

Arteritis de células gigantes, una causa inusual de síndrome coronario agudo

Carlos Igor Morr*
Ana Isabel Santos**
Virginia Álvarez-Asiain**
Raúl Ramallal**
Pablo González-Recio***

Correspondencia

Carlos Igor Morr
email: carlosmorr1110@hotmail.com

* Servicio de Cardiología, Imagen Cardíaca. Hospital Universitario Clínico San Carlos. Madrid

** Área clínica del corazón. Complejo Hospitalario de Navarra

*** Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario de Navarra

Palabras clave

- ▷ Arteritis de células gigantes
- ▷ Angio-TC
- ▷ Vasculitis

Keywords

- ▷ Giant cell arteritis
- ▷ CT scan angiography
- ▷ Vasculitis

RESUMEN

Existen formas atípicas de presentación del síndrome coronario agudo y su etiología no siempre está en relación con la aterosclerosis coronaria. Los procesos inflamatorios sistémicos pueden tener repercusión a diferentes niveles vasculares, entre ellos las arterias coronarias además de grandes vasos como la aorta. Por ello, el enfoque diagnóstico y terapéutico difiere del convencional. La TC permite valorar la aorta en toda su extensión, así como el árbol coronario, constituyéndose como una técnica de amplia utilidad para el abordaje inicial de estos pacientes y de sus potenciales complicaciones.

ABSTRACT

There are atypical forms of presenting acute coronary syndrome and its etiology is not always related to coronary atherosclerosis. Systemic inflammatory processes may have repercussions at different vascular levels, including coronary arteries as well as large vessels such as the aorta. So the diagnostic and therapeutic approach differs from conventional. CT scan allows to evaluate the aorta in all its extension, as well as the coronary tree, constituting itself as a technique of wide utility for the initial approach of these patients and of their potential complications.

Los trastornos reumatológicos sistémicos pueden cursar con afectación de la esfera cardiovascular, por lo que en ocasiones el cardiólogo puede ser el especialista que valore en el debut a estos pacientes. Entre los más frecuentes se encuentran las vasculitis primarias o secundarias, con expresividad clínica y analítica que puede ser vaga e inespecífica, por lo que constituye un reto diagnóstico⁽¹⁾. En pacientes ancianos destacan las vasculitis de vasos grandes y medianos, siendo la arteritis de células gigantes (ACG) la más frecuente⁽¹⁾. Su incidencia oscila entre 18 y 21/100.000 habitantes en Europa. Es más frecuente en mujeres (3:1), y entre 30-50% de los pacientes presentan síntomas de polimialgia reumática (PMR)⁽¹⁾. Además, su repercusión clínica depende del lecho arterial involucrado, presentándose cuadros desde leves a extremadamente graves, generalmente los que involucran a la raíz aórtica con dilatación aneurismática o estenosis, y riesgo de disección y rotura.

Presentación del caso

Mujer de 80 años, con antecedentes de HTA, que presenta un cuadro clínico de 2 meses de evolución de astenia y disnea, con empeoramiento progresivo en las últimas 2 semanas con episodios de diaforesis y malestar general ante mínimos esfuerzos. Por esto consulta en el servicio de urgencias de un hospital comarcal, donde se documenta isquemia subendocárdica transitoria difusa en ECG y discreta elevación de marcadores de necrosis miocárdica. Deciden solicitar una angio-TC para excluir otras causas, objetivándose engrosamiento aórtico extenso desde la raíz, por lo que se plantea el diagnóstico de aortitis.

En la analítica destaca pequeña elevación de RFA (PCR 10 mg/l, VSG 70 mm/h). Se inicia tratamiento con corticoides, AAS, bisoprolol, nitroglicerina oral y se deriva a la paciente en nuestro centro.

