

ARCHIVO HISTÓRICO



El presente artículo corresponde a un archivo originalmente publicado en el **Boletín de la Escuela de Medicina**, actualmente incluido en el historial de **Ars Medica Revista de ciencias médicas**. El contenido del presente artículo, no necesariamente representa la actual línea editorial. Para mayor información visitar el siguiente

vínculo: <http://www.arsmedica.cl/index.php/MED/about/submissions#authorGuidelines>

Paciente de 68 años con cefalea de corta evolución

Editor: Dr. Ricardo Gazitúa Harmsen
*Profesor Auxiliar de Medicina
Departamento de Medicina Interna*

Participantes:

Dr. Rodrigo Orozco Bass
Becario de Medicina Interna

Dr. Gabriel Prat Alemparte
*Profesor Adjunto de Medicina
Departamento de Medicina Interna*

Dr. Helmar Rosenberg Gómez
*Profesor Titular de Anatomía Patológica
Departamento de Anatomía Patológica*

Dr. Ricardo Gazitúa Harmsen
*Profesor Auxiliar de Medicina
Departamento de Medicina Interna*

Dr. Rodrigo Orozco: Se trata de una paciente de 68 años, de sexo femenino, con antecedentes de hipertensión arterial, osteoporosis y lumbago mecánico. Ingresó al hospital por un dolor intenso en la región frontal y malar derecha, de veinte días de evolución. Al principio se irradiaba a la región ocular y occipital del mismo lado; posteriormente, fue bilateral. No presentaba rinorrea, epífora, ni fiebre. Tampoco relataba alteraciones visuales. Durante dos días sintió dolor facial al masticar. Recibió Cidotén^(R) por un corto tiempo, notando alivio de sus síntomas; al suspenderlo, éstos se reinstalaron.

En la revisión por sistemas, no relataba astenia, baja de peso, anorexia, náuseas, vómitos ni alteraciones del tránsito intestinal. Tampoco se quejaba de palpitations, dolor precordial, disnea, tos o trastornos urinarios. No presentaba Fenómeno de Raynaud, artralgias, sequedad ocular ni alopecia. En sus hábitos no había nada que llamara la atención. En cuanto a sus antecedentes familiares, su padre había fallecido de un cáncer gástrico, y su madre, que era hipertensa, de un accidente vascular encefálico.

Al examen físico se apreciaba activa, consciente, orientada y su facies era normal. Deambulaba bien, tenía una constitución endomorfa y su piel y fanéreos eran normales. No tenía adenopatías. La presión arterial al ingreso fue de 170/100 mmHg, y el pulso de 80 lpm; estaba afebril y eupneica. En el cráneo, las arterias temporales eran sensibles a la palpación y también dolía la región occipital derecha. En los ojos se apreciaban las pupilas isocóricas y reactivas; las escleras eran blancas, y las conjuntivas palpebrales, algo pálidas. La nariz estaba permeable. En la boca, las mucosas

estaban húmedas; la paciente era desdentada y usaba prótesis total en la arcada superior e inferior. En el cuello, los pulsos carotídeos eran simétricos y sin soplos; la glándula tiroidea se palpaba normal y no había ingurgitación yugular. En el tórax, los pulmones presentaban una sonoridad normal, con murmullo pulmonar presente y sin ruidos agregados. El examen cardiaco era normal, sin evidencias de cardiomegalia, con ritmo en dos tiempos y sin soplos. El abdomen estaba blando, depresible, indoloro, sin visceromegalia, ni masas palpables. En las extremidades, los pulsos eran simétricos y no se apreciaba edema. El examen neurológico era normal.

Durante la evolución en el hospital, la paciente se quejó de intensa cefalea. Su presión arterial se controló en forma adecuada con nifedipino.

