

Arteritis de células gigantes y polimialgia reumática. Revisión y casuística personal

J. Sillero Fernández de Cañete

ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES

Introducción

En el año 1889 —es decir, hace algo más de un siglo— JONATHAN HUTCHINSON se refería a esta enfermedad en los siguientes y textuales términos: «Durante la primera semana en que el paciente estuvo bajo mi observación, la pulsación podía ser detectada debilmente en los vasos afectos, pero finalmente cesó; el enrojecimiento entonces desapareció y los vasos quedaron como cuerdas impermeables. En ningún momento hubo gangrena en el cuero cabelludo amenazado. El viejo caballero vivió, según tengo entendido, varios años después de esto, sin ninguna manifestación de enfermedad arterial». Este interesante relato fue publicado por HUTCHINSON en la revista *Archives of Surgery*. Pese a ello, fue HORTON el que vinculó su nombre al proceso que nos ocupa, cuando junto a MAGATH y BROWN comunicó en los *Proceedings* de la Clínica Mayo de 1932 los datos

El binomio arteritis de células gigantes (ACG)-polimialgia reumática (PR) sigue siendo un problema poco conocido o al menos escasamente considerado por el práctico general —y así los diagnósticos se retrasan, en nuestra experiencia por plazo de meses— y, contradictoriamente, se presenta cada vez con mayor frecuencia, aunque no sea más que porque se trata de afecciones de la tercera edad y el número de sujetos que acceden a estas edades es cada vez más considerable. Las relaciones entre ACG y PR son íntimas, aunque sus condiciones etiopatogénicas nos sean desconocidas. Algunos piensan que se trata de un solo proceso, en el que a veces la arteritis resulta poco prominente y sólo destaca la polimialgia; otros estiman causas comunes que procuran entidades diferentes aunque eventualmente coincidentes. Nuestra personal posición se identifica con la de los que consideran que la PR es una afección periarticular y muy posiblemente también articular de amplia causalidad, una de cuyas posibilidades etiológicas es la ACG, en cuyo caso conviene hablar de polimialgia arterítica. Describimos a continuación ambos cuadros por separado tal y como las concebimos en el presente, estableciendo no obstante las puntuales conexiones que existen entre ambos y aportando además al final una parte importante de nuestra experiencia personal en el problema.

histopatológicos de «una forma no descrita de arteritis de los vasos temporales».

Yo quisiera, en el pórtico de nuestro estudio, resumir aquí el haz de rasgos más fundamentales que caracterizan a la ACG; serían éstos:

1. Su causa sigue siendo un enigma.
2. Afecta de un modo casi exclusivo o pacientes de más de 50 años.
3. El proceso patológico tiene un asiento predilecto en troncos arteriales supraaórticos, de modo prototípico en arterias temporales.
4. Es una arteritis segmentaria, de índole granulomatosa,

probablemente no infecciosa.

5. La cefalea es rasgo clínico fundamental, por lo que debe plantearse su posibilidad diagnóstica en todos las pacientes con dolor de cabeza reciente de edad avanzada.

6. Su curso es autolimitado y se acompaña de repercusión sistémica, siendo característica la gran elevación de la VSG.

7. Aunque se trata por lo común de una con-

dición no amenazante para la vida, su diagnóstico resulta urgente por el riesgo de pérdida de visión.

8. Considerada enfermedad autoinmune, no se han demostrado o ha sido difícil evidenciar autoanticuerpos circulantes o fijos en los tejidos diana.

9. El tratamiento corticoesteroide es altamente rentable para suprimir la cefalea y los síntomas generales.

10. Ya se ha señalado la creciente frecuencia de esta afección.

Datos epidemiológicos

La ACG es aún con todo una enfermedad calificable de rara por su limitada aunque variable incidencia según los estudios comunicados:

Minnesota: 2.4 a 2.9×100.000 de población general.

10.4×100.000 sujetos en 5.^a década o superiores.

Escocia: 1.3×100.000 de población general.

4.2×100.000 para mayores de 50 años.

Gotemburgo: 9.3×100.000 para todas las edades.

28.6×100.000 en mayores de 50 años.

Tennessee: 0.35×100.000 de incidencia global.

1.58×100.000 en el grupo de más edad.

Se observa por tanto que el reparto geográfico no es uniforme, aunque quizá en parte las diferencias dependan del interés por su búsqueda. Como se ha anticipado, es una enfermedad que resulta mucho más frecuente en personas de la 6.^a década de la vida o mayores (nuestro caso más joven tenía 49 años); resulta más común en mujeres que en hombres (2:1 en nuestra casuística) y en los caucásicos con preferencia a la raza negra.

Etiopatogenia

Dos tipos de factores se han implicado en su determinismo: genéticos e inmunológicos.

1. Por lo que atañe a los primeros, es cierto

que se han descrito algunos casos familiares de ACG (GRANATO *et al.*), afirmándose que los hermanos muestran una incidencia 10 veces superior a la de la población general. Si bien BENCTSSON no encuentra predilección significativa por determinados antígenos de histocompatibilidad, se ha comunicado una mayor prevalencia de HLA-B8, B10, CW3 y DR4. El B8 tiene particular interés, por cuanto que es bien sabida su asociación a enfermedades de génesis autoinmune.

2. En lo que se refiere a estos últimos aspectos, la histopatología de la pared en las arterias afectas, con una reacción de tipo granuloma en la que resalta el acúmulo de linfocitos, monocitos, histiocitos y células gigantes, apunta hacia una base inmunológica, habiéndose postulado que el autoantígeno es el propio tejido elástico de la pared arterial (y de ahí el respeto por los vasos con escaso componente elástico, como los endocraneales).