Con la alta sospecha de ACG, se reinterroga a la paciente, refiriendo clínica compatible con PMR los meses previos: dolor mecánico a nivel de cintura lumbar y gonalgia izquierda. Aunque no presenta los síntomas clásicos de cefalea, claudicación mandibular, dolor a nivel temporal, que pueden estar ausentes en un 30% de los casos, así como aortitis clínicamente evidente en menos del 15%⁽²⁾. Se completa el estudio con amplia batería infecciosa y de autoinmunidad, proteinograma, inmunofijación e IgG4, resultando todas las pruebas negativas, por lo que se excluye causas secundarias de vasculitis. Se realizó biopsia de la arteria temporal sin evidencia de inflamación granulomatosa. La rentabilidad diagnóstica de esta técnica suele oscilar entre 50-80%, por lo que su ausencia no excluye la enfermedad, manteniéndose la sospecha a pesar de no cumplir todos los criterios diagnósticos (este hecho se sostiene con la buena respuesta clínica durante las primeras 48 horas bajo tratamiento corticoideo).

Se completó el estudio con:

- Ecocardiografía en la que se aprecia cardiopatía hipertensiva, con función sistólica normal y esclerosis valvular aórtica sin repercusión funcional.
- Angio-TC cardíaca (aorta + árbol coronario) que muestra afectación inflamatoria aórtica (engrosamiento mural de 3 mm, sin dilatación) en evolución de la aorta ascendente y cayado con afectación del origen de los troncos supraaórticos y de las coronarias, causando estenosis significativa del ostium del tronco de la coronaria izquierda (Figura 1 a Figura 3).

La evolución clínica inicial fue satisfactoria, con desaparición de los síntomas. Se realizó una prueba de esfuerzo submáxima, clínica y eléctrica negativa, sin arritmias, adecuada respuesta tensional y capacidad funcional disminuida. Sin embargo, en una nueva angio-TC se aprecian hallazgos superponibles a la previa.

Dada la incertidumbre y la escasa evidencia existente sobre la revascularización coronaria tanto percutánea como quirúrgica en pacientes con actividad inflamatoria vascular aguda, se decide en conjunto con el departamento de reumatología iniciar de forma ambulatoria tratamiento con anticuerpo monoclonal anti-receptor de IL-6 (tocilizumab), con el objetivo de disminuir la dosis de corticoides y conseguir una repuesta angiográfica positiva. A pesar de que su principal uso es la artritis reumatoide grave, en pacientes con ACG ha mostrado una respuesta satisfactoria⁶.

Tras el alta, la paciente se mantuvo varias semanas estable, bajo seguimiento estrecho, lo que permite que desde reumatología se reduzca la dosis de corticoides. Sin embargo, a los 1,5 meses del alta, la paciente consulta por presentar un episodio de pérdida de consciencia en el contexto de anemia severa de 6 g/dl y trombocitopenia con TC similar a las previas sin datos de síndrome aórtico agudo. Ingresa en medicina interna documentándose datos de hemólisis, test de Coombs positivo, trombocitopenia e hipocelularidad en aspirado medular, siendo diagnosticada de síndrome de Evans secundario a su patología de base. Se inicia tratamiento con gammaglobulinas, transfusión de hematíes y plaquetas. Sin embargo, la paciente tiene mala respuesta y evolución tórpida, complicándose con neumonía nosocomial, hemorragia digestiva alta secundaria a gran úlcera gástrica que precisó esclerosis endoscópica, insuficiencia renal aguda, broncoaspiración y deterioro progresivo hasta fallecer tras 15 días de ingreso.

