiza en forma tardía. En los últimos años el desarrollo de la ultrasonografía ha demostrado su utilidad en el diagnóstico a través de la presencia de diferentes signos, siendo característico de la arteritis de células gigantes el halo hipoecoico por edema de la pared arterial. Presentamos un caso clínico típico que cumple con los criterios de la American College of Rheumatology, cuyo diagnóstico y seguimiento se complementó con eco-doppler color de la arterias temporales superficiales y vasos del cuello.

El objetivo de la presente comunicación es reafirmar la utilidad y valor de este método diagnóstico, subutilizado en nuestra práctica clínica, en pacientes con planteo de arteritis de células gigantes.

Palabras clave

Arteritis de células gigantes, arteritis de la temporal, arteritis de Horton, polimialgia reumática, Eco-Doppler color, ultrasonografía.

Title

Colour Doppler ultrasonography value in diagnosis of giant cell arteritis (Temporal arteritis).

Abstract

Giant cell arteritis is a systemic vasculitis with certain complications such as vision loss, in which case is considered as an oftalmologist emergency. For many causes its diagnosis and treatment its usually delayed. In the last years the development of the ultrasonography has shown its utility in the diagnosis for the presence of different signs, being characteristic of giant cell arteritis the hypoechoic halo due to an oedema of the artery wall. We show a typical clinical case that fulfills the criteria of the American College of Rheumatology, Which diagnosis and following was complemented with colour doppler for the superficial temporal artery and neck vessels.

The main objective of the current communication is to reaffirm the utility and the value of this diagnosis method, subutilized in our clinical practice, for patients with giant cell arteritis.

Key Words

Giant cell arteritis, temporal arteritis, Horton's arteritis, polymyalgia rheumatica, colour Doppler, ultrasonography.

^{1.} Cooperativa Médica de Canelones (COMECA) de la Federación Médica del Interior (FEMI). Treinta y tres 459. Canelones. Uruguay.

^{*} Contacto: Hugo Tarigo. E-mail: htarigo@adinet.com.uy - Joaquín Suárez 646, Florida, CP 94000, Uruguay.

Introducción

La arteritis de células gigantes (ACG), de la Arteria Temporal o de Horton es una vasculitis sistémica necrotizante granulomatosa crónica que afecta arterias de mediano y gran calibre [1-7]. Ocasionalmente pueden comprometerse arterias de pequeño calibre determinando síndromes de superposición o simular una poliarteritis nodosa.

Las arterias preferentemente afectadas son las ramas de la carótida externa (temporales superficiales, facial, maxilar interna, occipital), oftálmicas y ciliares posteriores. Se observa en forma casi exclusiva en personas mayores de 50 años (criterio diagnóstico clínico), siendo más frecuente en mujeres (2:1) de raza blanca y en poblaciones de ascendencia escandinava [1, 7]. El diagnóstico de ACG se basa en los criterios del American College of Rheumatology (ACR) publicados en 1990 (Figura 1).

La ACG se asocia estrechamente a la polimialgia reumática, y aproximadamente la mitad de los pacientes con ACG la presentan, compartiendo aspectos clínicos, de laboratorio e histopatológicos. A su vez en el 15% - 30% de los casos de ACG la única expresión clínica es la polimialgia reumática. Estos hechos han suscitado discusión sobre la individualidad de ambas entidades [2].

La velocidad de eritrosedimentación (VES) y la proteína C reactiva (PCR) son los marcadores serológicos más utilizados en caso de sospecha de ACG. Sin embargo, se puede encontrar una VES normal en hasta el 17% de los pacientes; por tanto, una VES normal no excluye una ACG. La PCR probablemente es superior a la VES, y la seguridad diagnóstica mejora cuando ambas se utilizan conjuntamente [8].

Los criterios del ACR son de "clasificación", tienen una sensibilidad del 93.5% y una especificidad del 91.2%. Si bien existe un consenso general de aceptación no han estado exentos de discusión [9-13]. Su aplicación y resultados provienen de pacientes con vasculitis y no de pacientes en consultas de medicina general con una probabilidad previa inferior. Por ello, cuando estos criterios se aplican en consultas generales el valor predictivo positivo (VPP) podría llegar a ser de tan solo el 29%, con lo que ello implica en la decisión de una terapia con corticoides a dosis altas y tiempo prolongado. Esta baja probabilidad es debida a que los cuatro primeros criterios son muy sensibles pero poco específicos, lo que determina la necesidad del quinto criterio que es la biopsia de la arteria temporal, que cuando es positiva lleva la especificidad y VPP al 100%.