Como señala PARK, en las fases activas de la enfermedad pueden evidenciarse depósitos de inmunoglobulinas y complemento, y los linfocitos que infiltran la pared de los vasos son células T, tanto de ayuda como supresoras (BARKS). En el suero de los pacientes con arteritis temporal pueden detectarse niveles significativos de inmunocomplejos, aunque no existe una estrecha correlación entre su cuantía y el grado de actividad de la enfermedad (PARK *et al.*). Según indica ESINI, los linfocitos de los pacientes con ACG exhiben una notable capacidad de transformación blástica cuando se enfrentan a homogeneizados de pared arterial.

Rasgos clínicos

1. De todas las manifestaciones clínicas de la ACG, la cefalea es sin duda la más frecuente y el habitual motivo de consulta. Suele describirse como de carácter continuo y de penosa intensidad (requiriendo analgésicos e interfiriendo el sueño de los pacientes) y referirse al área de los vasos afectos, principalmente sien y área temporal, aunque en algunos casos (2 de nuestra serie) el dolor es prevalente o exclusivo en occipucio. Tiene carácter terebrante o taladran-

te, y no suele ser pulsátil. Mi personal impresión es que la aspirina y diversos AINE procuran un alivio fugaz y muy parcial, por lo que no es raro que el paciente acceda pronto a la consulta médica.

Los enfermos suelen quejarse de hiperestesia en la zona dolorosa, de manera que el dolor se agrava por la presión del sombrero o la almohada; esto puede obligar al sujeto a permanecer toda la noche sentado, en especial cuando el dolor es bilateral.

El clínico comprueba esa hipersensibilidad local, pudiendo incluso apreciar enrojecimiento y edema sobre las ramas temporales superficiales, como ya describiera HUTCHINSON. En los casos más típicos, las arterias se palpan sensibles, netamente engrosadas, rígidas (no deprimibles) y sin pulsatilidad: unos vasos que he definido «en tubo de plomo». Es notable empero, cómo en poco tiempo, bajo una corticoterapia ajustada, puede cambiar su aspecto al hacerse de menor resalte, elásticas, pulsátiles e indolentes: el cambio ha sido en algunos de nuestros pacientes verdaderamente espectacular.

Cabe registrar incluso una atrofia regional del cuero cabelludo a nivel de los vasos afectos, siendo en cambio excepcional comprobar ulceración gangrenante, según se destaca ya en la descripción princeps.

No todos los casos aportan datos exploratorios tan expresivos: podemos encontrar arterias mucho menos anormales, incluso bien pulsantes, que luego en la biopsia muestran un patrón granulomatoso característico.

2. El dolor puede afectar otras localizaciones, de acuerdo con los vasos arteriales implicados: hay casos de algias prominentes en encías, dientes o lengua por invasión de arterias faciales; el dolor dentario puede ser inductor de extracciones reiteradas; cuando la lengua está implicada, cabe que se torne consistente, de movilidad restringida y con ulceraciones en su superficie.

La claudicación intermitente mandibular, con dolor o debilidad en el momento de la masticación, es un síntoma muy específico que debe siempre evocar ACG; lo que ocurre según

nuestro criterio es que no resulta demasiado frecuente (3 de nuestros enfermos).

Un dolor orbitario es una eventualidad poco frecuente: puede acompañarse de enrojecimiento y limitación de los movimientos oculares (por isquemia arterítica), al punto de simular una celulitis de la órbita. Se dice que estos pacientes están en particular riesgo para perder la visión.

3. Entre los síntomas sistémicos asociados debe destacarse la polimialgia, capaz de aparecer en cualquier momento de la historia natural del proceso. La relación temporal entre ACG y PR es variable: hemos visto pacientes con Horton que tenían conmemorativos de reumatismo de cinturones, en tanto que en otros la polimialgia surgió en el curso ulterior de la ACG, cuando se redujo la dosis de corticosteroides o el enfermo abandonó el tratamiento por su cuenta. En casi la mitad de nuestra serie de 18 casos de ACG, se registra polimialgia en uno u otro momento de su curso (8 enfermos).

4. Las complicaciones oculares son las mejor documentadas, por su frecuencia y gravedad: se han citado variablemente entre un 7 y un 50% de los casos, aunque en nuestra experiencia resultó más bien rara su aparición (sólo en 3 pacientes con auténtica gravedad). La mayoría de los enfermos que sufren amaurosis tienen neta arteritis temporal precedente, con su correspondiente y tenaz cefalea; sólo rara vez se afecta la visión en el contexto de una simple polimialgia arterítica.

La pérdida de visión es la consecuencia de la afectación de los vasos que suplen nervio óptico y retina, más concretamente arterias ciliares posteriores y central retiniana; es especialmente importante la difusa invasión de las pequeñas y múltiples ramas derivadas del sistema ciliar posterior, que subviene al riego sanguíneo del 2.º par, disco óptico, coroides y retina externa.

El síntoma fundamental es el descenso visual, por lo común rápidamente progresivo y afectando a un solo ojo. La evolución del proceso es variable: hay ocasiones en que se presentan episodios de amaurosis fugaz; otras veces, se

produce ambliopía fluctuante en pocos minutos; puede producirse una pérdida referida a una parte del campo (inferior, por ejemplo); lo más frecuente es que en breve plazo quede interferida la visión central (con algún respeto por zonas temporales), y el paciente puede quedar completamente ciego.

En nuestra serie, contamos con un caso en el que la amaurosis se gestó en el curso de pocas horas y otro en plazo de muy breves días. Además, la pérdida de visión monocular arriesga seriamente a la ceguera del segundo ojo, en cuestión de pocos días tras el primero y en ocasiones incluso en pleno tratamiento corticosteroide.

La oftalmoscopia puede resultar normal en etapas precoces o a lo más demostrar algunos exudados alonosos dispersos. Pero a poco de la amaurosis consolidada, la papila aparece pálida, hinchada y con hemorragias que irradian hacia periferia: el cuadro de una papilopatía isquémica. Menos frecuentemente se evidencia la imagen de una oclusión de la arteria central de la retina, con palidez, colapso vascular y lentecimiento del retorno venoso.

