Presentación atípica de un caso de arteritis de células gigantes

L. L. ROSSELLÓ AUBACH, G. TORRES CORTADA¹, J. CABAU RÚBIES¹,
M. A. ARAGÓN SANZ², R. ONCINS TORRES²

Servicios de Reumatología y ¹Medicina Interna. Hospital de Santa María. Lleida.

²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Barbastro. Huesca

ATYPICAL PRESENTATION OF A CLINICAL CASE OF GIANT CELL ARTERITIS

RESUMEN

Presentamos un caso muy poco frecuente de arteritis de células gigantes con afectación uterina, en una mujer de 66 años de edad, que inició clínica de dolor y limitación funcional en cintura escapular y pelviana 3 meses antes de ser operada de histerectomía por prolapso uterino. En la biopsia de cuerpo uterino se detecta vasos arteriales con esclerosis de pared e inflamación granulomatosa con células gigantes, sin necrosis, afectando capas media y perivascular, compatible con arteritis de células gigantes. En la revisión de la literatura tan solo hemos encontrado la publicación de una decena de casos similares. En ellos la clínica tampoco hacía sospechar la presencia de la enfermedad.

A pesar del tropismo bien conocido de la arteritis de células gigantes por ciertos territorios vasculares, el caso que presentamos muestra el carácter sistémico de la enfermedad y la dificultad diagnóstica.

PALABRAS CLAVE: Arteritis de células gigantes. Útero. Arteritis sistémica.

ABSTRACT

We present a very unusual clinical case of giant cell arteritis with uterus involvement, in a woman of 66 years old, that began clinical features of pain and functional limitation of shoulders and hip 3 months before been operated of uterus prolapse with hysterectomy. Biopsy of uterus found affected arterial vessels with wall sclerosis and granulomatous inflammation with giant cells, without necrosis, involving media and perivascular portions suggesting giant cell arteritis. In a previous reports review, we only found ten similar clinical cases. In that cases, clinical features were no suggestif of the disease.

Although the well known tendency of arteritis to involve some specific vascular areas, the case we present is an example of the systemic course of the disease and his difficulty to diagnose.

KEY WORDS: Giant cell arteritis. Uterus. Systemic arteritis.

Roselló Aubach LL, Torres Cortada G, Cabau Rúbies J, Aragón Sanz MA, Oncins Torres R. Presentación atípica de un caso de arteritis de células gigantes. *An Med Interna (Madrid)* 2006; 23: 282-284.

INTRODUCCIÓN

La arteritis de células gigantes (ACG) o arteritis de Horton es una vasculitis sistémica, de etiología desconocida y patogenia autoinmune, que afecta vasos de mediano y gran calibre, con predilección por las ramas extracraneales de la arteria carótida, de ahí que también sea conocida como arteritis de la temporal, pero que puede implicar a vasos de otros territorios (1). El diagnóstico definitivo sólo se consigue con el estudio histológico (2).

Presentamos un caso de ACG diagnosticado por biopsia de cuerpo uterino en una paciente asintomática hasta 3 meses antes de ser intervenida con histerectomía por prolapso uterino, aunque la clínica poco hacía sospechar la enfermedad. Se

comentan los hallazgos clínicos e histopatológicos y se revisa la literatura.

CASO APORTADO

Paciente, mujer, de 66 años de edad, con antecedentes personales de enfermedad de Crohn diagnosticada hace 10 años y prolapso genital de grado III. Acude a consulta por presentar clínica de 4 meses de evolución, de dolor y discreta rigidez en musculatura de cintura escapular y pelviana. No aquejaba cefalea, síntomas visuales ni claudicación mandibular. Un mes antes de la visita había sido intervenida de histerectomía y colpoperineoplastia por prolapso uterino grado III. En la descripción microscópica del cuerpo uterino se aprecian vasos arteriales con esclerosis de pared e inflamación granulomatosa

Fig. 1. Arteria uterina de mediano calibre con marcado engrosamiento intimal. Se aprecia un granuloma de células gigantes en un segmento de la pared. HE x 100.

Fig. 2. Imagen a gran aumento de un granuloma que afecta de forma concéntrica a un vaso de pequeño calibre. Se observan algunas células gigantes multinucleadas. HE x 400.

con células gigantes, sin necrosis, a nivel de capas media y perivascular (Figs. 1 y 2) aconsejándose estudio clínico. En la exploración física se observó paciente con coloración de piel y mucosas normal. Auscultación cardíaca y pulmonar anodina. Abdomen blando, depresible, no doloroso a la palpación, cicatriz de histerectomía con buen aspecto. No se palpan masas. No adenopatías ni edemas maleolares. Los pulsos periféricos estaban conservados.

En el hemograma, el hematocrito era del 37,5% y la hemoglobina de 11'9 g/dl, serie blanca y hemostasia normales. VSG 52 mm/1ª hora y PCR 66,3 g/dl. La bioquímica y sedimento de orina eran normales. El FR, ANA y ANCA negativos. HLA B27 positivo. Proteinograma normal. Mantoux negativo. Rx tórax: no cardiomegalia, campos pulmonares normales. Se le practicó biopsia de arteria temporal izquierda que es negativa.

