

Arteritis de Células Gigantes: Un Desafío en el Diagnóstico Diferencial de la Fiebre de Origen Desconocido

Mireia Lucía Sanmartín Martínez¹, Pablo Martínez Calabuig¹, Laura Salvador Maicas¹, Jorge Juan Frago¹, Roxana González Mazarío¹, Amalia Rueda Cid¹, Clara Molina Almela¹, Juan José Lerma Garrido¹, Isabel Balaguer Trull¹, Cristina Campos Fernández¹

¹ Servicio de Reumatología y metabolismo óseo. Hospital General Universitario de Valencia.

INTRODUCCIÓN

Las vasculitis sistémicas son un grupo de entidades clínico-patológicas complejas que se caracterizan por un proceso inflamatorio a nivel de la pared de los vasos sanguíneos. Se clasifican en función del tamaño del vaso afecto como vasculitis de pequeño, medio o gran calibre. Entre estas últimas se incluyen la arteritis de células gigantes (ACG) y la de Takayasu. La ACG se puede presentar con afectación craneal, de la arteria temporal, o extracraneal, como aortitis. Pueden plantear un amplio diagnóstico diferencial por la forma de presentación, en el que se incluye el síndrome constitucional o la fiebre de origen desconocido.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Mostramos el caso de una paciente mujer de 69 años que ingresa a cargo de la unidad de enfermedades infecciosas por clínica de fiebre de origen desconocido y en la que, tras las pruebas complementarias, se descarta cualquier foco infeccioso aparente. La paciente no presenta clínica de polimialgia reumática (PMR) ni sintomatología sugestiva de ACG, pero tras las pruebas complementarias se plantea el diagnóstico definitivo de ACG que finalmente se confirma mediante PET TAC.

CONCLUSIÓN

Las vasculitis de grandes vasos pueden producir clínica como fiebre de origen desconocido y es necesario un diagnóstico diferencial de infecciones como endocarditis.

INTRODUCCIÓN

Las vasculitis sistémicas son un grupo de entidades clínico-patológicas complejas que se caracterizan por un proceso inflamatorio a nivel de la pared de los vasos sanguíneos.

Se pueden clasificar atendiendo al tamaño del vaso afecto en vasculitis de pequeño, mediano y gran calibre¹. Dentro de este último grupo destaca la arteritis de células gigantes (ACG), la vasculitis más frecuente, con una incidencia anual que varía de 1,6-32,8 casos/100.000hab >50 años, según la zona geográfica, siendo más frecuente entre la población escandinava². Se trata de una entidad cuyo principal factor de riesgo es la edad, presentándose principalmente en mayores de 50 años y con un pico de incidencia entre los 70-79 años³.

En cuanto a las manifestaciones clínicas de la ACG, dependen del nivel de afectación, ya que esta patología presenta predilección por la aorta y sus ramas principales, destacando las arterias carotíneas (con afectación de la rama temporal) y vertebrales. De este modo, podemos encontrar un fenotipo craneal con síntomas como cefalea, aumento de la sensibilidad del cuerpo cabelludo, pérdida de visión o claudicación mandibular, y un fenotipo extracraneal, destacable por la disminución de amplitud de los pulsos distales o la claudicación de extremidades⁴. A su vez, resulta reseñable su asociación con la polimialgia reumática (PMR), puesto que en torno a un 40-50% de los pacientes con ACG pueden presentarse con esta clínica⁵.

No obstante, las vasculitis plantean un reto diagnóstico, puesto que la forma de presentación también puede resultar inespecífica y variable con síntomas como cansancio, pérdida de peso y/o fiebre de origen desconocido. Es por ello que, al no ser un diagnóstico frecuente, debemos tenerlo siempre presente en la práctica clínica, para sospecharlo y poder iniciar un tratamiento precoz⁴.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Mostramos el caso de una paciente mujer de 69 años que ingresa a cargo de la Unidad de Enfermedades Infecciosas para estudio de fiebre vespertina de un mes de evolución.

Como antecedentes médicos destaca hipertensión arterial, fibrilación auricular (anticoagulada con acenocumarol y con posterior cierre de orejuela con atriclip), cardiopatía hipertensiva con FEVI preservada y prolapso de la válvula mitral y tricuspídea. Fue necesaria una cirugía reparadora de ambas válvulas en mayo del 2023, con posterior desarrollo de un Síndrome de Dressler que se solventó con tratamiento con colchicina y AINE durante un mes. Tras finalizar la pauta, la paciente permaneció asintomática hasta noviembre de 2023, momento en el que inicia episodios diarios de fiebre vespertina de hasta 39°C, sin otra sintomatología asociada.

Durante el ingreso, la exploración física de la paciente es anodina, confirmándose únicamente la fiebre vespertina que alcanza cifras de hasta 38,5°C. Se realizaron pruebas complementarias con el fin de descartar cualquier foco infeccioso: la ecocardiografía descartó endocarditis, y los estudios microbiológicos (serologías para bacterias atípicas, VHB, VHC, VIH,

hemocultivos y urocultivo) fueron negativos. Además, se realiza un TAC abdomino-pélvico donde el único hallazgo reseñable es un hiperrealce de la grasa asociada a la pelvis renal izquierda, sin visualizarse anomalías vasculares.