Otros aspectos oftalmológicos pueden referirse a la parálisis de pares oculomotores (3.º, 4.º y 6.º) por arteritis de sus vasos nutricios; aunque su aparición se haga bruscamente, cabe la regresión en pocas semanas, a semejanza de lo que ocurre con la neuropatía ocular diabética. De todos ellos, el tercer par es el más frecuentemente interesado.

La isquemia crónica del segmento ocular anterior puede conducir a complicaciones tales como hipotonía ocular, rubeosis irídea con glaucoma, parálisis pupilar, uveítis y edema corneal. Un síndrome de HORNER es complicación poco frecuente.

5. La afectación de los vasos intracraneales no es habitual. En nuestra serie, sólo uno de los casos sufrió un infarto isquémico en el territorio de la cerebral media izquierda, con una evolución favorable aparentemente acelerada en forma beneficiosa por la corticoterapia; la edad de estos enfermos no puede descartar su dependencia de una ateromatosis coexistente. Y es que, como se ha dicho anteriormente, la

ACG respeta los vasos endocraneales, quizá por su escasa dotación elástica. Cabe que una carótida interna en su porción extracraneal o una vertebral inflamadas sufran trombosis complicante, con migración embólica ulterior al tejido nervioso. La VSG muy acelerada en estos pacientes infartados puede orientar hacia la naturaleza arterítica de la enfermedad subyacente.

6. Las manifestaciones clínicas dependientes de la invasión de otros vasos deben ser citadas sucintamente:

— infarto de miocardio y muerte súbita por coronaritis;

— aneurisma o disección de la aorta;

— obstrucción de la subclavia en su origen, con la aparición de una «enfermedad sin pulso» el estilo del TAKAYASU; hay entonces claudicación intermitente braquial, síndrome de RAYNAUD o incluso gangrena digital (embolización);

— se han reportado casos de arteritis femoral o hepática; esta última acaso explique algunos datos disfuncionales en bastantes enfermos de ACG, tales incrementos de fosfatasa alcalina o hipoalbuminemia;

— la arteritis mesentérica es una posibilidad; la renal, muy rara; la de los músculos podría explicar la polimialgia asociada, aunque en general la biopsia resulta negativa; una mononeuritis múltiple al estilo de la que surgen en la PAN es eventualidad poco común.

7. Concluimos nuestro relato clínico recordando que la ACG suele determinar con constancia una repercusión constitucional neta, con anorexia, astenia, adelgazamiento, palidez y febrícula o fiebre franca; todo ello, junto a la repercusión sobre velocidad y otros reactantes, hace que en estos pacientes sea temida con frecuencia la existencia de una malignidad.

Elementos para el diagnóstico

Anticipemos que conviene realizar un diagnóstico de probabilidad antes de la confirmación biopsica definitiva: ello porque en base a aquél podremos instaurar una corticoterapia eficiente que prevenga las complicaciones oculares que amenazan a estos enfermos.

La orientación diagnóstica se basa en tres tipos de argumentos:

1. Datos de la clínica, suficientes en muchos casos para plantear un diagnóstico de sospecha.
2. Datos del laboratorio, que ofrece como hallazgos más notables:

— el importante aumento de la VSG, en general situada entre 60 y 100 mm. en una hora; en 10% de casos, la VSG puede no obstante ser normal o poco alta en fases precoces;

— anemia normocítico-normocrómica, con Hb en los alrededores de 10 g y Hcto. del 30%, sólo capaz de responder a corticoides (anemia corticosensible). Contamos con un caso muy ilustrativo al respecto: paciente de mediana edad, con anemia normo-normo refractaria, sin apenas cefalea ni otras manifestaciones sistemáticas (algo de dolor en el cinturón escapular), que hizo una excelente remisión con la corticoterapia, demostrándose en la biopsia el argumento histopatológico de la arteritis. La leucocitosis y trombocitosis son más contingentes;

— aumento de otras proteínas de fase aguda, incluyendo fibrinógeno, proteína C reactiva, alfa-1-antitripsina, orosomucoide y haptoglobina, en paralelo a la actividad del proceso. Puede haber aumento de inmunoglobulinas, en especial IgG y también alza de fracciones del complemento (C3 y C4);

— ya se ha hecho mérito a los signos de disfunción hepática, que pueden registrarse en un 25% de los casos: aumento de FA y aminotransferasas, hipoalbuminemia..., en coincidencia con cambios grasos en el parenquima y ocasionales granulomas.

3. La biopsia permite establecer en firme el diagnóstico, y ha de ser practicada sistemáticamente cada vez que se plantea la posibilidad de una ACC. Recae sobre una de las temporales (la que parezca clínicamente más afectada), incidiendo luego sobre la otra en caso de negatividad de la primera. Debe referirse a un tramo de bastante longitud (no menor de 4 cms.), como que el carácter segmentario de la arteritis puede ocasionar biopsias negativas si las muestras son demasiado económicas. No parece práctica la guía de la biopsia por angio-

grafía del vaso en cuestión, para señalar en punto óptimo para la exéresis. En todo caso, si hay un nódulo o área electivamente sensible en la exploración del vaso, ese debe ser el lugar de elección. Si el dolor es occipital, puede plantearse la conveniencia de biopsiar a ese nivel.

Los casos de resultado negativo en el tejido biopsiado abundan (en la estadística de HALL, 88 negativos frente a 46 positivos); en ellos la clínica suele ser menos llamativa o típica y la evolución más corta tras las corticoterapia. La biopsia negativa sin embargo no invalida radicalmente la presunción diagnóstica.

Finalmente, hay que pensar que la razón de la biopsia reside en la misma naturaleza de la enfermedad y larga duración de su tratamiento, una terapia no exenta de riesgos, que debe por tanto a sentarse en razones clínicas muy sólidas.

