

Arteritis de células gigantes en el sistema vertebrobasilar, isquemias cerebello-occipitales y parálisis III par. Caso clínico

ADOLFO DEL CANTO A.^{1,2}, FRANCISCA MONTOYA S.³,
ROBERTO MARILEO Z.³, LUIS CARTIER R.^{1,2}

Giant cell arteritis of the vertebrobasilar system, posterior ischemia and palsy of the third nerve. Report of one case

Giant cell arteritis is the most common vasculitis in patients aged over 50 years. We report an 89-year-old woman with significant weight loss and persistent frontal-occipital headaches lasting two months. The neurological examination at admission identified a decrease in visual acuity of the left eye, paralysis of the third cranial nerve of the right eye and alterations of body motility without objective signs of damage of the motor or sensitive pathways. Magnetic resonance imaging showed changes of the temporal artery wall and in both vertebral arteries, as well as bilateral cerebellar and occipital ischemic lesions. The Doppler ultrasound of the temporal arteries was compatible with Giant cell arteritis. Treatment with steroids was started. While receiving oral prednisone, the patient suffered new infarcts of the posterior territory, documented with a CAT scan.

(Rev Med Chile 2018; 146: 1356-1360)

Key words: Giant Cell Arteritis; Oculomotor Nerve; Stroke; Temporal Arteries; Vertebral Artery.

¹Departamento de Ciencias Neurológicas Oriente, Facultad de Medicina Universidad de Chile. Santiago, Chile.

²Servicio de Neurología Hospital del Salvador. Santiago, Chile.

³Unidad de Neurorradiología, Instituto de Neurocirugía Dr. Asenjo. Santiago, Chile.

Financiamiento: Los autores declaran no haber recibido financiamiento para la realización de este trabajo.

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Recibido el 16 de mayo de 2018, aceptado el 26 de septiembre de 2018.

Correspondencia a:
Adolfo del Canto
Departamento de Ciencias Neurológicas Oriente, Facultad de Medicina, Universidad de Chile, Servicio de Neurología, Hospital del Salvador, Avenida Salvador 364, Providencia, Santiago Chile. adolfodelcanto@gmail.com

La arteritis de la arteria temporal actualmente conocida como arteritis de células gigantes (ACG), es una vasculopatía granulomatosa que afecta arterias de calibre mediano¹. Las manifestaciones clásicas de la enfermedad se deben al compromiso inflamatorio de ramas de la arteria carótida externa, como las arterias temporales, aunque la ACG puede tener manifestaciones, al menos, en cuatro ámbitos: a) síntomas y signos del territorio carotideo externo; b) síntomas arteriales extracraneales; c) síntomas generales de carácter sistémico y d) expresión de polimialgias reumáticas (PMR). El comienzo agudo de la enfermedad no es excepcional, pero habitualmente la ACG se va instalando en varias semanas, agregándose sucesivamente distintos síntomas; la cefalea por

su intensidad y persistencia suele ser el síntoma más relevante, casi siempre localizada en las regiones temporales, donde se puede asociar con signos inflamatorios del área, que hace relevantes las arterias temporales, se ven y palpan induradas y sensibles; la masticación puede originar dolor mandibular y/o dolor facial, así como hipersensibilidad del cuero cabelludo. Los síntomas de arterias extracraneales son excepcionales, sin embargo, el compromiso del estado general acompaña a muchos pacientes de manera significativa; la presencia de polimialgia reumática es menos frecuente.

Esta enfermedad tiene una incidencia que varía de 12 a 17 casos por 100.000 habitantes en sujetos mayores de 50 años², incidencia que aumenta so-

bre los 70 años. Mantiene un definido predominio por pacientes del sexo femenino, con una relación de 3:1 mujeres-hombres, especialmente en países del norte de Europa^{3,4}.

