

caso clínico

Vasculitis de miembros superiores e inferiores por arteritis de células gigantes

Pablo Finucci Curi¹, Matías Damián Portillo², Mariela Agolti³

¹Sección Reumatología, Hospital San Martín. Presidente Perón 450, Paraná, Argentina. ²Departamento de Clínica Médica, Clínica Modelo S.A. San Martín 1238 Paraná, Argentina. ³Departamento de Medicina Nuclear, Clínica Modelo S.A. San Martín 1238 Paraná, Argentina.

RESUMEN

Palabras clave:
vasculitis, células gigantes,
miembros superiores, miembros
inferiores.

El compromiso extracraneal de la arteritis de células gigantes está dado fundamentalmente por la afectación del cayado aórtico y la aorta torácica. La vasculitis de grandes vasos en miembros superiores e inferiores es una manifestación infrecuente que puede determinar una importante morbimortalidad, siendo difícilmente reconocida si no existe la sospecha. Presentamos el caso de un varón de 63 años que en el contexto de un síndrome constitucional se le realizó una tomografía por emisión de positrones (PET) en la cual se identificaron imágenes sugestivas de arteritis en miembros superiores e inferiores.

ABSTRACT

Key words:
vasculitis, giant cell vasculitis, arms,
legs.

The extracranial giant cell arteritis is mainly due to the involvement of the aortic arch and the thoracic aorta. Vasculitis of large vessels in the upper and lower limbs is an infrequent manifestation that can determine an important morbidity and mortality, being difficult to recognize if there is no suspicion. We present the case of a 63-year-old man who underwent positron emission tomography (PET) in the context of a constitutional syndrome in which images suggestive of arteritis in the upper and lower limbs were identified.

Introducción

La arteritis de células gigantes (ACG) es una vasculitis granulomatosa que afecta arterias de mediano y gran calibre, siendo más común en individuos mayores de 50 años. El espectro clínico es amplio, y abarca desde las manifestaciones clásicamente descriptas, como cefalea, claudicación mandibular, alteraciones visuales y polimialgia reumática, hasta un creciente número de manifestaciones denominadas atípicas. En un 10-15%, la arteritis de células gigantes afecta a la aorta y sus ramas; la región del cayado aórtico y la aorta torácica son las zonas más afectadas¹. Sin embargo, las arterias en las extremidades superiores e inferiores también pueden encontrarse comprometidas, siendo infrecuentes los síntomas de claudicación². Es de interés que un subtipo de pacientes con ACG no presenta síntomas ni signos craneales, lo que lleva a una importante demora en el diagnóstico³. El desarrollo de métodos complementarios como la angiografía o el PET marcado con 18 fluorodesoxiglucosa (FDG-PET) ha facilitado la evaluación de la inflamación de grandes vasos, con un alto grado de sensibilidad para detectar formas extracraneales, incluso en pacientes asintomáticos⁴.