Datos histopatológicos

Podemos resumir en unos pocos puntos los rasgos más característicos del substrato patológico en la ACC:

1. Fragmentación y destrucción de la lámina elástica interna, un dato de mucha constancia.
2. Engrosamiento de la media e íntima, con reducción de la luz arterial y eventual trombosis.
3. Infiltración granulomatosa a base de linfomonocitos, histiocitos, células plasmáticas y células gigantes características aunque no siempre presentes en nuestros enfermos.
4. Degeneración de las fibras musculares lisas, con vacuolización, mitocondrias grandes, aumento del retículo ergastoplásmico, etc. Los macrófagos y células gigantes pueden contener restos de membrana sarcolémica fogocitados, pero no de elástica interna (objeto del mayor ataque inmunitario).
5. Carácter segmentario de la arteritis, con zonas afectadas que colindan abruptamente con otras intactas.
6. Ya se ha señalado repetidamente la proclividad del proceso inflamatorio por las arterias de alto contenido elástico.



Figura 1.—A.C.G. (obs. pers.): Importante engrosamiento de la endoarteria con acusada estenosis luminal.

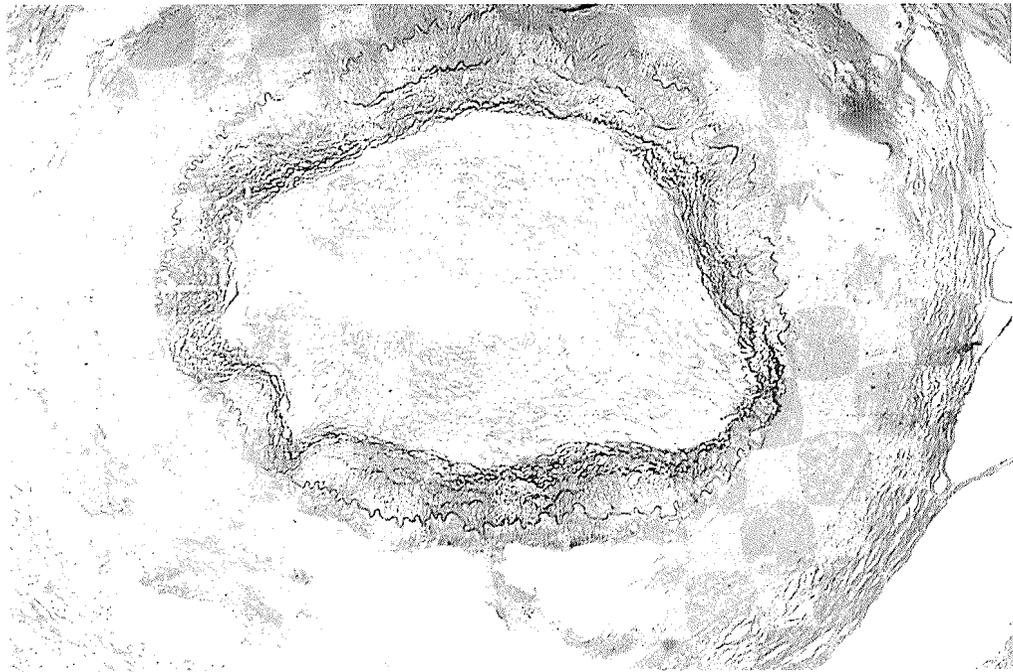


Figura 2.—A.C.G. (obs. pers.): Tinción de la elástica interna con áreas de rhexis.

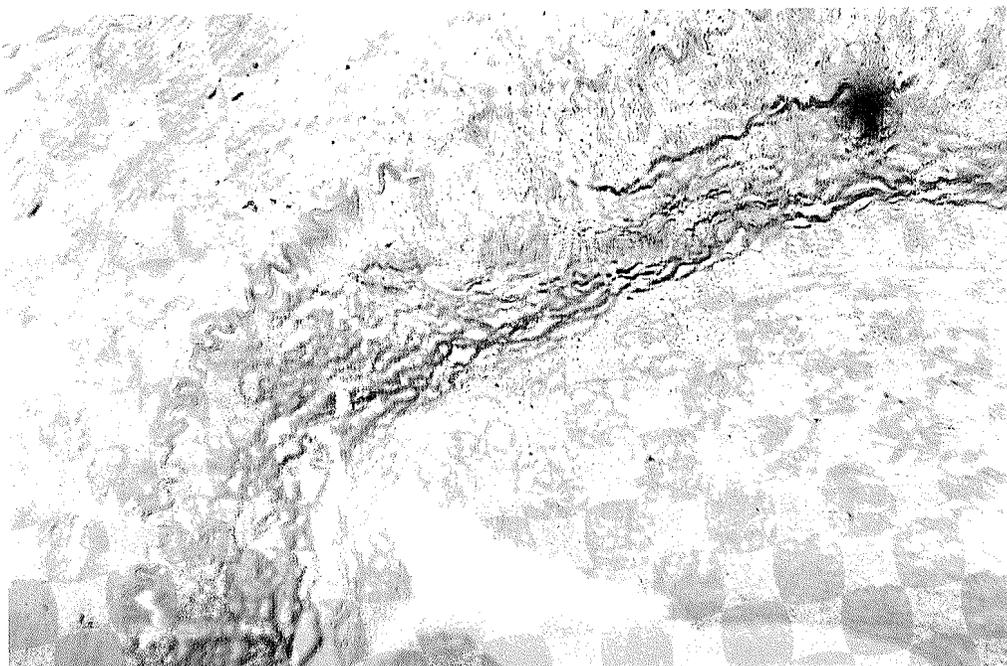


Figura 3.—A.C.G. (obs. pers.): Mismo caso, con superior magnificación.