Tras descartar causa infecciosa, se plantea como diagnóstico diferencial la vasculitis de gran vaso. La paciente no presenta clínica de impotencia funcional ni dolor de cinturas sugestiva de PMR, tampoco alteraciones visuales, engrosamiento

o dolor a la palpación de la arteria temporal superficial sugestivas de ACG. No obstante, analíticamente destaca una anemia normocítica normocrómica y una elevación de reactantes de fase aguda, con velocidad de sedimentación globular (VSG) de 109 mm/h (normal <20 mm/h), Proteína C Reactiva (PCR) de 10,87 mg/dL (normal < 0,5 mg/dL) y ferritina 141 µg/L (normal < 307 µg/L) con perfil de autoinmunidad negativo.

Finalmente se confirma la sospecha diagnóstica con el resultado del PET-TAC, donde se muestra un marcado aumento de actividad en la práctica totalidad de la pared aórtica, desde su tramo ascendente hasta la bifurcación de las ilíacas, de forma homogénea y con focos parcheados de mayor actividad.

Con el diagnóstico definitivo de aortitis en el contexto de una ACG, se inicia tratamiento con bolos de 500mg de metilprednisolona durante tres días. La evolución clínica es favorable tras la administración de corticoterapia, con desaparición de los picos febriles, así como la evolución analítica, con descenso paulatino de los reactantes de fase aguda. La paciente es remitida a medicina preventiva para completar estudio previo al inicio de tocilizumab.

DISCUSIÓN

Este caso clínico muestra una presentación atípica de la arteritis de células gigantes (ACG), destacando la importancia de un diagnóstico diferencial amplio, incluso en pacientes con clínica de fiebre de origen desconocido, y especialmente en poblaciones de edad avanzada. La ausencia de síntomas clásicos, como la polimialgia reumática (PMR) o alteraciones en la arteria temporal superficial, resalta el desafío diagnóstico que representan estas presentaciones atípicas, que pueden conducir a retrasos en el diagnóstico y, principalmente, en el inicio del tratamiento.

El papel crucial de las pruebas complementarias, en particular la elevación de reactantes de fase aguda en ausencia de datos analíticos de infección activa o las pruebas de imagen, en la confirmación diagnóstica de la ACG en este caso, demuestra la relevancia de las técnicas de imagen avanzadas en el diag-

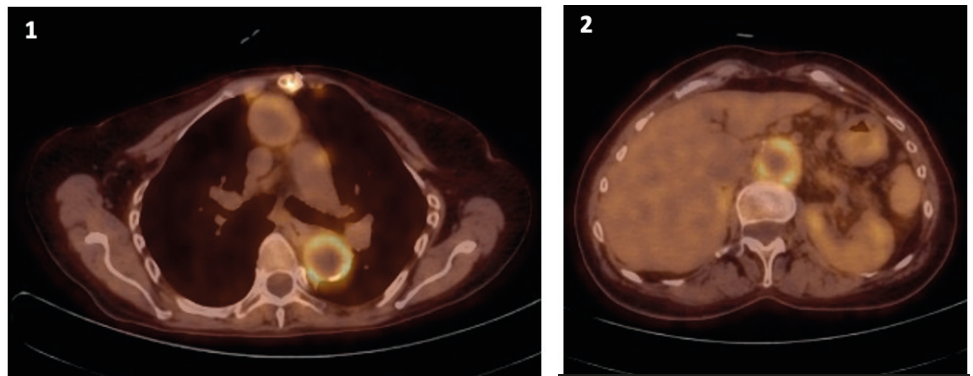


Imagen 1 y 2. Cortes de imagen de PET/TAC que muestra captación uniforme de radio-trazador en arteria aorta torácica (1) y abdominal (2)

nóstico de las vasculitis. A pesar de la ausencia de hallazgos clínicos típicos, la identificación de una actividad inflamatoria significativa en la pared aórtica mediante PET-TAC fue determinante para el diagnóstico. Además, la respuesta favorable al tratamiento con corticosteroides y la planificación para iniciar tocilizumab resaltan las estrategias de manejo actuales y la eficacia de los tratamientos inmunosupresores en la ACG, incluso en presentaciones atípicas.

CONCLUSIÓN

La arteritis de células gigantes es una entidad compleja y, en ocasiones, de difícil sospecha y diagnóstico debido a que la forma de presentación puede darse de forma inespecífica con sintomatología como fiebre de origen desconocido. En este contexto entran en juego diversos factores que, como se menciona en el caso, debemos descartar, siempre guiados por la clínica, los antecedentes médicos y las características de nuestro paciente.

BIBLIOGRAFÍA

- Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC, Ferrario F, et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference nomenclature of vasculitides. *Arthritis Rheum* 2013; 65: 1–11
- Lee JL, Naguwa SM, Cheema GS, Gershwin ME. The geo-epidemiology of temporal (giant cell) arteritis. *Clin Rev Allergy Immunol* 2008;35:88–95.
- Gonzalez-Gay MA, Vazquez-Rodriguez TR, Lopez-Diaz MJ, Miranda-Fillooy JA, Gonzalez-Juanatey C, Martin J, Llorca J. Epidemiology of giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica. *Arthritis Rheum*. 2009;61(10):1454
- Dejaco C, Duftner C, Buttgerit F, Matteson EL, Dasgupta B. The spectrum of giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica: revisiting the concept of the disease. *Rheumatology* 2017;56:506–15.
- Gonzalez-Gay MA, Barros S, Lopez-Diaz MJ, Garcia-Porrua C, Sanchez-Andrade A, Llorca J. Giant cell arteritis: disease patterns of clinical presentation in a series of 240 patients. *Medicine (Baltimore)*. 2005;84(5):269