Caso clínico

Paciente varón de 63 años, sin hábitos tóxicos, con diagnóstico de hipertensión arterial de 10 años de evolución (medicado con IECAs con buen control de TA), sin comorbilidades asociadas (cardiopatía isquémica, accidente cerebrovascular, diabetes ni dislipemia), que comenzó 6 meses previos con episodios de tumefacción y dolor periorbitario unilateral, alternante y recidivante. En los meses siguientes evolucionó con astenia, adinamia, pérdida de peso, registros febriles nocturnos, y mialgias en miembros superiores e inferiores. En el examen físico se presentó adelgazado, asténico, y con palidez cutáneo mucosa. Se constataron áreas de tumefacción subcutánea en región de maxilar superior izquierdo, y antebrazos, y la presencia de un soplo femoral derecho, sin evidenciarse engrosamiento ni dolor de las arterias temporales, así como tampoco diferencias en la presión arterial sistólica entre los miembros. El paciente negaba síntomas craneales, de polimialgia reumática y claudicación de miembros. Los datos de laboratorio mostraron: Hematocrito 24%, Hemoglobina 8 g/dl, VCM 82, HCM 24, Leucocitos 3000 células/ml, Plaquetas 145.000 células/ml, PCR 200 mg/l, VSG 137 mm, Colesterol total 198 mg/dl, HDL 54 mg/dl, LDL 115 mg/dl, Triglicéridos 145mg/dl. CPK, LDH, función renal, hepática y sedimento de orina fueron normales. FR, FAN, Anti-ADN y ANCA resultaron negativos, lo mismo que las serologías para VIH, VHB, VHC y VDRL. El Eco doppler de los cuatro miembros al igual que el ecocardiograma fueron normales; el eco doppler de arterias temporales mostró flujo de baja impedancia y la presencia de un halo hipoeoico a su alrededor. Se realizó biopsia de médula ósea, la cual se informó como hiperreactiva, sin hallazgos de malignidad; biopsia de piel: hallazgos consistentes con vasculitis leucocitoclástica, y biopsia de arteria temporal derecha: sin signos de arteritis. Frente a la imposibilidad de arribar al diagnóstico, se le realizó un FDG-PET, en el cual se observó aumento del metabolismo en topografía de trayectos arteriales femorales y poplíteos bilaterales, con claro predominio del lado derecho (SUV - *standardized uptake values* - máximo de arteria femoral derecha 5.6; arteria poplíteo derecha 6.5; arterias femoral y poplíteo izquierdas 4.0). Además se identificó marcado aumento del metabolismo en las arterias braquiales de ambos miembros superiores con predominio también del lado derecho (SUV max arteria braquial derecha 4.9 y arteria braquial izquierda 4.2). Como hallazgo se identificó reforzamiento difuso del esqueleto axial compatible con estimulación de médula ósea (SUV max 3.9). Por otro lado los valores de SUV para hígado y bazo fueron de 2.4 y 3 respectivamente. No se observaron imágenes que sugieran un compromiso neoplásico evidente. (Figura 1).

Con estos hallazgos, y ante la sospecha de ACG se inició tra-

tamiento inmunosupresor con prednisona 1 mg/k y metotrexato 15 mg/semanales asociado a ácido fólico. Al mes de tratamiento, el paciente evidenciaba mejoría del estado general, desaparición de la fiebre, de las lesiones cutáneas, del soplo femoral, normalización del valor de VSG y mejoría de la anemia, con lo cual se comenzó descenso paulatino de esteroides. A los cinco meses de iniciado el tratamiento, el paciente es ingresado en la unidad de cuidados intensivos por insuficiencia respiratoria, donde fallece a causa de Nocardiosis pulmonar.

Discusión

Nuestro paciente presenta aumento de la actividad metabólica (evidenciado mediante la realización de un FDG-PET) en grandes vasos, con extenso compromiso en miembros, lo cual podría corresponder a un proceso inflamatorio, que en el contexto clínico y de acuerdo a los parámetros de laboratorio nos lleva a la sospecha de ACG.