Los principales exámenes efectuados mostraron lo siguiente: hematócrito 39%, hemoglobina 13,1 g/dl, recuento de leucocitos 8.400/mm³, con 0 basófilos, 4 eosinófilos, 0 mielocitos, 0 juveniles, 1 baciliforme, 67 segmentados, 21 linfocitos y 7 monocitos por cada 100 leucocitos. Al frotis, el aspecto de las células era normal. La sedimentación a la hora fue de 61 mm. En el perfil bioquímico, la calcemia fue de 9,7 mg/dl, fósforo 3,2 mg/dl, glicemia 86 mg/dl, nitrógeno ureico 26 mg/dl, ácido úrico 1,8 mg/dl, colesterol 249 mg/dl, triglicéridos 61 mg/dl, proteína 7,0 g/dl, albúmina 3,8 g/dl, bilirrubina total 0,59 mg/dl, fosfatasa alcalina 85 U/L, láctico-deshidrogenasa 127 U/L, y transaminasa oxaloacética 14 U/L. Anticuerpos antinucleares y factor reumatoideo negativos; proteína C reactiva 48 µg/ml. Examen de orina normal. Electrocardiograma normal.

Con estos elementos clínicos y de laboratorio, la paciente es sometida a un procedimiento diagnóstico.

Dr. Gabriel Prat: Los datos que recibimos del caso clínico nos hablan de una mujer de 68 años, con antecedentes de osteoporosis, hipertensión arterial y lumbago mecánico. Ingresó por un cuadro de dolor persistente, de más de veinte días, ubicado en la región frontal y malar derecha, que en un comienzo se irradiaba a la región occipital, y luego fue bilateral. No se mencionan antecedentes como astenia, baja de peso, dolores musculares escapulares o pélvicos; tampoco se menciona que el dolor evolucionara en ascenso o fuera gatillado por movimientos de la cabeza o la deglución. Aparentemente, en un momento, existieron evidencias de una claudicación mandibular. Ignoramos la ascendencia de la paciente, pero, de ser centroeuropea o nórdica, ello tendría valor, lo que comentaremos más adelante.

Es importante destacar, entre los antecedentes entregados, la sensibilidad a la palpación de las arterias temporales, la claudicación mandibular y la remisión parcial de estos síntomas con el breve tratamiento esteroideal intentado en un comienzo. En los exámenes de laboratorio, destacan la sedimentación y la proteína C reactiva elevadas.

La verdad es que, con los datos entregados, el diagnóstico que parece más probable es el de una arteritis de la temporal, no precedido de un síndrome de polimialgia reumática. Tendría que suponer que el procedimiento solicitado fue una biopsia de arteria temporal. Esta debería haber mostrado un engrosamiento de la íntima y de otras capas, con sectores de necrosis; además, sería posible ver granulomas con células gigantes multinucleadas, de tipo histiocitario, linfocitos, células plasmáticas y fibroblastos.

Confirmado el diagnóstico, los médicos tratantes deberían haber indicado corticoides en dosis moderada y, seguramente, habrían observado una rápida regresión de la sintomatología, con normalización de los parámetros inflamatorios.

En Medicina, más importante que hacer un diagnóstico certero, sea éste racional o intuitivo, es establecer un itinerario diagnóstico que considere todas las posibilidades; en algunos casos, y desde un punto de vista práctico, se comienza por descartar aquellos diagnósticos más ominosos, aun cuando tales posibilidades no parezcan las más probables. El presente caso puede ser un buen ejemplo para desarrollar este ejercicio diagnóstico basado en el síntoma principal: la cefalea.

Se entiende por cefalea el dolor referido a la calota craneana; el dolor maxilar o mandibular no está involucrado en esta definición, aunque hay cefaleas con irradiación a estructuras faciales. De las distintas formas de presentación surge una variedad de clasificaciones. Estas pueden fundamentarse en el tiempo de evolución, las estructuras anatómicas comprometidas o el mecanismo de acción.

Las cefaleas crónicas, de larga evolución, por muy limitantes que sean, son en general de etiología benigna. La diferenciación, que habitualmente se hace, entre jaqueca —común o clásica— y una cefalea tensional, puede ser arbitraria. La experiencia enseña que entre estos dos tipos de cefaleas hay más similitudes que diferencias; aun más, pueden coexistir en un mismo paciente.