La ACG se complica con alteraciones de la visión en 20 a 30% de los pacientes, que se expresa por un particular compromiso isquémico de la retina, identificado como “neuropatía óptica isquémica anterior” (NOIA) que es una complicación debida a la interrupción de ramas de la arteria carótida externa. En cambio el compromiso isquémico del parénquima cerebral que afecta sólo a 3 o 4% de los pacientes con ACG, habla de una arteriopatía de los vasos intracranianos y suele ser una complicación grave⁵, el compromiso de pares craneanos resulta muy infrecuente⁶ y la parálisis del III par es una manifestación rara⁷.

Por ello el diagnóstico de la ACG en pacientes con manifestaciones clínicas inusuales puede ser un desafío para el especialista y es lo que impulsó la comunicación de este caso con manifestaciones poco frecuentes de esta enfermedad.

Caso clínico

Mujer de 89 años, con el antecedente de hipertensión arterial en tratamiento, que anamnesticamente comunicó la presencia de decaimiento físico, pérdida de peso y cefalea fronto-temporal de 4 meses de evolución al momento del ingreso, condición que había sido interpretada como alteraciones de carácter depresivo. Sin embargo, la instalación de visión borrosa, asociada con dolor del ojo izquierdo (OI), que se agravó en el último mes por dolor ocular y pérdida de la visión del ojo derecho (OD) la obligaron a consultar en oftalmología.

Evaluada en neuro-oftalmología se definió un fondo de ojo con papilas rosadas, planas y netas. Se observaron en el OI exudados blanquecinos (temporales superiores) hacia la macula, que se interpretaron como posible área isquémica de origen arterial, también se constató la parálisis del III par derecho, sin compromiso de la pupila. Debido a estos hallazgos y a un examen que destacaba una PCR de 57,7 (VR: < 5,0), fue derivada para hospitalización en el Servicio de Neurología del Hospital del Salvador con la sospecha de una arteritis de la temporal.

En el examen de hospitalización, no se en-

contraron síntomas de claudicación mandibular, o de polimialgia reumática, tampoco se vieron o palparon cambios o induraciones en el trayecto de las arterias temporales. Llamó la atención, que en la mirada binocular se produjera una desviación espontánea del ojo izquierdo hacia afuera y abajo, que con la oclusión del ojo derecho, el ojo izquierdo volvía a su posición central (sugere de exclusión del ojo izquierdo por falta de visión). Se constató una pérdida de visión que sólo llegaba a cuenta dedos. El ojo derecho presentaba una limitación completa para la aducción y una limitación menor en la elevación y depresión. No se encontró compromiso de las vías motoras o sensitivas centrales, ni periféricas. Se completó estudio de laboratorio destacando VHS: 80,0 mm/h (VR: 1,0-24,0) y Recuento de blancos: 7.870, en rango normal.

La Resonancia Magnética de cerebro en secuencias ponderadas de T2 con saturación grasa, permitió destacar un incremento de señal en ambas arterias temporales superficiales y de las partes blandas periarteriales (Figura 1A). Con medio de contraste se acentuó el realce de la pared arterial y de las partes blandas (Figura 1B). Además, en T1WI con gadolinio se observó impregnación de la vaina de ambos nervios ópticos, realce irregular de la grasa intraconal y periférica de ambas arterias oftálmicas (Figura 2A). Realce parietal supraclinoideo de ambos sífonos carotídeos (Figura 2D). Corte axial en FLAIR y difusión del mismo corte, muestra lesiones isquémicas agudas cerebelosas en el lado derecho (Figura 2B y C). En TOF importantes irregularidades del segmento V4 de ambas arterias vertebrales (Figura 2E). El estudio se complementó con Ecotomografía Doppler color con transductor lineal de alta frecuencia, que demostró disminución del lumen de ambas arterias temporales superficiales, más importante en el lado izquierdo, con engrosamiento parietal hipocogénico (signo del halo) (Figura 1 C, D, E, F).