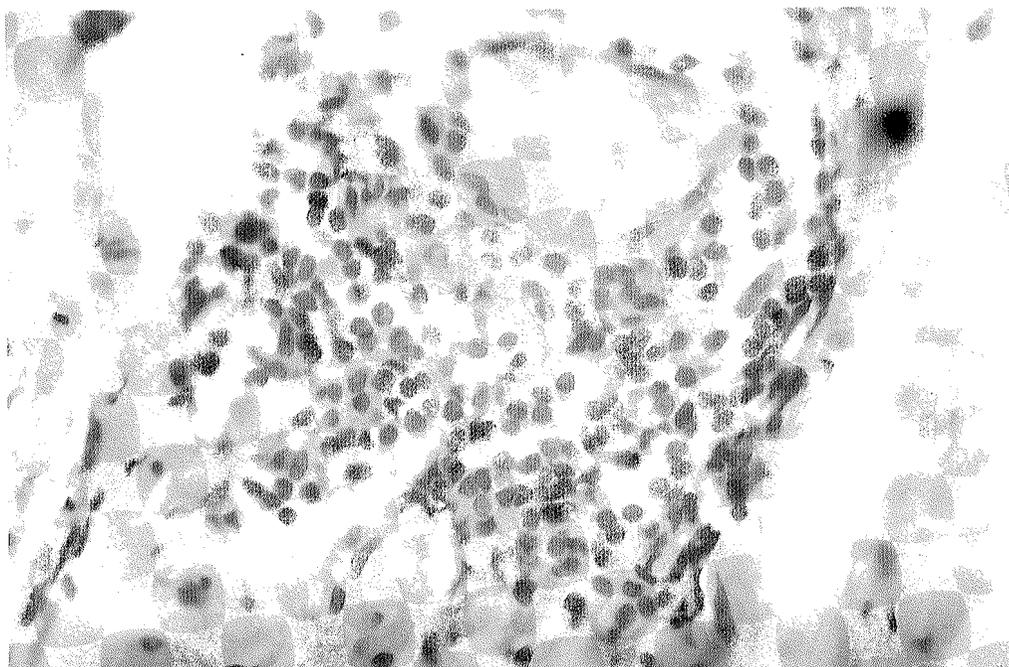


Figura 4.—A.C.G. (obs. pers.): Infiltración celular densa en la pared arterial, hecha de mononucleares y algunas células gigantes, tendiendo a la formación de un granuloma.

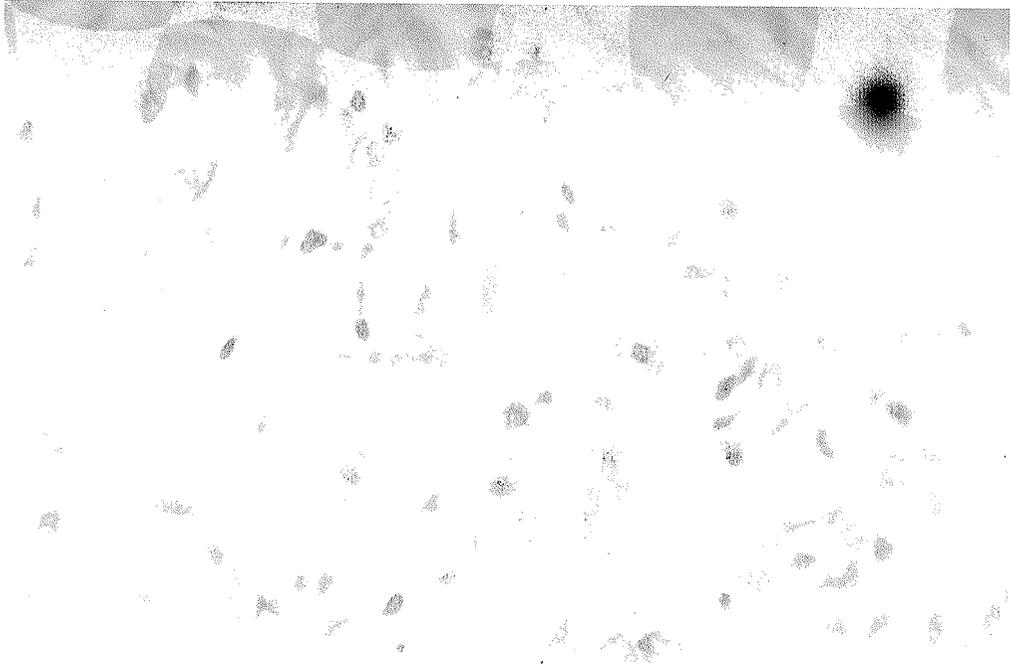


Figura 5.—A.C.G. (obs. pers.): Detalle del infiltrado celular en otro caso.

Aspectos terapéuticos

El tratamiento corticoideo es clave en la ACC por su eficacia y rapidez de acción. Ha de ser emprendido precozmente, aún antes de conocer el resultado de la biopsia. La dosis del corticoide debe ser plena, del orden de 80 mg. por día de prednisona. No son convenientes en esta enfermedad las pautas a días alternos, e incluso puede que al principio sea preferible repartir la posología del día en dos o tres tomas. Bajo el concurso de los corticoides, la evolución suele ser convincente, y «ex juvantibus» confirma también el diagnóstico. La cefalea se alivia de inmediato o en pocos días; la polimialgia —si existe— tarda sólo horas en ceder; el estado general del paciente se restablece, y en pocas semanas unas arterias gruesas, sensibles y no batientes cobran un aspecto normal. Sin embargo, si hay una pérdida visual establecida, no suele modificarse, salvo en el caso de que el tratamiento se inicie muy al comienzo de la ambliopía. Se recomienda entonces una verdadera «terapéutica de salvación», incluyendo:

- metil-prednisolona, 500 mg. por vía intravenosa;
- acetazolamida, 500 mg. dos veces al día (reduce presión intraocular);
- dextrano de bajo p.m., 500 ml. en infusión venosa lenta;
- si el Hcto. es superior a 45%, sangría de 250 ml.

La terapia de la ACC debe prolongarse probablemente por años, acaso por decenios e incluso indefinidamente. Ello implica ir reduciendo escalonadamente la dosis, de acuerdo con la respuesta clínica y VSG: el objetivo es llegar a la menor dosis que mantenga VSG por debajo de las 30 mm. en una hora. El plazo mínimo de tratamiento es de 6 meses, y la dosis menor eficaz de 5 a 15 mg. por día. Para pacientes que requieren una corticoterapia crónica muy elevada, que soportan un grave riesgo visual o en los que existen severas contraindicaciones a los esteroides, cabe introducir agentes inmunosupresivos, del tipo azathioprina, en la posología habitual de 2-3 mg. por Kg. y día, con las precauciones hematológicas y hepáticas de rigor.