Estudio por imagen

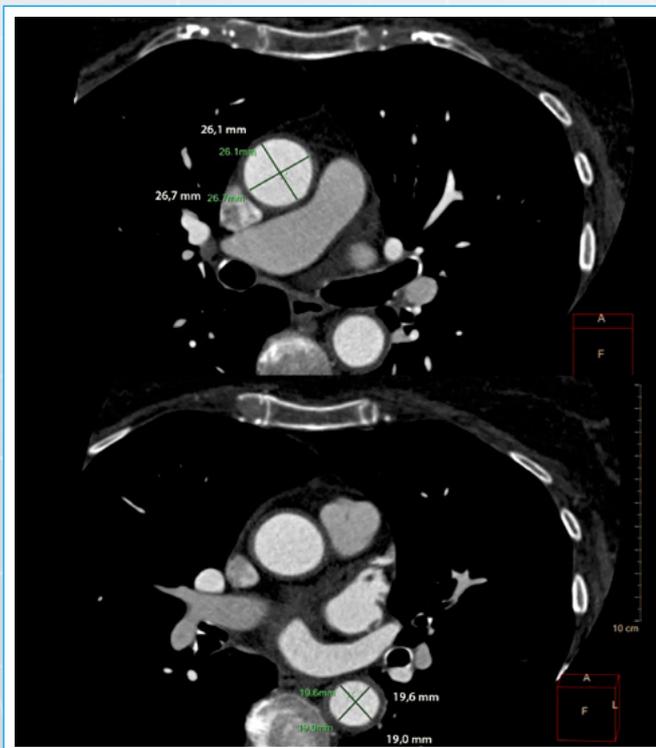


Figura 1. Angio-TC que muestra aorta de diámetro normal con engrosamiento mural extenso

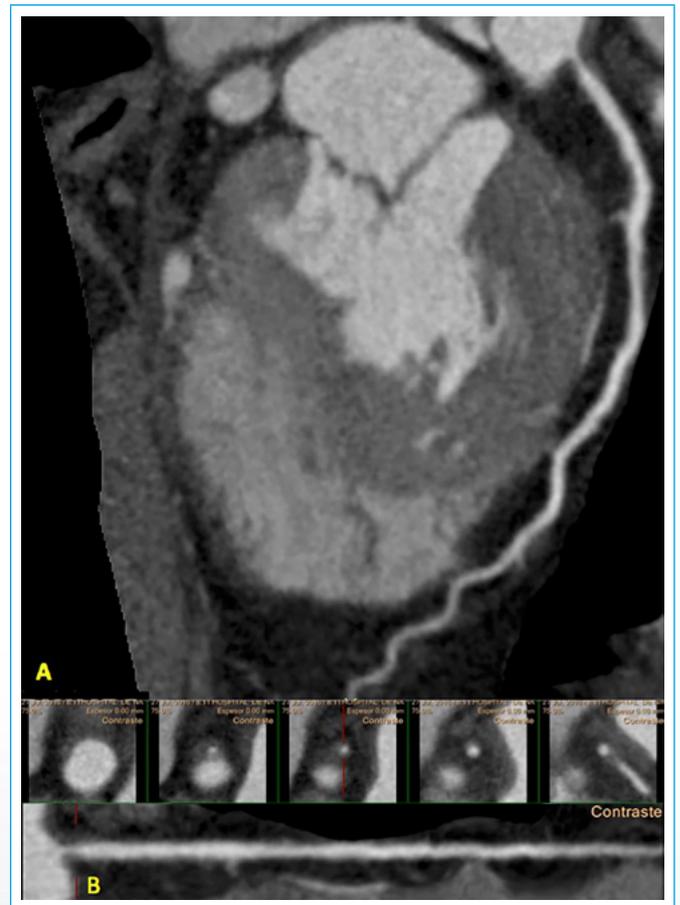


Figura 2. A: angio-TC cardíaca, reconstrucción multiplanar curva de arteria DA que muestra engrosamiento mural de raíz aórtica con compromiso del ostium de la coronaria izquierda; B: sección transversal del vaso y reconstrucción longitudinal