Se inició dexametasona endovenosa, que debió suspenderse al tercer día por un episodio confusional agudo, atribuido al tratamiento, se cambió por bolos de metilprednisolona durante 3 días y luego prednisona oral. La paciente evolucionó sin dolor, manteniendo escaso lenguaje y cierto compromiso cuantitativo de conciencia. En los días subsiguientes apareció hipotonía del hemicuerpo izquierdo, asociada a signo de Babinski ipsilateral, que la TC de control (Figura 3) pudo asociar a importante

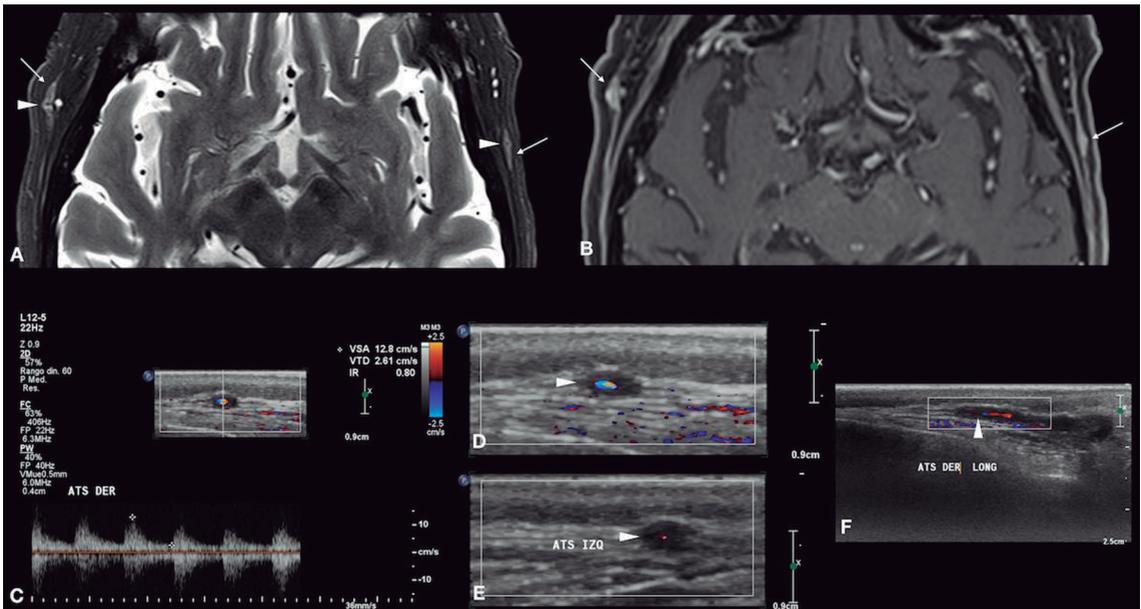


Figura 1. Arteritis de células gigantes. Resonancia Magnética de cerebro: **(A)** Corte axial en T2WI-STIR que demuestra incremento de señal de las partes blandas en relación a ambas arterias temporales, mayor a derecha (flechas), con presencia de lumen residual (punta de flecha). **(B)** Corte axial en T1WI con gadolinio muestra impregnación de las partes blandas periarteriales. Ecotomografía Doppler de la arteria temporal derecha en axial **(C)** y **(D)** y longitudinal **(F)**; e izquierda en axial **(E)** que demuestra acentuada disminución del flujo bilateral, mayor a izquierda, con presencia de signo del halo hipocogénico (punta de flecha).