Edad ≥ 50 años	Desarrollo de síntomas o signos después de la edad de 50 años
Cefalea de reciente comienzo	Dolor de cabeza de reciente comienzo o de características nuevas
Alteraciones de la arteria temporal	Dolor a la palpación, descenso del pulso de las arterias temporales no relacionado con arteriosclerosis de las arterias carótidas
$VES \ge 50 \text{ mm/}1^{\text{a}} \text{ h}$	Determinada por el método de Westergren
Biopsia de arteria temporal anormal	Mostrando vasculitis caracterizada por un predominio de células mononucleares o inflamación granulomatosa, generalmente con células gigantes multinucleadas
Para la clasificación de un paciente como afectado por arteritis de células gigantes (ACG), debe reunir al menos 3 de los 5 criterios (sensibilidad: 93,5%; especifidad: 91,2%).	

Figura 1. Criterios diagnósticos del American College of Rheumatology para la arteritis de células gigantes.

El problema es su baja sensibilidad, en torno al 60% [4]. Además, si bien la biopsia es un procedimiento quirúrgico menor puede tener complicaciones de diferente entidad [6]. Los falsos negativos en la biopsia son debidos a la afectación parcheada, segmentaria y asimétrica de las lesiones, y en menor medida a la técnica quirúrgica e interpretación del patólogo. Una segunda biopsia no proporcionaría un aumento significativo en los porcentajes de resultados positivos [9].

En los últimos años la ultrasonografía, con el estudio de las arterias temporales superficiales y de los vasos del cuello, ha pasado a ser un método de enorme valor como auxiliar diagnóstico y en el seguimiento evolutivo. Sin embargo, en nuestro medio no es utilizado en forma habitual.

El objetivo de la presente comunicación es reafirmar la utilidad del eco-doppler color en el algoritmo diagnóstico de pacientes con planteo de ACG, a través de un caso clínico.

Reporte de caso

Sexo femenino, 68 años, procedente de medio rural, con antecedentes personales de hipertensión arterial tratada y controlada con enalapril. Consulta médico general por cuadro de tos seca y dolores osteoarticulares en rodillas, hombros y raquis. Se le realiza hemograma que es normal. Se le indica diclofenac a demanda con mejoría parcial del dolor. A la semana consulta por una intensa otalgia derecha. Destaca en la historia el

intenso dolor retroauricular derecho irradiado a región temporal. Al examen se constata dolor en el trayecto de la arteria temporal superficial derecha; dificultad y dolor para abrir la boca.

Se establece diagnóstico presuntivo de arteritis de la temporal.

Analítica: VES 1era hora: 98 mm; Hemograma - GB: 8700, GR: 4.010.000, Ht: 33.8%, Hb: 10.7 gr%, plaquetas: 420.000.

Cumpliendo criterios diagnósticos ya analizados es derivada a internista que destaca: intensa cefalea y dolor témporo-auricular derecho, claudicación mandibular, disminución de la agudeza visual derecha, arterias temporales superficiales bilaterales dolorosas aumentadas de diámetro (mayor a derecha) con signos inflamatorios locales (Figura 2).

Se inicia tratamiento con prednisona 60 mg día. La valoración oftalmológica reflejó: agudeza visual de ojo derecho: 5/10; ojo izquierdo: 8/10. Fondo de ojo: papilas normales, angioesclerosis moderada.

Se realizó en forma seriada eco-doppler color de las arterias temporales superficiales, al inicio semanal, explorándose el tronco común, ramos frontal y parietal. Las figuras 3 a 6 ilustran los resultados de este estudio a través de la evolución de la paciente.

Se continuó el tratamiento con corticoides según protocolo, observándose una excelente evolución clínica y analítica, retroceso total de



Figura 2. Fotografías del paciente. Se observan arterias temporales francamente aumentadas de diámetro.

la sintomatología dolorosa, de la claudicación mandibular y mejoría de la agudeza visual, así como mejoría de los signos clínicos de arteritis en la región temporal. A un año de seguimiento y tratamiento con corticoides la paciente está asintomática.

En los eco-doppler color seriados se observa re permeabilización de la arteria temporal superficial derecha con un espectro de morfología normal pero velocidades aumentadas a nivel proximal, señal probable de estenosis segmentaria; y a nivel distal en ramos frontales y parietales un flujo disminuído. A izquierda las señales doppler son normales.

Discusión

Presentamos un caso clínico muy claro de arteritis de células gigantes donde tuvimos la oportunidad de realizar un seguimiento con eco-doppler color, encontrando los típicos signos iniciales y evolutivos descriptos en la literatura.

