

HOSPITAL REGIONAL "MARIO MUÑOZ". COLON, MATANZAS. CUBA

## *Enfermedad de Hartón. Reporte de un caso*

Por los Dres.:

HÉCTOR VERA AGOSTA,\* RENÉE ACHÓN POLHAMUSG

Vera Acosta, H. et al. *Enfermedad de Horton. Reporte de un caso.* Rev. Cub. Med. 13: 3, 1974.

Se presenta una paciente de 70 años, en la que el diagnóstico de arteritis temporal se confirmó mediante el estudio anatomopatológico de una rama de la arteria temporal. Se revisan caracteres clínicos, patológicos y de laboratorio, así como el tratamiento de la entidad en relación a la literatura.

### INTRODUCCION

La entidad sobre la que vamos a tratar tiene sus antecedentes desde hace más de un milenio, pues en el año 1010-940 A.N.E. en el *Tadhkiriat* de Alí Ibu Isa de Bagdad, se planteaba una posible arteritis con manifestaciones oculares.<sup>1</sup> Sin embargo, no es hasta el año 1890, en que *Jonathan Hutchinson* describe un caso típico de arteritis temporal, el que se puede señalar con el conocimiento de esta afección<sup>2</sup> llegando más tarde, *Horton* y col., en 1932, a redescubrir esta enfermedad,<sup>3</sup> que en la literatura no es pródiga en reportes o revisiones, cosa que nos indica lo infrecuente de su ocurrencia, aunque el propio *Horton*, en los años 1934 y 1937, realiza nuevas investigaciones al respecto.<sup>4,5</sup>

En 1954 *Roux* recopila 254 casos de la literatura mundial<sup>6</sup> y otros casos aislados son también objeto de publicaciones<sup>7,8,9,10,11</sup> *Hollenhorst* y col. en 1960, reúnen 175 casos de los cuales 121 tenían biopsia.<sup>12</sup> *Hamilton* y col.<sup>1</sup> del John Hodgkin Hospital, presenta 25 casos estudiados en esa institución de 1951 a 1969. Igualmente, *Harrison* y *Dovan*, del Radcliff Informary de Oxford entre 1945 y 1965, recogen 50 casos aptos para su estudio, de los cuales

41 tenían biopsia realizada.<sup>13</sup> (Este incremento se pudiera incriminar al hecho de la mayor facilidad para los estudios biopsicos).

El motivo de la presente comunicación es el informe de una paciente que le fue practicada la biopsia de la arteria temporal, confirmándose la impresión diagnóstica de la *Enfermedad de Horton*.

### PRESENTACION DEL CASO

Paciente G.T.P..1^0 años de edad, H.C. 126145, MI: fiebre.

H. E.A. La paciente nos refiere una historia de salud anterior; hace aproximadamente un mes comenzó a presentar fiebre, que aparecía en horas de la mañana y aumentaba durante el día llegando hasta 38° C. Presentaba también escalofríos, sin disuria, tos ni diarreas, así como cefalea bilateral, a nivel de la región temporofrontal. Fue a un facultativo y le indicaron Cloramfenicol. La fiebre prosiguió con iguales caracteres, por lo que es remitida al cuerpo de guardia donde es ingresada.

A.P.P.: Histerectomía hace 24 años. Fractura de cadera hace 2 meses. Hipertensión: ?

*Interrogatorio por aparatos.* Pérdida de 30 libras de peso en 3 meses. Astenia marcada y anorexia.

Examen físico: paciente normolínea que deambula libremente y adopta decúbito activo indiferente.

\* 6 Especialista de Primer Grado en Anatomía Patológica. Jefa del Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Regional "Mario Muñoz". Colón. Matanzas. Cuba.

Piel: palidez generalizada con efélides en el dorso de ambas manos.

Mucosas: pálidas.

S.O.M.A.: discretos nódulos de Heberden en ambas manos.