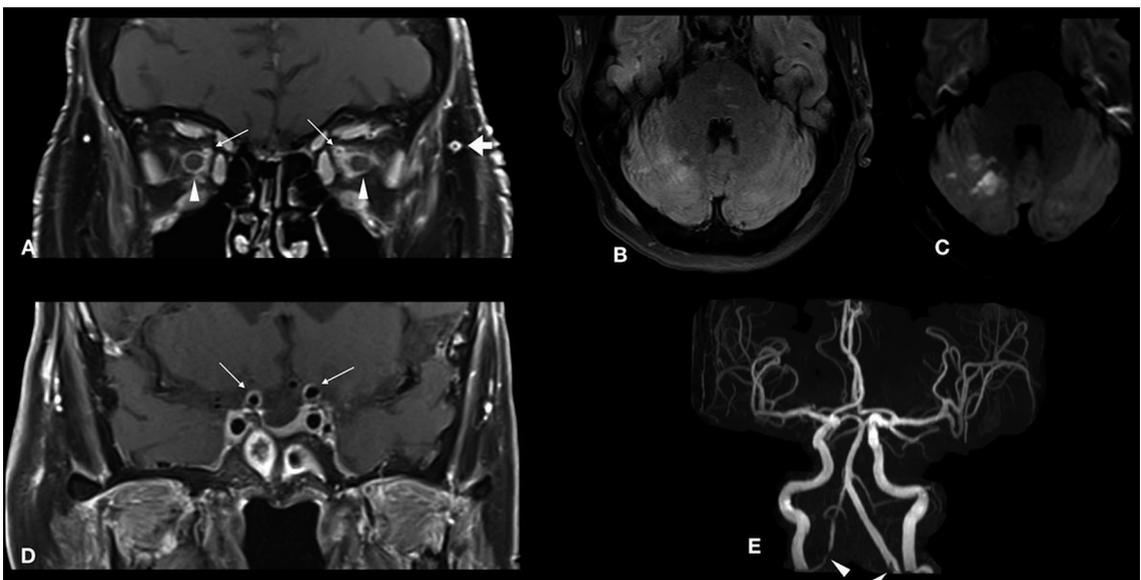


Figura 2. Arteritis de células gigantes. Resonancia Magnética de cerebro. **(A)** Cortes coronales en T1WI con gadolinio muestran impregnación de la vaina de ambos nervios ópticos (punta de flecha), realce irregular de la grasa intraconal y periférica de ambas arterias oftálmicas (flecha), realce periarterial de la arteria temporal superficial izquierda (flecha gruesa). **(D)** Corte coronal en T1WI con gadolinio, realce parietal supraclinoideo de ambos sifones carotídeos (flecha). **(B)** Corte axial en FLAIR y **(C)** Difusión del mismo corte, muestra lesiones isquémicas agudas cerebelosas del lado derecho. **(E)** Importantes irregularidades del segmento V4 de ambas arterias vertebrales en TOF (punta de flecha).

