

II. MANIFESTACIONES DERMATOLÓGICAS DE LA ARTERITIS DE CELULAS GIGANTES

Dr. Nelson E. Driban, Docente de la Cátedra de Clínica Médica III en la Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional de Cuyo, Mendoza, Argentina.

RESUMEN

Después de una síntesis clínica se pasa revista a las manifestaciones que la arteritis de células gigantes puede presentar a nivel de piel y mucosas, incluyéndose material gráfico de dos hallazgos frecuentes en esta patología.

SUMMARY

After a clinical synthesis, we review the skin and oral mucosa manifestations of giant-cell arteritis, including graphic material of two frequent findings in this pathology.

Key Words: Giant-cell arteritis - Skin and oral signology.

INTRODUCCION

Las distintas patologías que asientan en el árbol vascular ofrecen síntomas y signos derivados, por una parte, del compromiso de sus paredes, y por otra, de las modificaciones que sufre su contenido, es decir el flujo sanguíneo. La arteritis de células gigantes (ACG) representa un ejemplo de ello.

En su presentación clínica es una enfermedad polimorfa, mientras que, en sus aspectos evolutivos, es una afección errática.

Su gradual conocimiento se fue jalando con nuevas y distintas denominaciones que trataron de señalar los alcances lesionales. De este modo se incorporaron en la literatura nombres tales como *arteritis temporal*, *arteritis craneal*, aceptándose en la actualidad la denominación que encabeza este artículo, dado que la afectación vascular puede presentarse no sólo en otros territorios de la cabeza, sino también en lugares más distantes de ella, pudiendo existir, incluso, en forma generalizada. Así es como se observan molestias reumatoideas en la cintura escapular y pelviana con dolores referidos a las masas musculares de brazos y piernas, conformando así el cuadro de la llamada *polimialgia reumática*, cuya identidad con la ACG es, hoy día, casi unánimemente aceptada, ya que ambas representarían distintos aspectos de un mismo proceso.

La primera descripción de la ACG la realizó Hutchinson en 1890, aunque ya existían trabajos sobre la asociación de arterias inflamadas y trastornos visuales en los escritos de Ali Ibn Isa (940-1010 d. C.) de Bagdad (citado por Hamilton y col.^[1]). Sin embargo la publicación de Horton y col.^[2] en 1932 fue la que precisó algunos caracteres sobresalientes de la afección, refiriéndose, en especial, a la localización en la arteria temporal.

EPIDEMIOLOGIA Y PATOGENIA

La presencia de la ACG se advierte, fundamentalmente, en la edad adulta, entre los 50 y 80 años de edad; no obstante existen algunos casos en personas jóvenes, tal como el reportado por Bethienfalvy y col.^[3] en un hombre de 35 años.

Algunos autores encuentran una leve preponderancia en el sexo masculino,⁽⁴⁻⁵⁾ mientras que otros estiman que la afección prevalece, en forma discretamente mayor, en las mujeres.⁽¹⁾ Según Cameron (citado por 4), esta enfermedad se presenta con una frecuencia de 54:100.000, aludiendo en esta estimación a la arteritis temporal. No se han consignado, aparentemente, diferencias raciales ni geográficas.

Sobre su etiopatogenia existen interesantes especulaciones. Tales los trabajos de Liang y col.,⁽⁶⁾ quienes encontraron depósitos de inmunoglobulinas sobre el material disgregado de las membranas elásticas internas, en los casos de severo daño vascular, las que provocarían, de esta manera, una reacción autoinmune. La radiación actínica, tanto la ultravioleta para Kinmont y col.⁽⁵⁾ como la infrarroja para O'Brien,⁽⁷⁾ afectarían la lámina elástica interna (elastosis actínica) en el caso de la temporal e, indirectamente, producirían también los cambios vasculares internos, desencadenándose quizás así aquel mecanismo inmune comentado.

Si bien existe una aparente mayor incidencia de lesiones en el árbol vascular dependiente de la carótida, el resto del sistema arterial se puede ver igual, o en forma aislada, comprometido por este proceso. Se menciona, entre muchas otras, la afectación de arterias tan distintas como la uterina y la tibial anterior.⁽⁸⁾ Se conocen, asimismo, casos con infarto de miocardio y fallo renal por compromiso de las correspondientes arterias.⁽⁹⁻¹⁰⁾

CUADRO CLÍNICO

El dolor de cabeza suele ser un síntoma importante e inicial en esta enfermedad, aunque su ausencia no excluye en absoluto el diagnóstico, ya que hasta un 40 % de los pacientes, según Goodman,⁽⁹⁾ pueden no presentarlo. Sin embargo, el estudio del mismo es de gran valor en la pesquisa médica. La cefalea puede ser de carácter inespecífico o, por el contrario, ofrecer los caracteres del cuadro clásico; en este último caso es uni o bilateral, tipo punzante, con bruscas exacerbaciones que tienen lugar en horas de la noche o por acción del frío. El dolor se puede irradiar hacia el cuello, la cara, las mandíbulas o

lengua y tiende a desaparecer cuando ocurre una de las complicaciones temibles del proceso, la ceguera. También se asocia en ocasiones a epífora, quemosis y rinorrea.