El caso nos motivó a revisar la bibliografía sobre el tema donde verificamos que se trata de una técnica válida, confiable, no invasiva, que reduce costos asistenciales operativos y permite una rápida toma de decisiones terapéuticas. En todo caso representa un excelente auxiliar de la biopsia en el sitio donde ésta se realizará.

Desde el punto de vista clínico las manifestaciones usuales de esta patología constituyen un síndrome constitucional que algunos denominan fase de sintomatología general o síndrome de polimialgia reumática con adelgazamiento, anorexia, astenia, fiebre, dolores musculares y osteoarticulares [1-6].

Habitualmente es seguida por una etapa vinculada a la fase arterial oclusiva donde aparecen las manifestaciones clásicas de la enfermedad y sus complicaciones.

Manifestaciones craneales que incluyen cefalea (60% - 93%) de reciente comienzo o en el caso de pacientes con antecedentes de cefalea, un dolor de características diferentes, continuo, de localización preferente a nivel temporal y parietal. Típicamente es un dolor temporal con hipersensibilidad del cuero cabelludo, que empeora con el frío y en la noche. La palpación de arterias temporales superficiales revela características anormales, hallándose induradas, dolorosas y en ocasiones con ausencia de pulsatilidad.

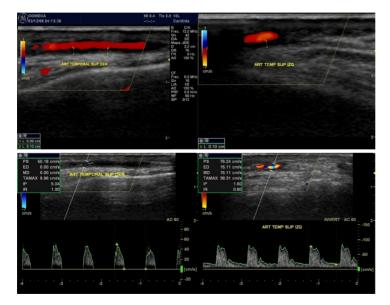


Figura 3. En los estudios ultrasonográficos que se muestran en las figuras 3A y 3B se aprecia claramente la existencia de un "halo hipoecoico" (dark halo) entre las paredes de la arteria y el flujo sanguíneo, en ambas arterias temporales superficiales, de 9 a 14 mm de espesor, con material ecogénico y aumento del espesor de las capas medias. El espectro de flujo en la derecha es francamente patológico con pico sistólico y pérdida del componente diastólico, velocidades disminuidas e índice de pulsatilidad muy aumentado, de características pre-oclusivas. A izquierda conserva un espectro de flujo con morfología y velocidades normales.

Figura 3 A. Estudio eco-doppler color de las arterias temporales superficiales realizado a la paciente al diagnóstico, previo al tratamiento y contemporáneo con la fotografía de la paciente de la figura 2.

Figura 3 B. Imagen de eco-doppler color de las arterias temporales superficiales realizado a los 7 días de iniciado el tratamiento.

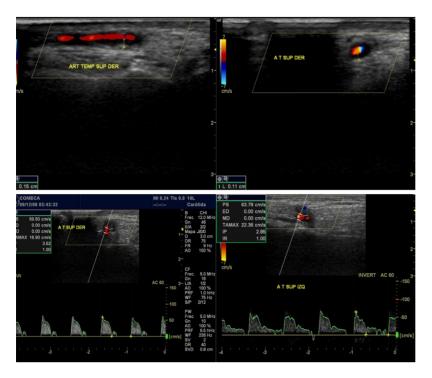


Figura 4. Imagen de eco-doppler color de las arterias temporales superficiales realizado a los 15 días de iniciado el tratamiento. Este estudio muestra ausencia de flujo color y espectral confirmatorio de una oclusión en la arteria temporal superficial derecha con material ecogénico que ocupa la luz arterial. A izquierda se mantiene permeable con un espectro de morfología diferente, más "angosto", con caída diastólica empinada.

Claudicación mandibular (40% - 67%) caracterizada por debilidad, fatiga o dolor al hablar o masticar, típico de esta patología.

Manifestaciones oculares: por su trascendencia pronóstica la más importante es la pérdida de la visión que puede llevar a la ceguera y ser irreversible (10% - 14%); es precedida muchas veces de episodios de amaurosis fugaz o compromiso muscular extrínseco con diplopía. Las manifestaciones oculares son debidas en la mayoría de los casos a una neuropatía óptica anterior isquémica debido a afectación de las arterias ciliares posteriores [14].

El ataque cerebral (5%) es otra complicación posible que predomina en el sector posterior por compromiso de las arterias vertebrales. La afección aórtica, predominante en el cayado y aorta torácica, es debida a aneurismas en dichas localizaciones con los síntomas consiguientes de sus complicaciones. La depresión es un síntoma prevalente, identificándose en hasta un 25% de los pacientes. Finalmente, cabe destacar otra miscelánea de síntomas cuya descripción excede el presente reporte, y que incluye manifestaciones hepáticas o endócrinas. La aparición de todas estas manifestaciones revela que es la expresión de una enfermedad sistémica.