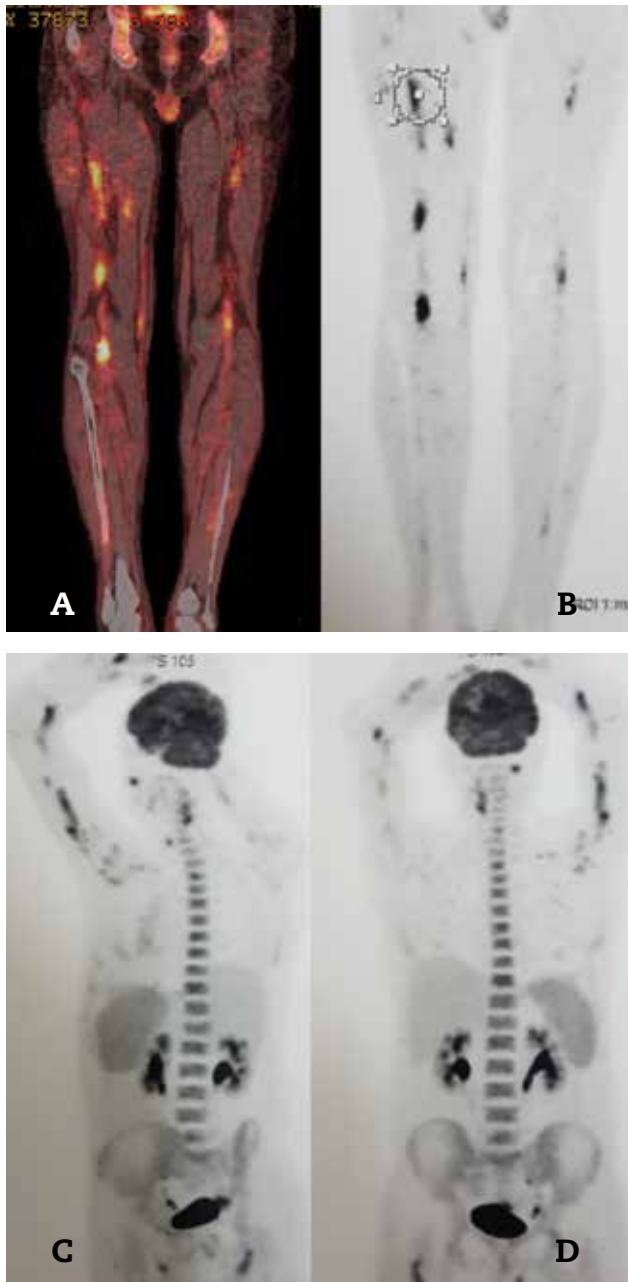
El mismo carece de síntomas y signos craneales típicos, así como de claudicación de miembros. Ha sido descrita la ACG limitada a los miembros, en ausencia del típico compromiso de arterias temporal y aorta torácica⁵. De Boysson y cols. compararon pacientes con ACG que presentaban síntomas o signos craneales (cefalea, anormalidades en la arteria temporal, claudicación mandibular o síntomas oftálmicos) con aquellos que no los referían, y encontraron que estos últimos tenían valores más bajos de reactantes de fase aguda, mayor compromiso de arteria aorta y sus ramas, y menor tasa de recaída⁶. Nuestro paciente, que no presentaba síntomas ni signos craneales, tenía valores muy elevados de marcadores inflamatorios y un extenso compromiso de grandes vasos, sin afectación de la arteria aorta.

Ante la sospecha de inflamación de grandes vasos, el diagnóstico diferencial se extiende más allá de la ACG, particularmente en ausencia de síntomas craneales. Se deben considerar tanto las vasculitis primarias como las secundarias⁷. Entre las primeras, se encuentran la ACG y la arteritis de Takayasu. Además de la edad menor de 40 años, la diferencia de presión arterial sistólica >10 mm Hg en miembros contralaterales así como la claudicación de miembros son sugestivos de arteritis de Takayasu, mientras que las mialgias son más comunes en la ACG. Histopatológicamente son idénticas, pudiendo encontrarse células gigantes en ambas entidades. Además las características imagenológicas son similares. Nuestro paciente era mayor de 50 años, presentaba mialgias y no tenía diferencia en la presión arterial entre los miembros, lo cual aleja el diagnóstico de arteritis de Takayasu. Las vasculitis secundarias de grandes vasos son menos comunes, producen fundamentalmente inflamación de la arteria aorta y pueden ser causadas por infecciones, como VIH, sífilis, tuberculosis o hepatitis, o pueden ocurrir en enfermedades inflamatorias sistémicas como artritis reumatoidea, enfermedad de Behçet, síndrome de Cogan, policondritis recidivante, sarcoidosis o aortitis relacionada a la IgG4. Nuestro paciente, que no tenía evidencia de aortitis, poseía serologías para VIH, hepatitis y sífilis negativas; además carecía de signos y síntomas sistémicos compatibles con estas enfermedades.