La jaqueca común, con su periodicidad, su ritmo horario y los factores que la desencadenan, es sin duda una entidad nosológica característica. Del mismo modo, la cefalea tensional, con su carácter diurno, persistente, su ubicación frontooccipital, la asociación a fibrosis de la musculatura cervical y un ánimo distímico, también

constituye una entidad característica. Sin embargo, la mayoría de los pacientes presentan cuadros mixtos, con elementos vasculares y tensionales.

El hecho que ambas entidades respondan adecuadamente al tratamiento con inhibidores de canales del calcio o con antidepresivos tricíclicos, permite plantear que podrían existir mecanismos de acción similar. He tenido pacientes en los que la suspensión brusca de amitriptilina, indicada eficazmente por cefaleas tensionales, desencadenó crisis de jaqueca clásica, que incluso no se habían presentado con anterioridad. Personalmente, uso en forma empírica bloqueadores de canales del calcio en ambos tipos de pacientes. Tengo además la impresión que en ambos casos existe un trasfondo depresivo.

En la paciente que estamos comentando, la cefalea se presentó en forma aguda; no había antecedentes. Es obligatorio descartar procesos expansivos intracraneanos, sean de origen vascular, tumoral o infeccioso. Cuando la cefalea se presenta en forma abrupta, debe excluirse un sangramiento; si hay signos meníngicos, la posibilidad de una hemorragia subaracnoidea es altamente atractiva. Cuando el comienzo es paulatino, debe pensarse en un tumor cerebral. Si se presentan signos meníngicos y fiebre, debe sospecharse una meningitis aguda.

El hecho que en el presente caso el dolor se irradiara hacia estructuras faciales, debe llevamos a plantear algunos diagnósticos específicos. Entidades como la neuralgia del glossofaríngeo o espasmos dolorosos del nervio trigémino no parecen ser, ya que en ellas el dolor es crónico y no presenta exacerbaciones agudas. Una sinusitis de los senos frontales o etmoidales tampoco es atractiva, ya que no hay rinorrea, congestión nasal o factores posicionales agravantes. Sin embargo, existen otras alternativas que podrían ser más probables. La neuralgia del trigémino puede tener una presentación similar a la de esta paciente, lo que obliga a excluir un compromiso en algún punto del trayecto del nervio. Aneurismas o tumores podrían ser los responsables. Entre los segundos, habría que considerar tumores de la base del cráneo, del mismo nervio o metástasis. En estos casos, es frecuente encontrar compromiso de otros pares craneanos.

La claudicación mandibular es un hecho destacable. Esta manifestación se puede observar en la arteritis de la arteria temporal, en alteraciones mecánicas de las articulaciones temporomandibulares —que constituyen el Síndrome de Costen— o enartritis reumatoidea activa. En el caso de la paciente que analizamos, la arteritis de la temporal parece la alternativa más atractiva, ya que no hay elementos para plantear las otras posibilidades.

Respecto a esta entidad, es una enfermedad que se presenta en sujetos mayores de 50 años, particularmente en mayores de 65 años. Hay un claro predominio de mujeres sobre hombres y existen evidencias de cierta agregación familiar. Los pacientes que vemos en Chile habitualmente tienen ancestros europeos o nórdicos, y existe cierta asociación de la enfermedad con un antígeno específico de histocompatibilidad.

Cualquier arteria de la economía se puede afectar, pero es más frecuente que ocurra en las arterias temporales superficiales, las vertebrales y las oftálmicas. Las intracerebrales, por el contrario, están habitualmente respetadas.

La cefalea es el síntoma más importante y tiende a localizarse a lo largo de las arterias temporales superficiales. La claudicación mandibular se da en un 50% de los casos y es una pista diagnóstica importante. A veces se asocia a disfagia y claudicación de la lengua,

lo que puede producir confusión con la neuralgia del nervio glossofaríngeo. Los síntomas visuales son relativamente frecuentes y pueden manifestarse como diplopía, ptosis palpebral y ceguera, parcial o total. La pérdida de la visión es secundaria a isquemia del nervio óptico, debida a arteritis de ramas de la arteria oftálmica o ciliares posteriores. Esta es la complicación más temida y, por lo mismo, la que determina el mayor interés en fundamentar el diagnóstico en forma rápida e iniciar el tratamiento prontamente.

