

TOP TEN

Andrea Catalán Redón

Residente de tercer año de Medicina Interna

CHGUV - HUMS





La Virgen y el Canónigo J.Van der Paele.

Jan van Eyck 1436 Brujas



ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES







LA ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES AFECTA A:

Arterias de mediano y gran calibre

Arterias de mediano y pequeño calibre

Arterias de pequeño calibre

Capilares

CARACTERÍSTICAS GENERALES

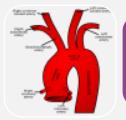
- Arteritis de la temporal o arteritis de Horton
- Afecta a grandes y medianas arterias
- Comparte características histiológicas con la A. de Takayasu

ETIOPATOGENIA

Dos procesos



Eje IL6 - IL17 Th 17



Eje IL12 - INFy Thi

INFLAMACIÓN SISTÉMICA

Activación MACRÓFAGOS, c. ENDOTELIALES, c. MÚSCULO LISO

INFLAMACIÓN VASCULAR LOCAL

EPIDEMIOLOGÍA

SEÑALE LA RESPUESTA VERDADERA

Afecta a < 50
años

Predominio masculino

2^a vasculitis + frecuente

Asociación polimialgia reumática

EPIDEMIOLOGÍA

- Vasculitis sistémica más frecuente
- Sexo: Mujeres -> 2/3:1
- Incidencia edad -> pico máximo 75-85 años
 - 19-32/100.000 hab. -> 50 años
 - 50/100.000 hab. -> 80 años
- Raza: caucásica
- Se asocia con frecuencia: polimialgia reumática (PMR)

¿QUÉ PORCENTAJE DE PACIENTES CON ACG PRESENTAN CLÍNICA DE PMR?

10%

30%

50%

70%

POLIMIALGIA REUMÁTICA Y SU ASOCIACIÓN

- Se <u>desconoce</u> la naturaleza de la relación entre ambas patologías
- 50% de los pacientes con ACG asocian PMR
 - Sólo el 10% de los paciente con PMG presentan ACR.

Clínica:

- Dolor y debilidad en cinturas, con balance muscular conservado y rigidez matutina.
- Simular artritis reumatoide seronegativa
- Técnicas de imagen:
 - Sinovitis y bursitis de articulaciones proximales

¿CUÁNDO SE DEBE CONSIDERAR EL DIAGNÓSTICO DE ACG EN PACIENTES CON PMR? (RESPUESTA MÚLTIPLE)

Múltiples recaídas

AR seronegativa

Resistencia al tratamiento

RFA persistentemente elevados

SOSPECHAR ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES

- Recaídas múltiples
- Reactantes de fase aguda persistentemente elevados
- Resistencia a corticoides

¡OJO! -> PUEDE SER EL ÚNICO SÍNTOMA

CLÍNICA

¿CUÁL ES LA MANIFESTACIÓN MÁS FRECUENTE?

Síntomas constitucionales

Cefalea

Ceguera

Claudicación mandibular

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Tabla 1. Clinical Findings in a Series of 250 Patients with Giant Cell Arteritis

General features Age (mean, range) Sex (female/male) Weight loss Fever	75 (50-94) 178/72 61% 47%
Cranial symptoms	86%
Headache Temporal artery abnormality (swollen, tender, weak/absent pulse)	77% 74%
Jaw claudication Scalp tenderness Facial pain Earache Odynophagia Ocular pain Tongue pain Carotodynia Toothache	44% 39% 18% 18% 12% 8% 5% 5% 5%
Trismus	1 /0

Ophthalmic Events:	22%
Blindness (permanent) Amaurosis fugax Transient diplopia	14% 10% 4%
Cerebrovascular accident	2%
Symptomatic large vessel involvement (claudication and/or bruit)	5%
Polymyalgia rheumatica	48%

Modificado de: CID MS, HERNANDEZ-RODRIQUEZ J, GRAU JM. Vascular manifestations in giant-cell arteritis. In: ASHERSON RA, CERVERA R, EDS. Vascular Manifestations of Systemic Autoimmune Diseases. London: CRC Press; 2001.

¿CUÁL ES LA PRINCIPAL CAUSA DE CEGUERA?