POLIMIALGIA REUMÁTICA

Introducción

La PR es un cuadro caracterizado por dolor y rigidez matutina de los cinturones escapular y pelviano y también el cuello, acompañado de evidencia inflamatoria, incidente en sujetos de más de 50 años (con predilección por los 70), afectando a mujeres doblemente que a hombres (en nuestra serie, 16 hembras frente a 8 varones). Su corticosensibilidad es extremada.

Datos epidemiológicos

Además del predominio femenino, debemos señalar en este punto la preferencia por la raza blanca y una incidencia que en Minnesota fue de 53.7 x 100.000 y año entre sujetos de edad superior a 50 años. En Europa se señala un caso por cada 200 individuos de 50 años o más cuanto a prevalencia. Según estos cálculos, nuestra provincia debería contar con uno 1.000 pacientes; pienso que el número de diagnosticados es muchísimo menor.

Clínica

Suele ser bastante característica, y así su diagnóstico resulta por lo general fácil. El comienzo del proceso puede hacerse en forma relativamente brusca o más bien por desarrollo paulatino en el curso de varias semanas. En las formas menos severas o iniciales, el dolor y rigidez se patentiza más bien por las mañanas al despertar y dura una o dos horas. Cuando la enfermedad llega a su acmé, el disconfort musculoesquelético persiste toda la jornada. Hay dolor y limitación funcional netos que se refieren en forma simétrica a ambos hombros y cinturón pélvico, con predominio unas veces superior y otras inferior, en cuya circunstancia la marcha puede ser penosa, especialmente en su iniciación. La limitación es franca, de todo tipo de movimientos y no sólo de abducción y rotaciones como en la PEH. El cuello suele estar claramente afecto, mucho menos el restante esqueleto axial. En la mitad al menos de los casos hay dolor a la presión en puntos articulares de ambos cinturones. A la larga, y quizá favorecida por la inmovilidad, puede producirse

un cierto grado de atrofia y restricción-debilidad motora al modo del hombro congelado periartístico tardío.

La presencia de otras artrítides más periféricas, incluso con signos de flogosis articular, no descarta el diagnóstico, si se mantiene el dominio lesional proximal en contraste con la artritis reumatoide. Este dato, y la rápida respuesta a los corticoides, sirven para establecer una diferenciación.

La repercusión sobre el estado general no suele faltar: fatiga, sensación de debilidad, a veces incluso fiebre de bajo grado.

El laboratorio ofrece con constancia una VSC conspicuamente elevada, de 70-80 mm. en una hora. Otros reactantes de fase aguda también pueden estar implicados: proteína C reactiva, por ejemplo superior a 10 y a veces a 20 ó más mg. El conteo leucocitario suele ser más veces normal que leucocitósico. No es rara una anemia del corte de la que hemos visto en la ACG. Factor reumatoide y ANA son regularmente negativos.

Diagnóstico

Un haz de elementos han sido propuestos como pauta diagnóstica por diversos autores; los criterios establecidos por HUNDER son éstos:

1. Edad superior a 50 años.
2. Dolor y rigidez matutina de al menos 2 de las siguientes áreas.
 - cuello
 - hombros
 - cintura pélvica.
3. VSC superior a 40 mm. en una hora.
4. Duración de los síntomas, un mes o más.
5. Ausencia de otra enfermedad que pueda responsabilizarse del cuadro.

Un criterio adicional puede ser válidamente la rápida respuesta a una terapia esteroidea de dosis bajas.

Estos criterios son líneas-guía, y la falta de alguno de ellos no invalida el diagnóstico.

Una serie de enfermedades pueden plantear diagnóstico diferencial con la polimialgia:

— polimiositis en primer lugar, que también determina dolor y limitación funcional rizomiélicos, aunque en la polimiositis esa limitación

es más producto de la debilidad que del dolor. Por lo demás, en la colagenopatía hay aumento de enzimas musculares, una electromiografía sugerente y una biopsia muscular definida, según se comentó en un trabajo nuestro anterior;

— ya quedó referido que la artritis reumatoide tiene una localización distal y simétrica preferente, en pacientes por lo general más jóvenes, con afectación articular erosiva y nódulos en los casos más severos, con serología positiva y una respuesta corticoide desgraciadamente mucho menos convincente;

— la fibrositis o reumatismo fibromiálgico no debe crear problemas, ya que los tests de laboratorio no evidencian signos de tipo inflamatorio en el aparato locomotor. Afecta a pacientes más jóvenes, con mayor dominio femenino, con unos puntos de dolor selectivo, influencia meteorológica y emocional, sin verdadera limitación funcional y con mejor resultado de tratamientos tales como proceder físicos (masaje, calor), miorrelajantes y tranquilizantes o antidepresivos que con los antiinflamatorios;

— la PEH bilateral puede simular polimialgia de dominio en cinturón escapular; desde luego no hay afectación pelviana ni patrones inflamatorios en los exámenes de laboratorio.

Tratamiento

Destinado a aliviar los síntomas músculo-esqueléticos (dolor, rigidez) y sistémicos. Aunque es válido un ensayo con AINE, los enfermos que llegan a nosotros ya lo han hecho sin demasiado resultado. Por eso preferimos desde el principio decididamente la corticoterapia, eso sí, en dosis pequeñas de alrededor de 15 mg. de prednisona diarios al inicio del tratamiento. La prednisona actúa con tal rapidez que su respuesta es uno de los elementos más significativos del diagnóstico.

El tratamiento puede ser minorado en lo sucesivo, pero habrá de prolongarse en muchos casos por meses o años. Lo discreto de su posología elude acciones colaterales. Quizá al final, en la supresión esteroidea, quepa introducir un plazo de transición con AINE.