Las alteraciones anatómicas predominantes están dadas por inflamación y necrosis. El compromiso suele ser segmentario y errático, lo que explica que una biopsia pueda resultar falsamente negativa. Este riesgo se aminora con la experiencia del cirujano y una mayor cantidad de muestra para estudio. Mi experiencia con las biopsias de la arteria temporal ha sido más bien pobre, y tengo la impresión de que en nuestro medio su sensibilidad no es mayor del 50%. Con todo, debe entenderse que el diagnóstico de la arteritis de la temporal es esencialmente clínico, puesto que no existen marcadores específicos.

Con cierta frecuencia —entre un 25% a un 70%— se asocia a polimialgia reumática. Este síndrome se caracteriza por compromiso del estado general, baja de peso, dolores musculares generalizados, pérdida de fuerzas, anemia y sedimentación elevada. Esta situación es un verdadero reto al internista general. En efecto, cuando la arteritis de la temporal se presenta sola, el síntoma fundamental es la cefalea, y es probable que el paciente consulte directamente a un neurólogo. En cambio, cuando se asocia a una polimialgia reumática, la cefalea pasa a ser un elemento más de la variada sintomatología, en la que puede predominar el compromiso del estado general, por lo que el paciente, en estas circunstancias, acude al internista. Mi experiencia con este tipo de enfermos ha sido bastante angustiosa. Como no es un síndrome frecuente, uno tiende a pensar en otras etiologías, tales como carcinomas viscerales, linfomas, mieloma múltiple, enfermedades del tejido conectivo o endocarditis bacteriana subaguda. El estudio, por lo mismo, incluye hemograma, sedimentación, electroforesis de proteínas, marcadores inmunológicos, radiografía de tórax, y no es raro que en algunos casos se efectúen estudios endoscópicos, ecográficos o de tomografía axial computarizada. Es necesario desarrollar un plan de estudio, discutirlo y hasta negociarlo con el paciente, incluyendo la posibilidad de una biopsia de la arteria temporal.

Uno de los hechos más característicos de la arteritis de la temporal es su dramática respuesta a dosis moderadas de corticoides. Me ha tocado ver casos en que una sola inyección intramuscular de betametasona, indicada sin tener certeza de que se trataba de una arteritis de la temporal, produjo una remisión total por un periodo, al cabo del cual reapareció la sintomatología. Algo de esto ocurrió en la paciente.

En el estudio efectuado, me hubiera gustado contar con una tomografía axial computarizada de cerebro y una radiografía de cavidades paranasales. Si éstas fueran negativas, plantearía efectuar una biopsia de una de las arterias temporales. Es muy posible que éste haya sido el procedimiento que se efectuó y que a continuación se haya iniciado un tratamiento con dosis bajas de corticoides.

DIAGNOSTICO CLINICO

El diagnóstico del Dr. Prat es arteritis de la temporal, sin polimialgia reumática.

Dr. Rodrigo Orozco: El procedimiento efectuado fue, efectivamente, una biopsia de la arteria temporal, que se realizó al día siguiente

del ingreso. El diagnóstico planteado por la sala fue el de una arteritis de la arteria temporal. Temíamos que se pudiera comprometer la arteria oftálmica. Efectuado el procedimiento, se inició terapia con prednisona. El resultado de la biopsia lo dará a conocer el Dr. Rosenberg.

RESULTADO DE LA BIOPSIA

Dr. Helmar Rosenberg: Se tomó una muy buena muestra de arteria temporal. El examen morfológico comprendió todo el segmento de arteria mediante cortes transversales sucesivos. La biopsia muestra una inflamación de la arteria, que es de tipo muscular, con un notable engrosamiento de la íntima, fragmentación de la elástica interna, y presencia de pequeñas arterias y filetes nerviosos en su adventicia (Figura 1).