Neuritis óptica isquémica anterior

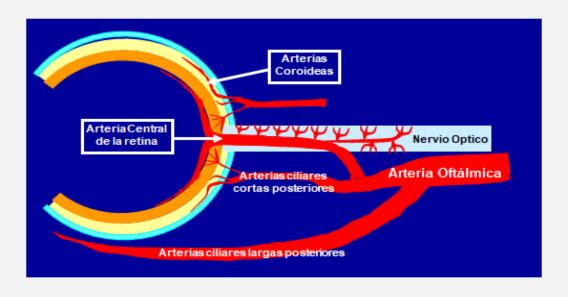
Trombosis arteria central de la retina

Neuritis óptica isquémica posterior

Ceguera cortical

COMPROMISO OCULAR

- La ceguera es la complicación más grave: 15-20%
- Unilateral o bilateral, completa o parcial y a menudo brusca
- Causas:
 - Neuritis óptica anterior isquémica
 - Trombosis de la art, central de la retina
 - Neuritis retrobulbar
 - Ceguera cortical



COMPROMISO DE GRANDES VASOS

ASINTOMÁTICO

Prevalencia: 50-65% (pruebas de imagen)

- Afectación: circunferencial y simétrica
 - Más afecta: aorta torácica
 - Otras: carótidas > subclavias > axilares> iliacas y femorales

Clínica:

- Aneurismas: 10%
- Disección y/o rotura: I-6%
- Claudicación intermitente de MMSS o MMII
- Isquemia mesentérica o miocárdica

EXPLORACIÓN FÍSICA

- Pulsos anormales en extremidades
- Exploración arteria temporal
 - Engrosada, nodular, dolorosa, eritematosa, pulso disminuido o ausente. Hiperestesia de la región.
- Auscultación soplos arteriales
- Soplos cardiaco: OJO con soplo de regurgitación aórtica

DIAGNÓSTICO



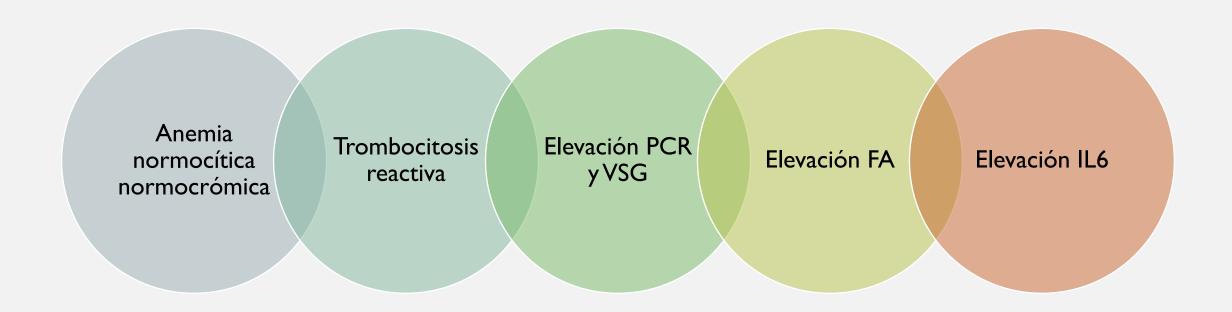
¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES ALTERACIONES ANALÍTICAS NO SE OBSERVA EN ACG?

Elevación VSG Elevación IL6

Elevación CPK

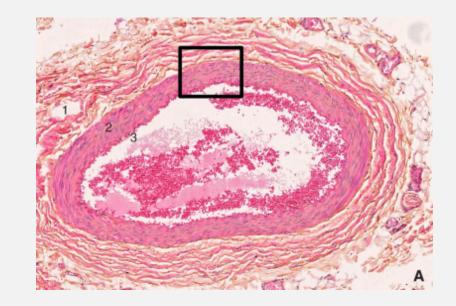
Anemia N-N

LABORATORIO



BIOPSIA

- Gold estándar
- AP
 - Infiltrado inflamatorio linfocitos T y macrófagos
 - Disrupción de la lámina elástica interna
 - Granulomas de células gigantes
 - Lesiones segmentarias y concéntricas



- Sensibilidad 50-95%
 - Alta tasa de falsos negativos: segmentaria, glucocorticoides, afección de grandes vasos o muestra pequeña

¿QUÉ HACEMOS CUANDO LA BIOPSIA ES NEGATIVA?