CASUÍSTICA PERSONAL

En relación a la confección del presente trabajo, hemos revisado nuestros archivos de los 10 años más recientes, tanto el correspondiente al Servicio de Medicina Interna del C. H. Princesa de España como el privado, reuniendo de este modo 39 casos que sirven de base a este comentario.

A. Arteritis de células gigantes

Existían 15 pacientes en esta categoría diagnóstica, de acuerdo con los criterios clínicos y paraclínicos de rigor. En todos ellos, salvo en 2, se realizó biopsia, con resultado positivo en 10 y negativo/dudoso en los 3 restantes. Por lo tanto, 2/3 de nuestros pacientes tuvieron confirmación histopatológica.

Datos generales.—El reparto por sexos fue de 10 mujeres frente a 5 varones (ratio 2/1), todos de raza caucásica. Las edades extremas fueron 49 y 79 años, con un promedio de edad de 61. Se trata, por tanto, como es clásico considerar, de una enfermedad de la madurez avanzada o de la tercera edad.

Datos clínicos.—La clínica también se ajusta a los patrones conocidos, con algunas particularidades dignas de mención.

Predominó, con mucho, el síntoma cefalea (presente en la totalidad de los pacientes), con localización frontal y en sienes predilecta (13 casos) aunque en 2 enfermos se ubicó en occipucio. Sólo en 2/3 de los casos las arterias temporales eran claramente patológicas a la palpación (duras, sensibles y no pulsátiles), lo que no fue obstáculo para que en algunos casos de aparente indemnidad hubiera demostración biopsica positiva.

La clínica visual es una constante en la preocupación del médico que cuida a este tipo de pacientes y es razón para apresurar el tratamiento corticosteroideo, antes incluso de conocer el resultado de la biopsia de arteria temporal.

En nuestro grupo destacaron 4 enfermos con algún grado de déficit visual, aunque sólo 2 llegaron a la amaurosis, monocular en caso y bilateral en el otro (que fue precisamente el único

Tabla 1
Arteritis de células gigantes
Casística propia: Datos generales

Número de casos examinado	15
Reparto por sexos:	
Varones	5
Mujeres	10
Ratio v/m	1;2
Reparto por edades:	
Edades extremas	48 y 79 A.
Promedio de edad	62 A.
Raza	Caucásica
Ningún grupo étnico particular	

que sufrió éxitus a poco de abandonar el hospital). En ambas ocasiones, la arteritis temporal aún no había recibido corticoterapia, y accedieron a nuestras consultas con el déficit visual consolidado. Podemos concluir que la of-

talmopatía no es muy frecuente, aunque sí potencialmente grave.

La claudicación mandibular es poco asidua aunque muy evocadora (1 de cada 5 casos); goza pues de una elevada especificidad pero de

Tabla 2
Arteritis de células gigantes
Casística propia: Datos clínicos

1. Cefalea	15
Frontotemporal	13 (86,66%)
Occipital	2 (13,33%)
2. Arterias temporales clínicamente anormales	10 (66,66%)
3. Síntomas clínicos visuales	4 (26,66%)
Amaurosis uni o bilateral	2 (13,33%)
4. Claudicación mandibular	3 (20%)
5. Polimialgia reumática asociada	6 (40%)
6. Afectación vasculatura intracraneal	1 (6,66%)
7. Elevación térmica	12 (80%)

Tabla 3
Arteritis de células gigantes
Casuística propia: Diagnóstico y tratamiento

1. Datos de laboratorio:	
VSG superior a 50 mm.	14 (93,33%)
Anemia	10 (66,66%)
2. Datos histopatológicos:	
Biopsias practicadas	13
Positivas	10 (66,66%)
Negativas	3 (20%)
Sin biopsiar	2 (13,33%)
3. Datos pronósticos:	
Mortalidad	1 (6,66%)
4. Datos terapéuticos:	
Respuesta al tratamiento corticosteroideo	15 (100%)

Tabla 4
Polimialgia reumática
Casuística propia: Epidemiología y clínica

1. Número de pacientes	24
2. Reparto por sexos	8 V. + 16 M.
3. Promedio de edad	58 A.
4. Datos clínicos:	
Reumatismo de cinturón escapular	24 (100%)
Reumatismo de cinturón pelviano	22 (91,66%)
Afectación cervical	18 (75%)
Otras articulaciones	12 (50%)

Tabla 5
Polimialgia reumática
Casuística personal: Diagnóstico y tratamiento

1. Datos de laboratorio:	
VSG superior a 50 mm.	23 (95,83%)
Anemia	10 (41,66%)
2. Datos de tratamiento:	
Respuesta a corticoides	24 (100%)
Plazo promedio para la respuesta	48 horas

escasa sensibilidad. Es en cambio más habitual la observación de una polimialgia, que puede preceder, pero más veces entre nuestros pacientes suceder, al episodio arterítico temporal (polimialgia arterítica). Es necesario elaborar un interrogatorio detallado y seguimiento asiduo a fin de no negligir su existencia, que en nuestra serie se elevó al 40% de los casos.

Es de resaltar que en este relativamente pequeño grupo hubo un caso de accidente cerebrovascular en territorio carotídeo. La paciente lo sufrió muy al inicio de su estancia hospitalaria, y evolucionó favorablemente bajo corticoterapia, aunque es obvio que por su edad y ausencia de datos histopatológicos no pueda descartarse una naturaleza aterosclerótica.

Corrientemente, nuestros enfermos presentaron franco deterioro constitucional: eran sujetos con cefalea y repercusión sistémica. La fiebre o febrícula se registró en 4 de cada 5 casos.