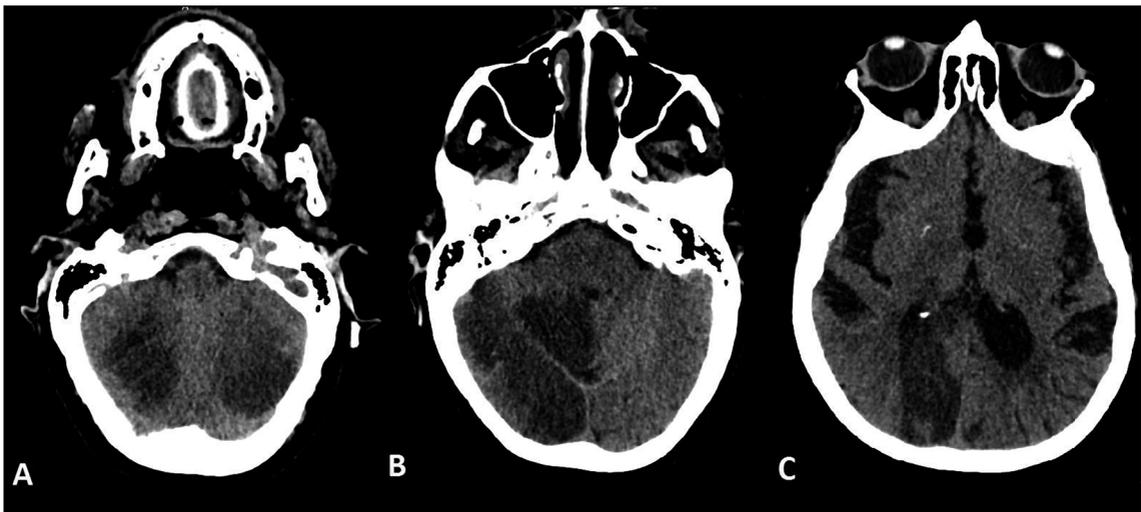


Figura 3. Infartos de territorio posterior. Tomografía computada de cerebro: **A)** Corte axial que muestra hipodensidad bilateral de ambos hemisferios cerebelosos. **B)** Corte axial muestra lesiones isquémicas occipital derecha y cerebelosa derecha. **C)** Corte axial de tomografía de cerebro que muestra lesión isquémica occipital con extensión a región talámica derecha.

hipodensidad cerebelosa bilateral e hipodensidad de los lóbulos occipitales y tálamo derecho, sugierentes de nuevas lesiones del territorio posterior, acaecidas en pleno tratamiento corticoideal.

Discusión

Se ha presentado una paciente de 87 años que desarrolló una ACG de expresión atípica, mostrando principalmente síntomas del territorio vertebrobasilar en desmedro de las clásicas manifestaciones de las carótidas externas, cuyos vasos imagenológicamente mostraron significativo compromiso, aunque escasa expresión clínica. Es una paciente que concuerda plenamente con la conceptualización de esta enfermedad que hizo Hutchinson a fines del siglo XIX que la definió como “*arteritis trombótica de los ancianos*”. En 1932 Horton, pudo establecer las características histológicas de esta arteriopatía y acuñó el nombre de “*arteritis de la temporal*” basado en la sintomatología más relevante y frecuente⁸ Hutchinson y Horton nos hicieron comprensible esta interesante enfermedad conocida desde hace miles de años y perpetuada en una pintura egipcia del año 1350 AC, encontrada en la tumba de un general de Akenatón⁹.

En esta paciente predominaron las manifesta-

ciones de origen isquémico del territorio cerebral posterior por sobre otras manifestaciones más clásicas de la enfermedad. El compromiso del parénquima cerebral es infrecuente en las ACG y no superaría 4% del total de enfermos. Además, las complicaciones isquémicas del cerebro se han observado especialmente vinculadas al tratamiento corticoideal. En una serie de 239 enfermos con ACG, 7 pacientes de 8 que se complicaron con un ACV lo hicieron después del tercer día de tratamiento esteroidal, con una media de 10 días¹¹, donde el área parenquimatosa comprometida fue mayoritariamente del territorio vertebrobasilar¹⁰, igual que nuestra paciente, que mostraba un compromiso primario de ese territorio al que se agregaron nuevos daños (Figura 3). Por su parte, Neshet et al, realizaron un estudio retrospectivo de 175 pacientes con ACG, de los cuales 42 (24,6%) habían presentado complicaciones isquémicas, que en 32 pacientes (18,2%) se expresó por una pérdida de la visión, que mayoritariamente correspondió a NOIAs y también a oclusiones de la arteria central de la retina. Sólo 2 pacientes (1,14%) asociaron ACV y NOIA, como nuestra paciente. De estas revisiones se pudo concluir que el sexo masculino y el antecedente de episodios isquémicos transitorios tenían mayor predisposición a sufrir lesiones cerebrales, comprobándose que el uso de aspirina fue protector¹⁰.