El caso clínico reportado en una paciente de 68 años con síntomas generales de dolores articulares y musculares, seguidos de cefalea y dolor en región temporal donde se aprecian arterias temporales superficiales aumentadas de diámetro, induradas y dolorosas a la palpación, y una VES elevada, fue sugerente desde sus inicios de una arteritis de células gigantes de acuerdo con los criterios del Colegio Americano de Reumatología. El diagnóstico y comienzo del tratamiento se realizó en tiempo de evitar complicaciones graves, vinculadas al compromiso arterial oclusivo de ramas de la carótida externa, sobre todo el compromiso de la visión que la paciente ya presentaba. Se refiere claramente en la literatura que la evolución favorable está en relación con un diagnóstico temprano e inicio de tratamiento precoz, que debe continuarse por lapsos prolongados.

Los signos ecográficos para el diagnóstico son: a) halo hipoecoico concéntrico alrededor del flujo, b) estenosis y c) oclusión vascular [9]. El halo hipoecoico concéntrico es el signo más específico de vasculitis, determinado por el edema de la pared vascular y debe verse en 2 planos: longitudinal y transversal [10, 11]. El halo desaparece a las 2 o 3 semanas de iniciado el tratamiento con corticoides [10, 11]. Las estenosis son generalmente cortas y pueden ser encontradas en varios

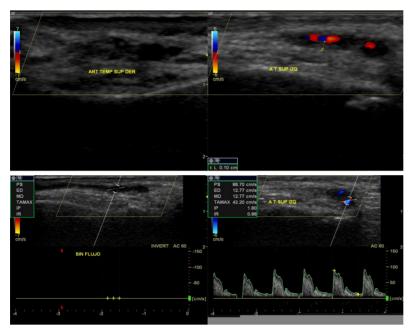


Figura 5. Imagen Eco-Doppler color de las arterias temporales superficiales. Estudio realizado a los 6 meses del diagnóstico y tratamiento.

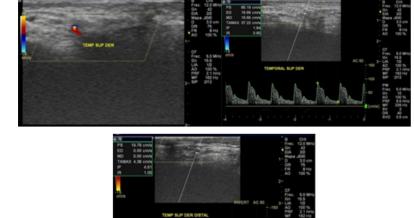


Figura 5A. Se observa re permeabilización de la arteria temporal superficial derecha con flujo y espectro normal a nivel proximal y bajas velocidades distalmente.



Figura 5B. Señal color y espectral normal en temporal superficial izquierda.

segmentos [10]. Pueden existir áreas de estenosis e incluso oclusión de las arterias temporales superficiales sin arteritis en pacientes con enfermedad arteriosclerótica [10].

El signo más específico es el halo hipoecoico concéntrico alrededor de la luz del flujo.

En nuestro caso los fotogramas muestran el halo hipoecoico típico en los cortes transversales, la disminución de la luz del flujo color en los cortes longitudinales por la existencia de material hipoecoico entre la pared arterial y la luz, así como la alteración de la señal espectral sobre todo en la arteria temporal superficial derecha disminuyendo las velocidades del flujo que se llega a ocluir. En la figura 4 se aprecia la existencia de material ecogénico en el interior de la luz arterial, sin señal color ni espectral a derecha.

La mejoría clínica con el tratamiento con corticoides también se objetiva en la evolución del eco-doppler con repermeabilización de la arteria temporal superficial derecha, persistiendo estenosis cortas y segmentarias como se demuestra en los ramos distales.

La paciente evolucionó favorablemente con mejoría total de los síntomas clínicos y recuperación de la agudeza visual derecha. La presencia de signos clínicos típicos y halo hipoecoico en el eco-doppler color (EDC) permiten hacer el diagnóstico y comenzar el tratamiento

específico sin necesidad de recurrir a la biopsia [6].

Se ha referido que cuando se observa halo hipo o anecoico, estenosis arterial segmentaria o ambos, la sensibilidad, especificidad, valor predictivo positivo y negativo comparados con la histología es de 100%, 80%, 58% y 100% respectivamente [12]. Tiene un valor adicional en pacientes con polimialgia reumática sin manifestaciones clínicas de arteritis. Se ha encontrado en 11% de los estudios y confirmados por histología. En los últimos años múltiples estudios han demostrado la validez del EDC, comparándose con los criterios clínicos de la ACR y la biopsia.