Datos analíticos.—Aunque se han citado ejemplos de HORTON con VSC poco significativa o incluso normal —en los que la determinación de otros reactantes de fase aguda, como el factor Von Willebrand, puede resultar rentable—, este no fue el caso en nuestra serie; salvo un sujeto con 45 mm., los restantes exhibieron una eritrosedimentación muy por encima de los 50 mm. y a veces superior a 100. Es un hallazgo que resulta orientador si se piensa en esta afección. No hicimos investigación sistemática de PCR, pero en los que se evaluó siempre se mostró elevada por encima de los 10 mg. Existía anemia en 2 de cada 3 pacientes, casi siempre normo-normo y con carácter francamente corticosensible.

Datos terapéuticos.—Sistemáticamente, se recurrió a la corticoterapia a dosis iniciales de al menos 1 mg. x Kg. x día. La respuesta resultó convincente en todos los enfermos y no pocas veces espectacular. En la mayoría del grupo, dosis fractas de corticoides se han prolongado por más de 3 años.

Cesación de la fiebre... Mejoría del estado general... Regresión de la cefalea... Normalización o casi de la palpación de temporales, fueron otros tantos hitos del beneficio esteroideo, en este orden cronológico.

B. Polimialgia reumática

Aunque hemos colectado sólo 24 casos, nuestra impresión es que estamos ante un proceso de creciente frecuencia desde el 6.º decenio de la vida, al punto de convertirse quizá en el reumatismo inflamatorio predilecto en estas edades.

Predomina desde luego en el sexo femenino (16 mujeres vs. 8 varones) y el promedio de edad era de 58 años.

Datos clínicos.—En el 100% de nuestros enfermos había reumatismo del cinturón escapular y en todos menos en 2 afectación simultánea del pélvico. La participación cervical fue altamente frecuente (3 de cada 4 pacientes), y no pocas veces había sido calificada erróneamente de cervicoartrosis.

Hemos visto artritis más periféricas en la mitad de nuestro colectivo, con localización mayormente en articulaciones intermedias, no distales. En cualquier caso, el neto predominio proximal y la rápida respuesta esteroidea permiten un fácil distingo de la artritis reumatoide.

Datos de laboratorio.—A resaltar, la constancia de una VSC muy acelerada, que en más de un caso había hecho pensar en malignidad oculta, mieloma, etc.; asimismo, una anemia discreta-moderada en 1 caso de cada 2.

Datos terapéuticos.—La respuesta a corticoides fue muy brillante; incomparablemente superior a los AINE, empleando posologías pequeñas (no superiores a 15 mg. x día) y obteniendo neto beneficio en muy corto plazo (no superior a 48-72 horas).

Referencias bibliográficas

1. ALBERT, D. M.; SEARTL, S. S.; CRAFT, J. L.: «Histologic and ultrastructural characteristics of temporal arteritis», *Ophthalmol.*, 1982, 89: 1.111-26.
2. ALESTIC, K.; BARR, J.: «Giant cell arteritis. A biopsy study of polymyalgia rheumatica including a case of Tokayasu's disease», *Lancet*, 1963, I: 1.228-30.
3. BANKS, P. M.; COHEN, M. D.; GINSBURG, W.; et al.: «Immunohistologic and cytochemical studies of temporal arteritis», *Arthritis and Rheum.*, 1983, 10: 1.201-7.
4. BENGTSSON, B. A.; MALMVALL, B. E.: «Giant cell arteritis», *Acta. Med. Scand.*, 1982, 658 (suppl.): 15-7.
5. CID, M.-C.; ERCILLA, G.; VILASECA, J., et al.: «Polymyalgia rheumatica: a syndrome associated with HLA-DR4 antigen», *Arthritis Rheum.*, 1988, 31: 678-82.
6. CHUANG, T. Y.; HUNDER, G.; ILSTRUP, D. M., et al.: «Polymyalgia rheumatica: a 10-year epidemiological and clinical study», *Ann. Intern. Med.*, 1982, 97: 672.
7. DICKSON, E. R.; MALDONADO, J. E.; SHEPS, S. G., et al.: «Systemic giant cell arteritis with polymyalgia rheumatica. Reversible abnormalities of liver function», *JAMA*, 1973, 24: 1.496-8.
8. FERNÁNDEZ-HERLIHY, L.: «Temporal arteritis: clinical aids to diagnosis», *J. Rheumatol.*, 1988, 15: 1.797-801.
9. GIBBS, P.: «Polymyalgia rheumatica and liver disease», *Lancet*, 1974, I:35: 2.
10. HALL, S.; LIE, J. T.; KURLAND, L. T., et al.: «The therapeutic impact of temporal artery biopsy», *Lancet*, 1983, II: 1.217-30.
11. HAMRAIN, B.: «Polymyalgia arteritica», *Acta Med. Scand.*, 1972, 533: 1-131.
12. HUNDER, G.: *Polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis. Cecil: Textbook of Medicine*. Wyngaarden-Smirnith-Bennet, págs. 1.544-6. W. B. Saunders Co., Philadelphia, 1992.
13. HUNDER, G.: «Giant cell arteritis», *Clin. Rheum. Dis.*, 1990, 16: 399.
14. HUTCHINSON, J.: «Diseases of the arteries. I. On a peculiar form of thrombotic arteritis in the aged wich is sometimes productive of gangrene», *Arch. Surg. (London)*, 1889, 1: 323-9.
15. JONASSON, F.; CULLEN, J. F.; ELTON, R. A.: «Temporal arteritis: a 14 year epidemiological, clinical and prognostic study», *Scottish Med. J.*, 1979, 24: 111-7.
16. ROSENTHAL, M.; MULLER, W.: «HLA antigen in polymyalgia rheumatica», *N. Engl. J. Med.*, 1875, 292: 595-602.
17. ROSS RUSSELL, R. W.; GRAHAM, E. M.: *Giant cell arteritis. Headache: Problems in diagnosis and treatment*, Ed. by A. Hopkins, págs. 195-215. W. B. Saunders Co., Londres, 1988.
18. SCHNEIDER, H. A.; WEBER, A. A.; BALLEEN, P. H.: «The visual prognosis in temporal arteritis», *Ann. Ophthalmol.*, 1971, 3: 1.215-8.