Es extremadamente raro el compromiso del III par como parte de ACG^{6,12}, sin embargo, fue descrito por Fisher ya en el año 59. Variadas hipótesis se han postulado para explicar la oftalmoparesia. Se ha sobreentendido un lógico compromiso de la arteria cerebral posterior (irriga el tercer par), también por necrosis isquémica de músculos extraoculares, o la génesis de un aneurisma inflamatorio de la arteria carótida¹³. La parálisis del nervio motor ocular común secundario a la ACG, es unilateral, dolorosa, sin compromiso pupilar, idéntica a la parálisis microvascular del nervio, sin embargo, se han descrito algunos casos con compromiso pupilar¹⁴.

Creemos importante comunicar este caso debido a que la ACG, aunque de manera excepcional, puede manifestarse de forma variada o atípica, estos modos inhabituales pueden hacer difícil el diagnóstico. El compromiso isquémico cerebral y la parálisis del nervio motor ocular común son infrecuentes como manifestaciones primarias de la ACG, generando dudas en el clínico, pudiendo retrasar el diagnóstico y el tratamiento. En pacientes sobre 70 años siempre debe considerarse como posible ACG, la parálisis dolorosa del III par o el compromiso isquémico de ambas arterias vertebrales.

Referencias

1. Weyand C, Goronzy J. Giant-Cell Arteritis and Polymyalgia Rheumatica. *N Engl J Med* 2014; 371: 50-7.
2. González-Gay M, Vázquez-Rodríguez T, López-Díaz M, Miranda-Fillooy J, González-Juanatey C, Martín J, et al. Epidemiology of Giant Cell Arteritis and Polymyalgia Rheumatica. *Arthritis Rheum* 2009; 61 (10): 1454-146.
3. Boesen P, Sorensen S. Giant cell arteritis, temporal arteritis and polymyalgia rheumatica in a Danish county: a prospective investigation 1982-1985. *Arthritis Rheum* 1987; 30: 294-9.
4. Franzen P, Sutinen S, Von Knorring J. Giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica in a region of Finland: an epidemiologic, clinical and pathologic study, 1984-1988. *J Rheumatol* 1992; 19: 273-6.
5. Salvarani C, Giannini C, Miller D, Hunder G. Giant Cell Arteritis: Involvement of intracranial arteries. *Arthritis Rheum* 2006; 55 (6): 985-9.
6. Gaudre N, Michaud M, Soler V, Lozano S, Gaudin C, Balardy L, et al. Giant cell arteritis: a reversible cause of oculomotor nerve palsy. *Presse Med* 2015; 44 (7-8): 859-60.
7. Chacko JG, Chacko JA, Salter M. Review of Giant Cell Arteritis. *Saudi Journal of Ophthalmology* 2015; 29: 48-52.
8. Horton B, Magath T, Brown G. An undescribed form of arteritis of the temporal vessels. *Satff Meet Mayo Clin Proc* 1932; 7: 700-1.
9. Appelboom T, Van Eigem A. How ancient is temporal arteritis? *J Rheumatol* 1990; 17 (7): 929-31.
10. Neshet G, Berkun Y, Mates M, Baras M, Neshet R, Rubinow A, et al. Risk factors for cranial ischemic complications in giant cell arteritis. *Medicine (Baltimore)* 2004; 83: 114-22.
11. González-Gay M, Blanco R, Rodríguez-Valverde V, Martínez-Taboada V, Delgado-Rodríguez M, Figueroa M, et al. Permanent visual loss and cerebrovascular accidents in giant cell arteritis. Predictors and response to treatment. *Arthritis Rheum* 1998; 41: 1497-504.
12. Mehler M, Rabinowich L. The clinical neuro-ophthalmologic spectrum of temporal arteritis. *Am J Med* 1988; 85: 839-44.
13. Davies G, Shakir R. Giant cell arteritis presenting as oculomotor nerve palsy with pupillary dilatation. *Postgrad Med J* 1994; 70: 298-9.
14. Thurtell M, Longmuir R. Third Nerve Palsy as the Initial Manifestation of Giant Cell Arteritis. *J Neuroophthalmol* 2014; 34: 243-5.