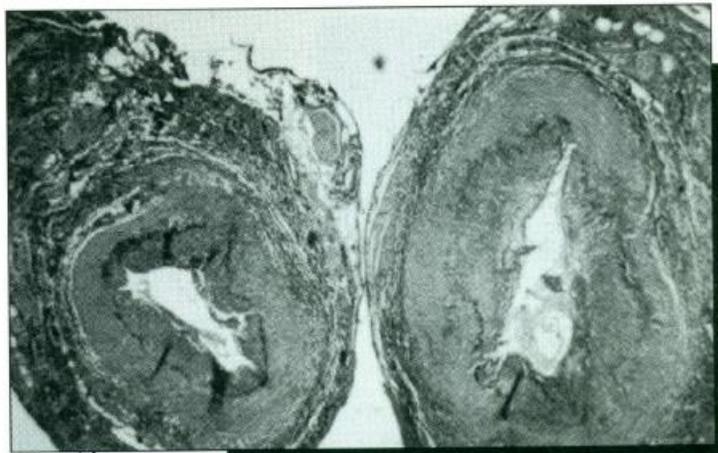


Figura 1. Dos cortes transversales de arteria de tipo muscular. Destacan el engrosamiento de la íntima y la fragmentación de la elástica interna. Van Gieson elástica (Verhoëf). x 25.

Observando al microscopio con mayor aumento, se ve en la íntima un infiltrado formado por células redondas pequeñas (linfocitos), monocitos, histiocitos y células musculares lisas; en la túnica media y en la adventicia se distingue un infiltrado formado por células de aspecto redondo-celular-histiocitario (Figura 2). Sólo en una pequeña arteria, ubicada en la adventicia de la arteria temporal, se encontró una inflamación granulomatosa, con células gigantes multinucleadas, las cuales estaban en la túnica media y la adventicia de esta pequeña arteria (Figura 3).

La fragmentación y desaparición parcelar de la lámina elástica interna, la inflamación predominantemente redondo-celular de la íntima, y la inflamación granulomatosa, con células gigantes, en una arteria pequeña adyacente, permiten plantear el diagnóstico histológico de una arteritis de la temporal.

Dr. Rodrigo Orozco: La paciente comenzó a recibir 40 mg diarios de prednisona y rápidamente presentó mejoría de sus síntomas. Posteriormente, estando de alta, se siguió controlando con el equipo de Reumatología. Las dosis de prednisona se fueron bajando lentamente y la evolución de la paciente ha sido muy favorable.

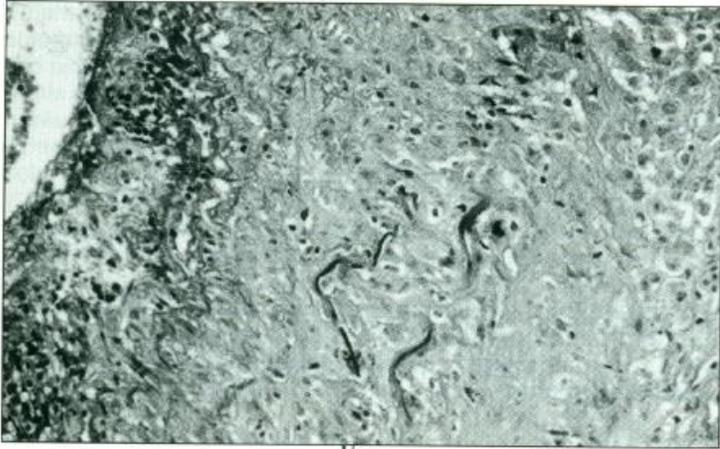


Figura 2. Segmento de la pared de la arteria biopsiada. Hacia el lumen (izquierda), se observa la íntima engrosada e infiltrada con células redondas pequeñas (linfocitos), monocitos, histiocitos y células musculares lisas. La lámina interna se ve fragmentada; la túnica media y la adventicia presentan un infiltrado redondo-celular-histiocitario. Van Gieson elástica (Verhoeff). x 200.

