

TEMAS DE ACTUALIDAD

ARTERITIS TEMPORAL

(Síndrome de Horton-Magath-Brown)

por el doctor
BLAS MOIA

Hasta la descripción *princeps* de Horton y colab.¹, esta entidad clínica, de características tan particulares, había pasado prácticamente inadvertida. Desde entonces a la fecha, sumando los 7 casos de Cooke y colab.² y el de Kilbourne y Wolff³, a los 36 reunidos por Dantes⁴ se llega a un total de 44 observaciones en el término de 15 años, lo cual demuestra que la enfermedad, si bien no común, dista de ser excepcional. Aunque se descontaran los 8 casos que a juicio de Dantes no han sido probados en forma concluyente, queda un número lo suficientemente elevado como para justificar todo intento de divulgación y conocimiento del síndrome.

Se trata, sin duda alguna, de un tipo muy particular de inflamación arterial cuya etiología permanece todavía totalmente ignorada. Dado que, como veremos, la localización temporal parece ser habitualmente la más llamativa y ostensible, desde Horton y colab. se acostumbra denominar al proceso en cuestión con el nombre de Arteritis temporal, aunque la mayoría de los autores opina ahora que se trata de un proceso vascular de carácter general.

La edad habitual de aparición oscila entre los 55 y 80 años, siendo la media de 65 años⁴; es, por lo tanto, una enfermedad de la edad avanzada. Predomina en la mujer en proporción de 2:1^{2, 4} a 3:1³, habiéndose descrito sólo en las personas de raza blanca y no existiendo predilección estacional³.

La sintomatología puede dividirse en manifestaciones específicas y no específicas³. Las primeras son las comunes a toda inflamación crónica o subaguda y se traducen habitualmente por adelgazamiento, anorexia, malestares generales, fiebre, sudores y debilidad y dolores articulares. La anorexia es, por lo general, llamativa y aunque muchas veces es condicionada por las intensas cefaleas, puede precederlas; es uno de los factores responsables del adelgazamiento que puede, en ocasiones, alcanzar grados extremos. La enfermedad evoluciona

habitualmente con fiebre (los casos de Jennings y Camb⁵ y Shannon y Solomon⁶ no tuvieron, sin embargo, fiebre), oscilando la cifra media alrededor de 38°, pero alcanzando en muchos casos hasta 39° y 40°; no se acompaña comúnmente de escalofríos.

De los síntomas específicos, atribuibles con la mayor probabilidad al compromiso vascular³, se destaca el dolor que aparece, a menudo, varias semanas antes que pueda descubrirse el proceso que afecta a la arteria comprometida. Dada la predilección por el ataque de la temporal, domina habitualmente en dicha región pero puede localizarse también en las áreas parietal y occipital. La cefalea es severa, pulsante y permanente, y se acompaña por lo general de hiperestesia del cuero cabelludo. Después de instalada la cefalea es frecuente el hallazgo de hinchazón de la cara y enrojecimiento de la piel que cubre a la arteria temporal, adquiriendo entonces el dolor muchas veces sensación de quemadura.

Tal vez por el compromiso de la región correspondiente a la articulación temporomaxilar, más del 50 % de los enfermos se quejan de dolor a la masticación, muchas veces como síntoma inicial. Además, previamente a la aparición de la cefalea, hay pacientes que se han quejado de dolores en los oídos, mandíbulas y dientes. Profant⁷ describe un caso en el cual la extracción de 3 dientes infectados exacerbó el dolor y la inflamación arterial.

Fuera de estas localizaciones del dolor, que suponen lógicamente el compromiso de las ramas carotídeas, se ha pretendido que podían aparecer algias en los miembros superiores y aún inferiores. El caso de Jennings y colab.⁵ parece probante, pero en el de Scott y colab.⁸, no hay testimonios suficientes para eliminar la periarteritis nudosa. En síntesis, los dolores se caracterizan habitualmente por intensas cefaleas a predominio temporal, precedidas a veces por algias en zonas cráneo-faciales vecinas.

Siguiendo siempre a la excelente reseña de Kilbourne y Wolff³, de los casos recopilados hasta la fecha se desprende que más del tercio de estos enfermos tienen pérdida parcial o completa de la visión, habitualmente de carácter permanente uni o bilateral. En fondo de ojo, conjuntamente con las alteraciones vasculares comunes en esta edad avanzada, se ha observado en dos casos oclusión de la arteria central de la retina y, además, fenómenos isquémicos, exudados, hemorragias y aún edema de papila.

Además de la pérdida de la visión, se ha descrito también diplopia y fotofobia.