Nueva biopsia Biopsia contralateral

Se excluye el diagnóstico

Pruebas de imagen

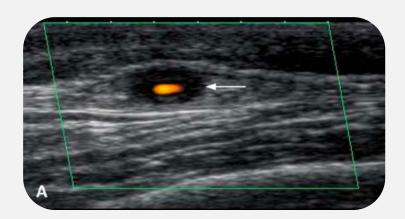
NO BIOPSIA DE NUEVO DE LA MISMA ARTERIA

NO BIOPSIA DE ART. CONTRALATERAL

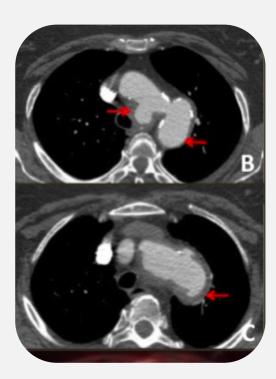
NO EXCLUYE EL DIAGNÓSTICO

TÉCNICAS DE IMAGEN

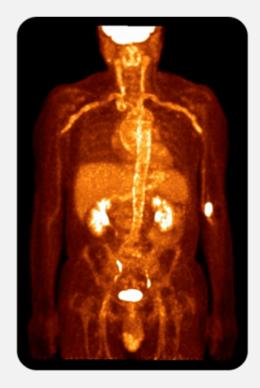
- Ultrasonografía doppler
 - Signo del halo y de compresión
 - S 68% y E 91%



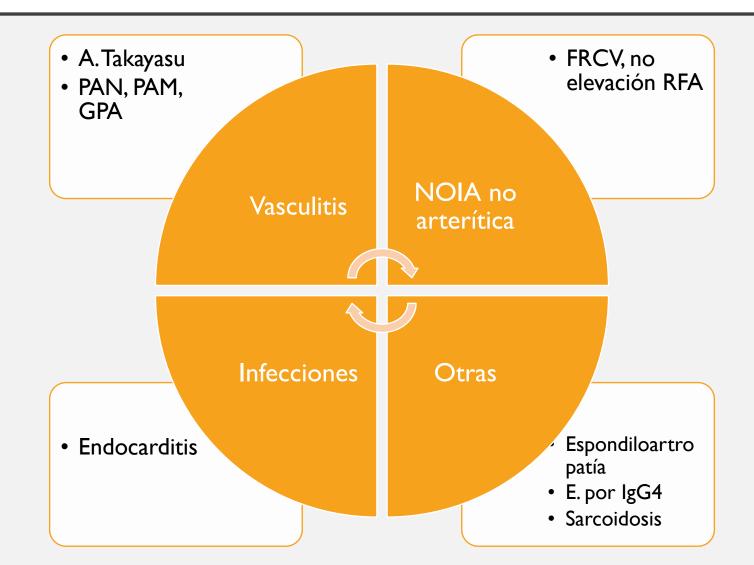
• AngioRM o angioTC



• PET TAC



DIAGNÓSTICO DIFERERENCIAL



TRATAMIENTO

¿CUÁL ES EL TRATAMIENTO DE ELECCIÓN?

Metotrexato

Micofenolato

Prednisona

Tocilizumab

GLUCOCORTICOIDES PIEDRA ANGULAR

- Prevención del deterioro de la agudeza visual
 - Si pérdida visual, previene la afección ojo contralateral
- Mejoría rápida de los síntomas sistémicos
- Dosis-> depende de la afectación visual/síntomas isquémicos:
 - SIN: 0.5-1 mg/kg/día (Máximo 40-60mg)
 - Descenso progresivo y dosis de mantenimiento: prednisona 5- 7.5mg/día
 - CON: pulso metilprednisolona 250-1000 mg durante 3 días

AHORRADORES DE GLUCOCORTICOIDES

¿CUÁNDO?

INMUNOSUPRESORES: METOTREXATO

BIOLÓGICOS: TOCILIZUMAB (anti-IL6)

PRONÓSTICO

- La dosis de glucocorticoides puede <u>recudirse o discontinuarse</u>
 - Algunos requieren mínimas dosis de GC durante varios años para controlar la clínica.
- No afecta a la supervivencia global
 - Solo si complicaciones
- Influye sobre la calidad de vida: ceguera

PARA CASA....

- Vasculitis sistémica **más** frecuente
- Sospechar en pacientes con **Polimialgia reumática** (10%) mal controlada
- Diagnóstico: NO siempre es necesario biopsiar
- Tratamiento con GC y/o Tocilizumab
- No aumenta la mortalidad, pero reduce la calidad de vida