Según estudios de metaanálisis, frente a los criterios clínicos, la sensibilidad del EDC es del 87% y la especificidad del 96%; mientras que comparando con la biopsia de la arteria temporal muestra una sensibilidad del 88% y una especificidad del 80% [9]. La mayor sensibilidad a favor del EDC con respecto a la biopsia se explica por la posibilidad de explorar los vasos en largos trayectos, así como en otras arterias del cuello que son pasibles de afectarse en casos de vasculitis y aumenta cuando se le suman los otros signos ecográficos referidos [9]. Demostrada la validez del eco-doppler, su alta sensibilidad y especificidad en el diagnóstico de la ACG, quedan varios aspectos por dilucidar.

Es un estudio operador-experiencia-equipo técnico dependiente [9, 10, 11]. Sin lugar a dudas, con el correr del tiempo, mejores equipos con alta resolución, la mayor difusión y utilización del estudio en el diagnóstico y la mayor experiencia irán disminuyendo estas variables.

Hay que tener en cuenta también que otros tipos de vasculitis [9, 10] (poliarteritis nodosa, granulomatosis deWagener, histiocitosis, infección por HIV), pueden mostrar los mismos signos de imagen. La biopsia seguiría siendo necesaria en casos de dudas diagnósticas, con el gran auxiliar del EDC cuando aquella se realiza en zonas que presentan halo hipoecoico, lo que aumenta francamente su sensibilidad.

En la medida que el estudio se extienda en la indicación, la confiabilidad del EDC de las arterias temporales superficiales y de los vasos del cuello irá aumentando frente a una patología grave, subdiagnosticada en la práctica general y donde las prontas decisiones de tratamiento son fundamentales en el pronóstico.

Referencias

- Solans-Laqué R, Pérez-López J, Bosch-Gil JA. Arteritis de células gigantes. Med Clin. 2006;126(16):624-7.
- 2. Armona J, Rodríguez-Valverde J, González-Gay MA, Figueroa M, Fernández-Sueiro JL, Blanco R, et al. Arteritis de células gigantes. Estudio de 191 pacientes. Med Clin. (Barc). 1995;105:734-7.
- 3. Calvo Romero JM. Arteritis de células gigantes. An Med Interna (Madrid). 2004;21(10):471-2.
- 4. Goodwin J. Temporal arteritis [Internet]. Neurology Medlink; c2001-2016 [versión original 1996 May 14, actualización 2015 Sep 21; consultada 2016 jul 29] [1 p]. Disponible en: http://www.medlink.com/article/temporal arteritis.
- Latorre J, Romero JM, Sánchez I, Surcel P, Davins M, Viver E. Arteritis de células gigantes. An Cir Card Vasc. 2005;11(4):188-200.
- 6. Caselli RJ, Hunder GG. Giant cell (temporal) arteritis. Neurol Clin. 1997;15(4):893-902.
- 7. Pérez A, Méndez E. Arteritis temporal. Enfermedad de Horton. Arch Med Interna. 1997;29(2):45-49.
- 8. Hayreh SS, Podhajsky PA, Raman R, Zimmerman B. Giant cell arteritis: validity and reliability of various diagnostic criteria. Am J Ophthalmol. 1997 Mar;123(3):285-96.
- 9. Miguel E de. Utilidad y futuro de la ecografía en el diagnóstico de la arteritis de células gigantes. Reumatol Clin. 2009;5:1-2. http:// dx.doi.org/10.1016/S1699-258X(09)70196-2
- 10. Schmidt WA. Doppler ultrasonography in the diagnosis of giant cell arteritis. Clin Exp Rheumatol. 2000 Jul-Aug; 18(4 suppl 20):40-2.
- 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 Nov;337(19):1336-42. http://dx.doi.org/10.1056/NEJM199711063371902

- 12. Alberts MS, Mosen DM. Diagnosis temporal arteritis: duplex vs. biopsy. QJM. 2007 Dec;100:785-9.http://dx.doi.org/10.1093/qjmed/hcm103
- 13. Salvarano C, Silingardi M, Ghirarduzzi A, Lo Socco G, Macchioni P, Bajocchi G. Is duplex ultrasonography useful for the
- diagnosis of giant cell arteritis? Ann Intern Med. 2002 Aug;137:232-8. http://dx.doi. org/10.7326/0003-4819-137-4-200208200-00006.
- 14. Butteriss DJ, Clarke L, Dayan M, Birchall D. Use of color duplex ultrasound to diagnose giant cell arteritis in a case of visual loss of uncertain etiology. Br J Radiol. 2004 Jul;77(919):607-9. http://dx.doi.org/10.1259/bjr/22460193