Precediendo a la cefalea o, más frecuentemente, acompañando a la misma, se registra un cortejo sintomatológico integrado por febrícula o fiebre, adelgazamiento, astenia, sudoración y artralgiás que, junto a algunos datos de laboratorio, inducirían a falsas sospechas de procesos tumorales ocultos. Como síntoma típico se menciona el dolor en la articulación temporomaxilar, que se atribuye a la isquemia de los músculos maseteros.⁽¹⁰⁻¹³⁾

De gran importancia tanto diagnóstica como pronóstica es la afectación del aparato ocular. Esta se manifiesta con alteraciones visuales de distinta magnitud, que incluyen desde conjuntivitis, escotomas, parálisis motoras hasta aquellas que provocan la ceguera total por isquemia. Menos frecuentemente la ceguera obedece a neuritis retrobulbar u oclusión de la arteria central de la retina.^(1, 8, 11, 12) Su recuperación ocurre en algunos pacientes por efecto terapéutico o en forma espontánea.

La ceguera se puede instalar de uno a tres meses desde el comienzo de la cefalea; después de los seis meses es muy improbable la constitución de aquélla.⁽¹³⁾

Otros hallazgos clínicos incluyen sordera, vértigo, depresión, demencia, neuritis periférica, linfadenopatías.⁽¹⁰⁻¹³⁾

El pronóstico de la ACC varía según el momento de realización del diagnóstico y la consiguiente medicación corticoidea aconsejada. Su evolución oscila entre los dos meses y los dos años, provocando un 10 % de mortalidad causada por infarto de miocardio, hemorragia cerebral, rotura de aorta o isquemia mesentérica.⁽¹⁰⁾

LABORATORIO

El examen de parámetros sanguíneos ofrece datos inespecíficos, pero de utilidad para la entidad que nos ocupa. Se pueden encontrar anemia con leucocitosis, hipoalbuminemia con aumento de las alfa-2 y beta-globulinas, ocasional eosinofilia, algunos trastornos en la coagulación con crioglobulinemia, pero fundamentalmente existe una velocidad de sedimentación de los glóbulos rojos muy elevada, con valores superiores a 100 mm.⁽¹⁰⁻¹⁴⁾

La histología de las arterias afectadas muestra una íntima engrosada con obliteración de la luz tomando toda la circunferencia de la misma o sólo un sector, con necrosis fibrinoidea de la media y gran reacción inflamatoria con proliferación de histiocitos y linfocitos, especialmente, y con la presencia de abundantes células gigantes de tipo Langhans o de cuerpo extraño.

Estas alteraciones pueden no encontrarse en el estudio de sujetos con esta patología,⁽⁸⁾ lo que depende de la falta del compromiso total de la arteria investigada y, por ende, del lugar en que se realiza la toma biopsica. Klein y col.⁽¹⁵⁾ recomiendan por ello la escisión de un segmento ar-

terial de 3 a 7 cm, ya que en el estudio de más de 6.000 secciones seriadas de arterias encontraron algunos focos de arteritis tan pequeños como del orden de 330 μ de largo.

LESIONES DE PIEL

Junto a toda aquella sintomatología, la signología posible de asentarse en la piel ofrece pautas diagnósticas muy importantes, cuya descripción más detallada es motivo de esta comunicación.

Desde lesiones banales hasta otras relevantes y concretas para el cuadro de la arteritis, la literatura asigna modificaciones cutáneas capaces de orientar rápidamente la correspondiente indagación, pero es en la forma estricta de la arteritis temporal donde los hallazgos dermatológicos son más frecuentes y abundantes.

Llama la atención, en primer lugar, la acentuada visualización del trayecto de dicha arteria que, uni o bilateralmente, se presenta tortuosa, con piel que la recubre con eritema en sus etapas iniciales, para tornarse, posteriormente, más dura, esclerosada, con latidos disminuidos o ausentes, y dolorosa al tacto. En la figura 1 podemos ejemplificar esto en un paciente de nuestra casuística, en donde se observa la nitidez del recorrido arterial.