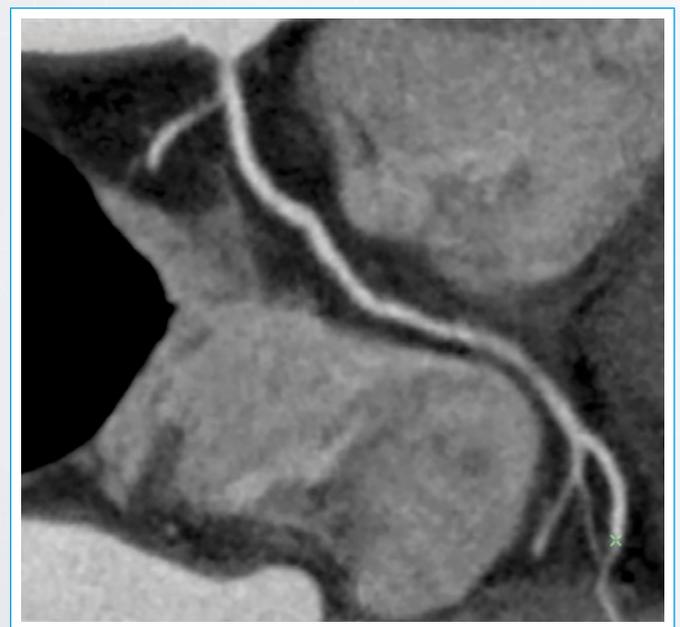


Figura 3. Angio-TC cardíaca, reconstrucción multiplanar curva que demuestra engrosamiento mural de la raíz aórtica con compromiso de ostium de la coronaria derecha, pero sin generar estenosis significativa

Discusión

La ACG constituye un reto diagnóstico, DADO que en hasta 30% de las veces los pacientes presentan sintomatología poco expresiva, fundamentalmente síndrome polimiálgico. El infarto de miocardio es poco frecuente o no suele apreciarse, por lo que en necropsias rutinarias en pacientes con ACG > 74 años, el análisis histopatológico coronario no suele realizarse rutinariamente⁽²⁾.

El 50% de los pacientes que desarrollan aortitis evidente, fundamentalmente dilatación aneurismática, fallecen debido a estas lesiones. En el caso de estenosis coronaria, la evidencia científica sobre la estrategia terapéutica invasiva en pacientes en fase subaguda es escasa. En algunos pacientes no se logra la remisión completa o no es posible disminuir los corticoides, es necesario asociar en todos los casos ASA si no hay contraindicaciones⁽³⁻⁵⁾.

A pesar de que el desarrollo de complicaciones aórticas son las más temidas, no hay que olvidar las potencialmente letales secundarias al tratamiento asociado, como son las úlceras gástricas o perforaciones intestinales atribuidas a tratamiento con corticoides a dosis elevadas.

El síndrome de Evans es una entidad clínica rara, que en el 41% de los casos es secundario a enfermedades autoinmunitarias y la mortalidad descrita en la literatura es variable. Se comporta de formas leves a graves y rebeldes al tratamiento con gammaglobulinas y transfusión de hemoderivados⁽⁶⁾, como desafortunadamente en este caso clínico.

Conclusión

La ACG puede ser una causa inusual de síndrome coronario agudo, en especial en pacientes ancianos con síntomas de polimiálgia reumática acompañante. Su tratamiento difiere radicalmente de la enfermedad aterosclerótica, por lo que el cardiólogo no debe olvidarse de incluir esta patología en su abanico de diagnósticos diferenciales.

Ideas para recordar

- La angio-CT coronaria se ha establecido como una técnica ampliamente disponible y de rápida adquisición, que de forma no cruenta, permite al especialista una aproximación diagnóstica certera y la detección de potenciales complicaciones ante casos que involucren tanto al árbol coronario como a grandes vasos.

Bibliografía

1. Weyand CM, Goronzi JJ. Medium and large vessel vasculitis. *N England J Med* 2003; 349: 160.
2. Evans JM, O Fallon WM. Increases incidence of aortic aneurysm and dissection in giant cell (temporal) arteritis. *Ann Intern Med* 1995; 122: 502.
3. Neshor GN, Berkun Y, Mates M, et al. Low-dose aspirin and prevention of cranial ischemic complications in GCA. *Arthritis Rheum* 2004; 50: 1332.
4. Lee MS, Smith SD, Galor A, Hoffman GS. Antiplatelet and anticoagulant therapy in patients with giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 2006; 54: 3306.
5. Ponte C, et al. Giant cell arteritis: Current treatment and management. *World J Clin Cases* 2015; 3 (6): 484-494.
6. Michel M, Chanet V, Dechartres A, et al. The spectrum of Evans syndrome in adults: New insight into the disease based on the analysis of 68 cases. *Blood* 2009; 114 (15): 3167-3172.