Algunos enfermos, han sufrido alteraciones mentales, caracterizadas por torpeza mental, vértigos, vómitos, disartria, delirio y aún coma. En el caso de Schaefer y Sander⁹ el líquido cefaloraquídeo dió reacciones de Pandy y Ross-Jones positivas, con modificaciones de la curva del oro coloidal y Wasserman negativa.

El examen clínico sólo revela hallazgos prominentes en la región de la cabeza. Las temporales de uno o ambos lados muestran partes sobresalientes, induradas, nodulares y exquisitamente dolorosas al tacto. La piel que recubre a la arteria inflamada aparece edematosa y roja. Aunque con menor frecuencia, pueden encontrarse cambios similares en las arterias parietales, occipitales, etc. De los 7 casos de Cooke y colab., en 6 había trombosis de la temporal; en tales circunstancias las pulsaciones arteriales pueden desaparecer totalmente.

Diversos autores han tratado de poner de manifiesto alteraciones similares en arterias de otras partes del organismo, pero, como dice juiciosamente Dantes, tales hallazgos no son ni siquiera suficientes para levantar más que una mera sospecha de la inflamación de tales vasos.

Aunque en algunos casos se han encontrado trazas de albúmina y hematíes en la orina, no se ha podido demostrar en tales pacientes la existencia de un ataque renal indiscutible. Además, las cifras de la presión arterial no son más elevadas de las que corresponden habitualmente a enfermos de esta edad y sólo dos casos han presentado síndrome anginoso, no agravado en uno por el curso de la enfermedad.

Los exámenes de laboratorio no suministran ayuda alguna directa para el diagnóstico, salvo la biopsia arterial. En efecto, los hallazgos son anespecíficos: discreta anemia hipocrómica, con leucocitosis polinuclear, sin eosinofilia y eritrosedimentación acelerada. Fuera de ello, no se observan en la sangre cambios químicos de mayor significación. Por otra parte, todos los estudios serológicos e inmunológicos han dado resultados negativos y los hemocultivos han resultado estériles. Las investigaciones alérgicas no han demostrado que existiera hipersensibilidad definida.

Los cultivos obtenidos con material extraído directamente de las lesiones de la pared arterial no han revelado la existencia de gér-

menes determinados o específicos, debiendo atribuirse los 3 ó 4 hallazgos positivos a contaminación del material, pues los gérmenes identificados son los comunes de otras afecciones (*Actinomyces*, estreptococo, estafilococo).

Histológicamente, tanto los estudios realizados en biopsias arteriales (por lo menos 13 casos) como en las raras autopsias, han mostrado una imagen bastante constante y característica. Se trata de una panarteritis, a veces muy difícil de diferenciar de la periarteritis nudosa, pero que, a diferencia de ésta, no origina dilataciones aneurismáticas y no se limita a las pequeñas arteriolas. Macroscópicamente, las arterias se presentan con engrosamientos nodulares, periarteriales, que son el equivalente de lo que se palpa en vida. Al corte, se observa hipertrofia de la íntima con trombosis frecuente. Hay necrosis de la media con presencia de numerosas células gigantes e infiltración de todas las capas arteriales con predominio de células redondas y fibroblastos. Es raro el hallazgo de infiltración por eosinófilos. A pesar de la presencia de células gigantes no se ha podido demostrar que dichas lesiones sean de origen tuberculoso.

El hallazgo de tal tipo de células es un hecho tan sobresaliente que Gilmour¹⁰ propone denominarla "arteritis crónica a células gigantes". Tales lesiones han sido observadas con iguales características a todo lo largo del árbol arterial en los casos autopsiados por Sproul¹¹ y Chasnoff y Vorzimer¹², razón por la cual suponen estos últimos que la arteritis temporal es la manifestación local de una afección general. También en las 2 autopsias de Cooke y colab.² la imagen histológica característica se encontró en la aorta, así como en las arterias temporales, radiales, subclavias, femorales, coronarias, retínicas, celíacas y mesentéricas. Aunque algunos dudan de la similitud de estos casos autopsiados con la verdadera arteritis temporal, no cabe duda que son ejemplos necroscópicos indiscutibles.

De confirmarse estos hallazgos en mayor número de observaciones, resultaría fácil admitir que las alteraciones oculares y cerebrales se deben al compromiso de las arterias correspondientes.