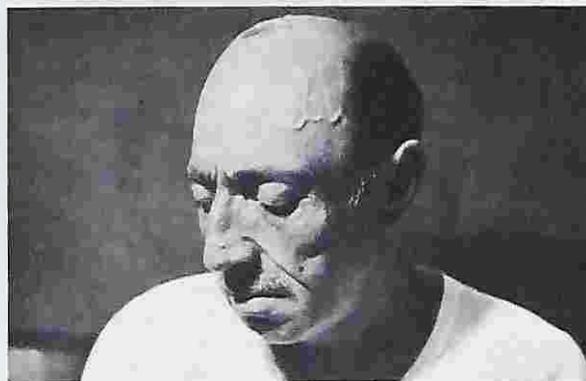


Figura 1. Obsérvese la acentuación del recorrido vascular; de consistencia aumentada y desaparición del pulso arterial.

Ocasionalmente se detecta la presencia de nódulos a lo largo de la arteria;⁽¹⁻¹⁰⁾ este aspecto está determinado por su afectación parcial o segmentaria. Además del eritema de la piel anteriormente citado, es dable observar a veces una palidez notoria o derivar en una hiperpigmentación.⁽⁸⁾

Un hecho muy característico, aunque su presentación se suele originar en etapas no tempranas de la arteritis, lo constituye la necrosis del cuero cabelludo. Esta, precedida a veces por alopecias focales,^(8,14) se muestra como zonas primariamente eritematosas seguidas por costras y, más tarde, ulceraciones de distintos y variados tamaños. Se dan a conocer en las zonas isquémicas correspondientes al territorio de irrigación de las arterias afectadas. Los primeros lugares de frecuencia son ocupados aquí, junto con la temporal, por la arteria occipital. El compromiso puede

ser aislado o simultáneo tal como lo observáramos en nuestro paciente. En las figuras 2 y 3 mostramos esa anomalidad.



Figura 2. Necrosis de cuero cabelludo.

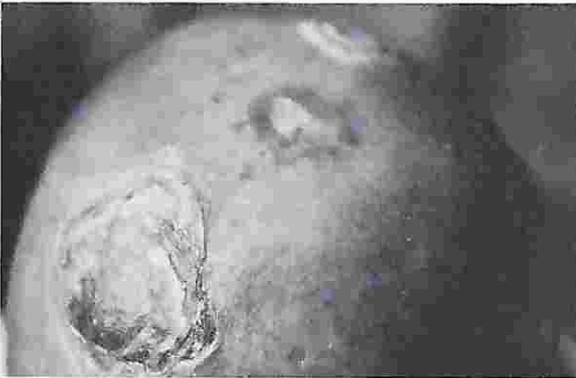


Figura 3. Otro aspecto de las necrosis múltiples de cuero cabelludo.

En todos los casos, las ulceraciones se exhiben con bordes irregulares, bien demarcados, con una coloración eritemato-violácea y ocasionales telangiectasias y sensación álgida a este nivel. (3, 5, 8, 10, 11, 16, 17)

Las costras necrótico-hemorrágicas que cubren estas pérdidas de sustancia son bien adherentes y su remoción puede causar hemorragias.

La re-epitelización, bajo tratamiento específico y cuidados locales, se produce rápidamente determinando la formación de cicatrices atróficas y blanquecinas.

Como probable fase previa a la ulceración y acompañando el eritema, se ha relatado la formación de vesículas y ampollas (no raramente con contenido sanguíneo) de efímera duración. (6) Algunos autores mencionan la existencia de una falla isquémica más extensa, lo que lleva a la gangrena de todo el cuero cabelludo. (8, 9, 10, 13) Kaul

y Schrecke (13) reportaron un paciente con necrosis bilateral de piel ubicada sobre las arterias temporales enfermas.

Haciendo ya una referencia a arteritis de distintas topografías se ha informado un síndrome agudo doloroso de mano. En efecto, Bugg y Col. (19) estudiaron tres pacientes que desarrollaron un eritema y edema de antebrazo y mano, con sensación de tirantez, dolor marcado y aumento de la temperatura local, es decir un síndrome del túnel Carpiano originado en esos pacientes por una arteritis gigante-celular.

También se ha visto la participación de los tejidos blandos-periungueales con cambios tróficos a ese nivel, acompañados de una piel rojo-vinosa de los pulpejos y de consistencia cérica (citado por Hitch (8)).

Como mencionáramos en la introducción, el compromiso de arterias de miembros inferiores ha sido indicada en pacientes que tenían ulceraciones, generalmente múltiples y de distintos tamaños, en las piernas, sin que su estudio semiológico aportara algún dato orientador sobre su etiología. Sólo el Contexto clínico y, eventualmente, el estudio anatomopatológico de las arterias que suplen las áreas isquémicas, establecen el diagnóstico correcto.

En otros pacientes se han adscripto, a las arteritis ya existentes, distintos signos cutáneos. Es así como se encuentran en la literatura descripciones de urticaria, equimosis, púrpura del tipo de la anafilactoidea, edema facial, dolor de cara y de pabellones auriculares, (1, 5, 8, 10, 12) cuyo estricto valor se medirá con el aumento de la pertinente casuística.