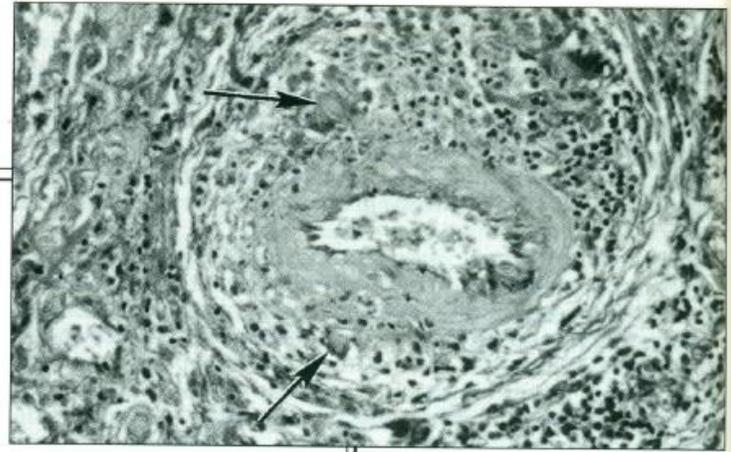


Figura 3. Arteria pequeña, ubicada en la adventicia de la arteria temporal biopsiada. Es la única parte donde se observó una inflamación granulomatosa, con células gigantes multinucleadas; están presentes en la túnica media y la adventicia de esta arteria pequeña. Van Gieson elástica (Verhoeff). x 200.

COMENTARIO POST BIOPSIA

Dr. Ricardo Gazitúa: Hemos tenido oportunidad de revisar un cuadro clínico que, aunque no es frecuente de encontrar, es importante de conocer bien. Con el fin de redondear algunos conceptos, haré un resumen de esta entidad.

La arteritis de la temporal es una arteritis de células gigantes. Es una inflamación de arterias de tamaño mediano a grande, que característicamente compromete una o más ramas de la arteria carótida, especialmente arterias temporales superficiales, de donde deriva su nombre. Es una enfermedad sistémica, ya que puede comprometer otras arterias.

Es predominantemente de gente mayor. Es más frecuente en mujeres y puede darse dentro de un contexto familiar.

Histopatológicamente, la enfermedad es una panarteritis, con inflamación y presencia de infiltrados celulares mononucleares y células gigantes, en la pared del vaso. Hay proliferación de la íntima y fragmentación de la lámina interna elástica. El compromiso de órganos puede deberse a fenómenos isquémicos. La etiología se desconoce, pero el daño está mediado por inmunidad celular.

La enfermedad se manifiesta clínicamente por cefalea, fiebre, anemia y sedimentación elevada. También se observan malestar general, fatiga, anorexia, pérdida de peso, sudoración y artralgias. Frecuentemente se asocia a polimialgia reumática, en cuyo contexto se manifiestan rigideces y dolores musculares en cuello, hombros, espalda, caderas y muslos.

En general, la cefalea es el síntoma predominante, y se asocia a la palpación de arterias temporales superficiales sensibles, gruesas, a veces de consistencia nodular; al principio pueden pulsar, pero a medida que progresa la enfermedad el pulso se puede perder. A veces, el dolor se irradia por el cuero cabelludo; en otras ocasiones, hay claudicación de la mandíbula o de la lengua. Una complicación muy temida, especialmente en pacientes sin tratamiento, es el compromiso ocular debido a una neuritis óptica isquémica, que puede llevar incluso hasta la ceguera. En forma excepcional, podría llegar a presentarse claudicación de las extremidades, accidentes vasculares encefálicos, infartos del miocardio, aneurismas o disecciones aórticas e infartos de vísceras.

En los exámenes de laboratorio se encuentra sedimentación elevada, anemia normocrómica o ligeramente hipocrómica. Las pruebas hepáticas pueden alterarse, especialmente las fosfatasas alcalinas.

El diagnóstico se confirma con la biopsia de una arteria temporal superficial. Como el compromiso puede ser segmentario, el resultado puede salir falsamente negativo.

Un elemento más en favor del diagnóstico, es una clara respuesta a los corticoides. Habitualmente se usa prednisona, comenzando con 40 a 60 mg al día, y disminuyendo lentamente hasta llegar a una dosis de mantención de 7,5 a 10 mg diarios. Por la posibilidad de recaídas, el tratamiento debe mantenerse por uno a dos años. El pronóstico en general es bueno.

DIAGNOSTICO FINAL: Arteritis de la temporal.