Cooke y colab.² piensan que la evolución de las lesiones se efectúa de la siguiente manera: la inflamación se inicia por la adventicia y siguiendo un curso subagudo se propaga a la media en dirección longitudinal, especialmente en los grandes vasos. Ya en esta etapa se puede ver degeneración de la media y de la elástica interna,

sin reacción inflamatoria, tal vez como consecuencia de oclusión de los vasa vasorum. En ocasiones, el proceso se detendría en este estado con cicatrización subsecuente. En la mayoría de los vasos, sin embargo, la inflamación al extenderse a la media encuentra a las zonas necróticas originándose reacción de células gigantes. Los fragmentos sobrevivientes de la elástica dan lugar a la formación de nuevas láminas internas. Finalmente, la media se transforma en un tejido inflamatorio de granulación crónica, con infiltración celular que tiende a ser separado en pequeños islotes granuloso por las láminas elásticas de neoformación.

Sin embargo, ni los estudios realizados en arterial de autopsia ni las biopsias arteriales permiten todavía formarse un concepto bien definido del cuadro histológico de esta afección, pues se han hecho en etapas diferentes y no correlacionadas de su evolución¹³.

El diagnóstico diferencial histológico debe hacerse fundamentalmente con la periarteritis nudosa, y con la tromboangeítis obliterante. Aunque hay quien ha pretendido que esta enfermedad no es sino una variedad de periarteritis nudosa, porque muchas veces es muy difícil su separación, aún bajo el microscopio, en la generalidad de los casos puede hacerse el distinguo recordando que la periarteritis ataca habitualmente a las vísceras, la reacción vascular es de carácter agudo y la necrosis de la pared del vaso de carácter supurativo, propagándose en focos y no en sentido longitudinal y dando lugar a la aparición de dilataciones aneurismáticas.

La tromboangeítis es, en general, mucho más difícil de confundir, dado que se localiza preferentemente en los vasos periféricos y hay además flebitis de las venas superficiales.

El pronóstico de la enfermedad ha sido favorable en la gran mayoría de las observaciones y en los casos fatales, la muerte no ha sobrevenido como consecuencia directa del proceso vascular sino, habitualmente, de lesiones infecciosas, cardíacas o cerebrales intercurrentes, que se explican bien dada la avanzada edad de los enfermos.

Después de un curso variable de varias semanas se obtiene, por lo general, una recuperación total con desaparición de los dolores y de las alteraciones arteriales, las cuales pueden llegar a volver a pulsar. Desgraciadamente, en cambio, cuando existen lesiones oculares o cerebrales, son definitivas y no retroceden como el resto de los síntomas y signos.

La evolución de la enfermedad no es influenciada por el tratamiento, no conociéndose, por otra, recurso terapéutica alguno capaz de curar o modificar el proceso. Ciertamente es que no se mencionan tratamientos con penicilina en los casos publicados.

Lo más interesante es que, muchas veces, después de la extirpación de un segmento de arteria temporal con fines de biopsia, se observan remisiones más o menos prolongadas de las manifestaciones dolorosas, tal vez porque se interrumpen simultáneamente las vías del dolor.

En síntesis, se puede describir a esta interesante enfermedad como una afección de etiología desconocida, aunque aparentemente infecciosa, que ataca a las personas de edad avanzada y sigue el curso de una infección crónica o subaguda, con repercusión sobre el estado general e intensos dolores temporales o de otras regiones del cráneo que traducen la existencia de una panarteritis de tipo granulomatosa y que sigue habitualmente un curso favorable con curación total, excepto de los fenómenos oculares y cerebrales, no siendo su evolución influenciada por ningún tratamiento conocido, aunque las cefaleas pueden atenuarse o desaparecer después de la extirpación de un segmento de arteria enferma.

BIBLIOGRAFIA

1. Horton B. T., Magath T. B. y Brown G. E. — "Proc. Staff. Mayo Clin.", 1932, 7, 700.
2. Cooke W. T., Cloake P. C. P., Govan A. D. T. y Colbeck J. V. — "Quart. J. Med.", 1946, 15, 47.
3. Kilbourne E. D. y Wolff H. G. — "Ann. Intern. Med.", 1946, 24, 1.
4. Dantes D. A. — "J. A. M. A.", 1946, 131, 1265.
5. Jennings G. H. y Camb M. B. — "Lancet", 234, 517.
6. Shannon E. W. y Solomon J. — "J. A. M. A.", 1945, 127, 647.
7. Profant H. J. — "Ann. Otol., Rhinol. and Laryngol.", 1944, 53, 308.
8. Scott Th. y Maxwell E. S. — "New Internat. Clin.", 1941, 2, 220.
9. Schaefer C. L. y Sanders C. E. — "Am. Heart J.", 1942, 24, 410.
10. Gilmour J. R. — "J. Path. & Bact.", 1941, 53, 263.
11. Sproul E. E. — "New York State J. Med.", 1942, 42, 345.
12. Chasnoff J. y Vorzimer J. J. — "Ann. Intern. Med.", 1944, 20, 327.
13. Editorial "J. A. M. A.", 1946, 131, 669.