La mucosa oral puede mostrar igualmente algunos cambios interesantes, los que acompañan hasta en un 10% a alguna de las precedentemente citadas. (10) Estas van también en la misma escala amplia que aquellas del tegumento cutáneo. En reiteradas ocasiones se ha visto glositis inespecífica con aumento del color de la lengua; en otras se produce una discromía violácea a ese nivel, en ambas oportunidades acompañadas o no de infiltración edematosa.

La persistencia de la oclusión arterial (lingual en este caso) lleva, en forma progresiva, a la claudicación intermitente de este órgano, determinando en casos más avanzados un blanqueamiento paroxismal evidente. (5, 17) En etapas tardías no reconocidas y, por ende, no tratadas, se ha comunicado la gangrena de hasta los 2/3 anteriores de la lengua. (17) En muchos de estos pacientes las alteraciones de la lengua fueron precedidas o acompañadas de necrosis del Cuero cabelludo.

La literatura no ha consignado, en esta patología, la participación de otras mucosas.

BIBLIOGRAFIA

1. Hamilton, C. R., Jr.; Shelley, W. M., y Tumulty, P. A.: "Giant cell arteritis including temporal arteritis and polymyalgia rheumatica". *Medicine* (Baltimore), 50, 1-27, 1971.
2. Horton, B. T.; Magath, T. B., y Brown, G. E.: "An undescribed form of arteritis of the temporal vessels". *Proc. Staff Meet. Mayo Clin.*, 7, 700-701, 1932, citado por (15).
3. Bethlenfalvay, N. C., y Nosynowitz, M. L.: "Temporal arteritis". *Arch. Intern. Med.*, 114, 487-489, 1964.
4. Goodman, J. B., Jr.: "Temporal arteritis". *Am. J. Med.*, 67, 839-852, 1979.

5. Kinmont, P. D. C., y McCallum, D. I.: "The aetiology, pathology and course of giant-cell arteritis. The possible role of light sensitivity". *Brit. J. Derm.*, 77, 193-195, 1964.
6. Liang, G. C., Simkin, P. A., y Mannik, M.: "Immunoglobulins in temporal arteritis. An immunofluorescent study". *Ann. Intern. Med.*, 81, 19-21, 1974.
7. O'Brien, J. P.: "A concept of diffuse actinic arteritis. The role of actinic damage to elastin in «age change» and arteritis of the temporal artery and in polymyalgia rheumatica". *Brit. J. Derm.*, 98, 1-13, 1978.
8. Hitch, J. M.: "Dermatologic manifestations of giant-cell (temporal, cranial) arteritis". *Arch. Derm.*, 101, 409-415, 1970.
9. Balmforth, G. V.: "Temporal arteritis and renal failure". *Arch. Derm.*, 113, 230-234, 1964.
10. Metz, J.: "Entzündliche Vaskulitiden". En Korting, G. W.: *Dermatologie in Praxis und Klinik*, Georg Thieme Verlag, Stuttgart, 1979, pág. 32, 126-130.
11. Barefoot, G., y Lund, J.: "Temporal (giant-cell) arteritis associated with ulcerations of scalp". *Arch. Derm.*, 93, 79-83, 1966.
12. Ross, Russell, R. W.: "Giant-cell arteritis. A review of 35 cases". *Quart. J. Med.*, XXVIII, 471-490, 1959.
13. Mochella, S. L.: "Benign reticuloendothelial diseases". En: *Moschella-Pillsbury-Hurley: Dermatology*, W. B. Saunders Company, Filadelfia-Londres-Toronto, 1975, pág. 830.
14. Keining, E., y Braun-Falco, O.: "Dermatologie und Venerologie". J. F. Lehmanns Verlag, Munich, 1969, pág. 535.
15. Klein, R. C., y col.: "Skip lesions in temporal arteritis". *Mayo Clinic Proc.*, 51, 504-510, 1976.
16. Soderstrom, C. W., y Seehafer, J. R.: "Bilateral scalp necrosis in temporal arteritis. A rare complication of Horton's disease". *Amer. J. Med.*, 61, 541-546, 1976.
17. Grahame, R., Bluestone, R., y Holt, P. J. L.: "Recurrent blanching of the tongue due to giant-cell arteritis". *Ann. Int. Med.*, 69, 781-782, 1968.
18. Kaul, A., y Schrecke, G.: "Doppelseitige Riesenzell-Arteritis mit Hautnekrosen im Temporalbereich". *Hautarzt* 17, 126-128, 1966.
19. Bugg, E., Conrad, R. W., y Grim, K. B.: "Giant cell arteritis. An acute hand syndrome". *J. Bone Joint Surg.*, 45, 1269-1272, 1963.