Dado que las grandes arterias habitualmente son inaccesibles a menos que se requiera una conducta quirúrgica, la biopsia de la arteria temporal estaría indicada en estos pacientes a pesar de que la sensibilidad de la misma en ACG extracraneal no supera el 58%⁸. G Breuer y cols. compararon pacientes en los cuales se realizó biopsia de la arteria temporal por sospecha inicial de ACG, la cual resultó negativa, y encontraron que la edad avanzada, la cefalea y la trombocitosis eran más frecuente en los pacientes con diagnóstico de ACG a diferencia de los pacientes con otros diagnósticos⁹. En contraposición, nuestro paciente negaba síntomas craneales y el recuento de plaquetas era normal.

El FDG-PET ha demostrado ser de utilidad para evidenciar compromiso arterial extracraneal en ACG, con una sensibilidad del 56%, especificidad del 98%, valor predictivo positivo del 93% y valor predictivo negativo del 80%¹⁰. De los diferentes métodos de

Figura 1: A, B, C, D. FDG-Tomografía por emisión de positrones



score del FDG-PET en ACG se tomaron dos métodos cualitativos: de primera impresión y de captación vascular vs. captación en hígado. El aumento de la captación de FDG en las células inflamatorias permite diagnosticar más tempranamente la ACG que la angio RMI y la angioTAC, además de brindar un sitio para biopsia¹¹. En este paciente se realizó biopsia de la arteria temporal, la cual era metabólicamente negativa.

Por otro lado, es importante destacar la falta de disponibilidad de estudios diagnósticos que permitan diferenciar la captación vascular en ACG de la captación de la placa aterosclerótica, siendo éste un diagnóstico diferencial de suma importancia en pacientes con compromiso exclusivo de miembros sin afección de la arteria aorta.

Conclusión

Este caso sugiere que: 1) pacientes mayores de 50 años con síntomas constitucionales, que no posean síntomas craneales, deben ser evaluados en búsqueda de ACG, en ausencia de otro diagnóstico evidente; 2) si bien la biopsia de la arteria temporal sigue siendo el estándar de oro para el diagnóstico de ACG, incluso en pacientes sin signos ni síntomas craneales, y debe ser realizada rutinariamente en estos casos, existe un porcentaje de pacientes en los cuales esta entidad no puede ser demostrada anatómopatológicamente; 3) el FDG-PET ofrece amplios beneficios para detectar inflamación arterial en el subgrupo de pacientes sin síntomas ni signos craneales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Federico Ceccato, Sergio O. Paira. Compromiso De Grandes Vasos En Arteritis De Células Gigantes. *Semin Fund Esp Reumatol.* 2005;6:53-63.
2. Tanaz A. Kermani, Eric L. Matteson, Gene G. Hunder, Kenneth J. Warrington. Symptomatic Lower Extremity Vasculitis in Giant Cell Arteritis: A Case Series. *The Journal of Rheumatology* 2009;36:10.
3. Gonzalez-Gay MA, Garcia-Porrúa C, Amor-Dorado JC, et al. Giant cell arteritis without clinically evident vascular involvement in a defined population. *Arthritis Rheum* 2004;51:274-7.
4. Lariviere et al. Positron emission tomography and computed tomography angiography for the diagnosis of giant cell arteritis. A real-life prospective study. *Medicine* 2016;95:30.
5. Berti A et al. Giant cell arteritis restricted to the limb arteries: An Overlooked clinical entity. *Autoimmunity Reviews* 2015;14:352-357.
6. De Boysson et al. Giant-cell arteritis without cranial manifestations. Working diagnosis of a distinct disease pattern. *Medicine* 2016;95:26.
7. Lensen et al. Extracranial giant cell arteritis. A narrative review. *The Netherlands Journal of Medicine* June 2016;74(5).
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. Breuer GS, Neshet R, Neshet G. Negative temporal artery biopsies: eventual diagnoses and features of patients with biopsy-negative giant cell arteritis compared to patients without arteritis. *Clinical and Experimental Rheumatology* 2008;26:1103-1106.
10. Beata Chrapko et al. Role of 18F-FDG PET/CT in the diagnosis of inflammatory and infectious vascular disease. *Nuclear Medicine Review* 2016;19,1:28-36.
11. Menno D et al. Different Scoring Methods of FDG PET/CT in Giant Cell Arteritis. *Need for Standardization. Medicine* 2015; 94, 37.