Con el diagnóstico de ACG se inició tratamiento con Prednisona 1 mg/kg/día. Dos meses después la paciente permanecía asintomática con dosis de 20 mg/día.

DISCUSIÓN

La ACG está considerada una vasculitis sistémica, que afecta a arterias de gran y mediano calibre, de topografía segmentaria y plurifocal, con una especial predisposición por arterias del arco aórtico que irrigan específicamente territorios extra-craneales, en especial las ramas de la carótida externa, aunque capaz de afectar a todos los grandes troncos arteriales. Con esta definición ya se presupone la posibilidad de formas atípicas y de diagnóstico a veces complicado, con gran variedad de signos y síntomas. A pesar de todo ello, el diagnóstico de certeza de la ACG se basa en los resultados de la anatomía patológica de la biopsia arterial

(2,3), mostrando una panarteritis con infiltrados inflamatorios de células mononucleares en el espesor de la pared vascular con presencia de células gigantes, proliferación de la íntima y fragmentación de la lámina elástica interna.

En el caso que presentamos el diagnóstico de ACG se hizo precisamente gracias a los hallazgos anatomopatológicos en el útero de una mujer de 66 años que fue sometida a histerectomía por prolapso, sin que la clínica fuera suficiente para hacer sospechar la enfermedad.

La afectación de arterias distales en la ACG se considera excepcional y de localización uterina tan sólo están descritos una decena de casos (4-10). En la mayoría de ellos no había historia de vasculitis y el hallazgo de la enfermedad fue casual, al practicar cirugía, como también ocurrió en nuestro caso. También se han documentado otras localizaciones de afectación en arterias distales como la mamaria, pancreática, renal o mesentérica entre otras (1,11-14), lo que apoya aún más el carácter sistémico de la enfermedad. Con ello, y teniendo en cuenta que la ACG en muchas ocasiones se comporta como una enfermedad grave o incluso mortal (15-17), creemos que el caso que aportamos es útil para recordar que la ACG no está limitada tan solo a arterias craneales, sino que puede afectar a otros vasos de mediano y gran calibre como la aorta y sus ramas, con diagnóstico muchas veces difícil y tardío, con las consecuencias que de ello pueden derivarse. En el análisis clínico y diagnóstico de los pacientes afectados de esta entidad debemos tener presente que estamos ante una enfermedad que conlleva una afectación generalizada.

Bibliografía

1. Fa' Amatuainu NA, Ng J, Kuma S, Green G. Unusual presentations of giant cell arteritis (temporal arteritis). *Inter Med J* 2004; 34 (11): 654-5.
2. Hunder GG. Giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica. *Med Clin North Am* 1997; 81: 195-219.
3. Liozon F, Catanzano G.L'artérite temporal de Horton. Étude anatomopathologique en microscopie optique. À propos de 123 biopsies temporales. *Rev Med Interne* 1982; 3: 295-301.
4. Gloor E, Schaller MD, Dubuis PY. Giant cell arteritis affecting the female genital tract. 2 case reports. *J Gynecol Obstet Biol* 1982; 11:785-8.
5. Dechelotte P, Dauplat J, Philippe P, Sauvezie B, Fonck Y. Giant cell arteritis. A propos of a case. *Ann Pathol* 1985; 5: 217-9.
6. Kyle V, Dutoit SH, Elias-Jones J, Hazleman B. Giant cell arteritis of myometrial and axillary arteries and polymyalgia rheumatica. *Ann Rheum Dis* 1987; 46: 256-8.
7. Nehra PC, Ramus DM, Peterson J. Giant cell arteritis of the uterus associated temporal arteritis: a case report. *Obstet Gynecol* 1990; 76: 935-8.
8. Marrogi AJ, Gersell DJ, Kraus FT. Localized asymptomatic giant cell arteritis of the female genital tract. *Int Gynecol Pathol* 1991; 10: 51-8.
9. Buzzi A, Pezzica E, Crescini C, Sironi PL, Sonzogni A, Ziliani A. Giant-cell arteritis of the female genital tract. *Minerva Ginecol* 1993; 45: 425-8.
10. Walsh T, Lyons F, Sinha SK, Khawaja N, Harrison M, Boyd W, et al. Giant cell arteritis of the female genital tract. *Ir Med J* 2004; 97: 23.
11. Jennette JC, Falk RJ. The pathology of vasculitis involving the kidney. *Am J Kidney* 1994; 24: 130-141.
12. González-Gay MA, Rubiera G, Piñero A, García-Porrúa C, Pego-Reigosa R, González-Juanatey C, et al. Ischemic Heart Disease in Patients from Northwest Spain with biopsy proven giant cell arteritis. A population based study. *J Rheumatol* 2005; 32: 502-6.
13. Hunder Gene G. Giant Cell arteritis and polymyalgia rheumatica. *Med Clin North Am* 1997; 81: 195-219.
14. Calvo Romero JM. Arteritis de células gigantes. *An Med Interna (Madrid)* 2002; 19: 257-262.