Aparato cardiovascular: latido de la punta visible y palpable en 5to. E.I.C.I. a un centímetro por fuera de la línea medio clavicular.

Auscultación: Sopro sistólico grado II-VI en foco mitral; grado I-VI en foco aórtico. Ruidos en la base aumentados.

T.A.: 210/95. Pulso radial: 88/min. rítmico.

Sistema arterial: palpación dolorosa de la arteria temporal, bilateralmente.

Sistema venoso: normal.

Resto del examen físico dentro de los límites normales.

#### *Evolución.*

Independientemente de los otros diagnósticos secundarios, se planteó la posibilidad, como factor causal del síndrome febril, el de una arteritis temporal o *Enfermedad de Horton*. Sin embargo, ante la infrecuencia de esta entidad y con la idea de su mejor

valoración, se indicaron una serie de exámenes complementarios antes de efectuar la biopsia de la arteria temporal. La paciente en el servicio continuó presentando fiebre, astenia marcada y la pérdida de peso se seguía acentuando.

Exámenes de laboratorio: hemograma Hbl: 10,9 g %; bto: 33%; leucocitos: 12 000 mm<sup>3</sup>; diferencial: normal; eritrosedimentación: 61 mm %; urea: 19 mg %; glucosa: 81 mg %; constantes corpusculares: VCH 91 U<sup>3</sup>. Hgbb. C.M. 29 mcg. C. HgB. C.M. 31%; conteo de reticulocitos: 1,0%.

Exudado faríngeo, urocultivo, hemocultivo, test de SIA, Paul Bunnell, Welch Stuart, resultaron negativos, así como también la búsqueda de células L.E.

Estudio radiológico, telecardiograma: moderada cardiomegalia, reforzamiento de la trama broncovascular.

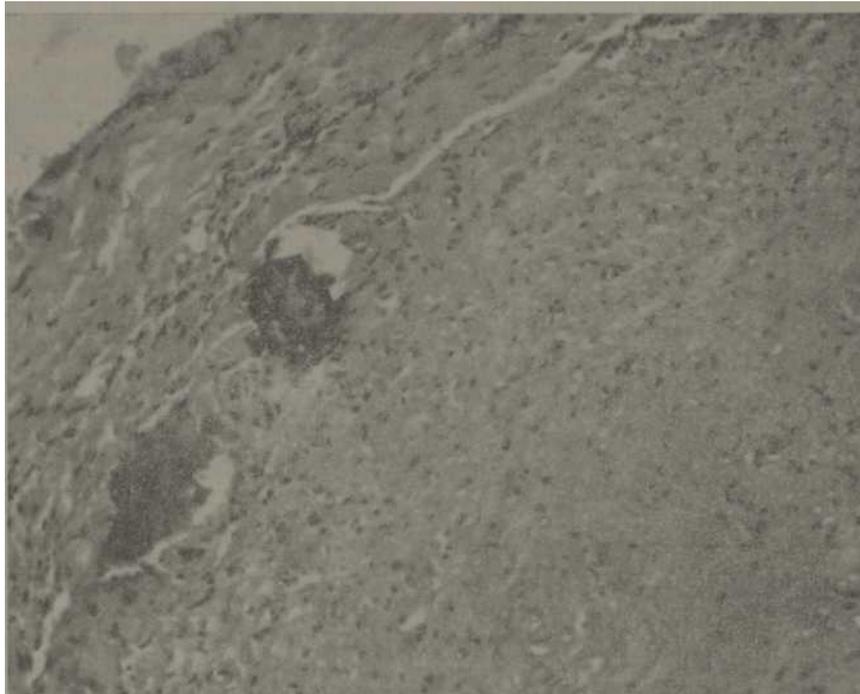
Examen oftalmológico: disminución de la agudeza visual a distancias cortas.

Con estos exámenes se afirmaba aún más el diagnóstico de *Arteritis de Horton* y se decidió efectuar la biopsia de la arteria temporal. (Figs.

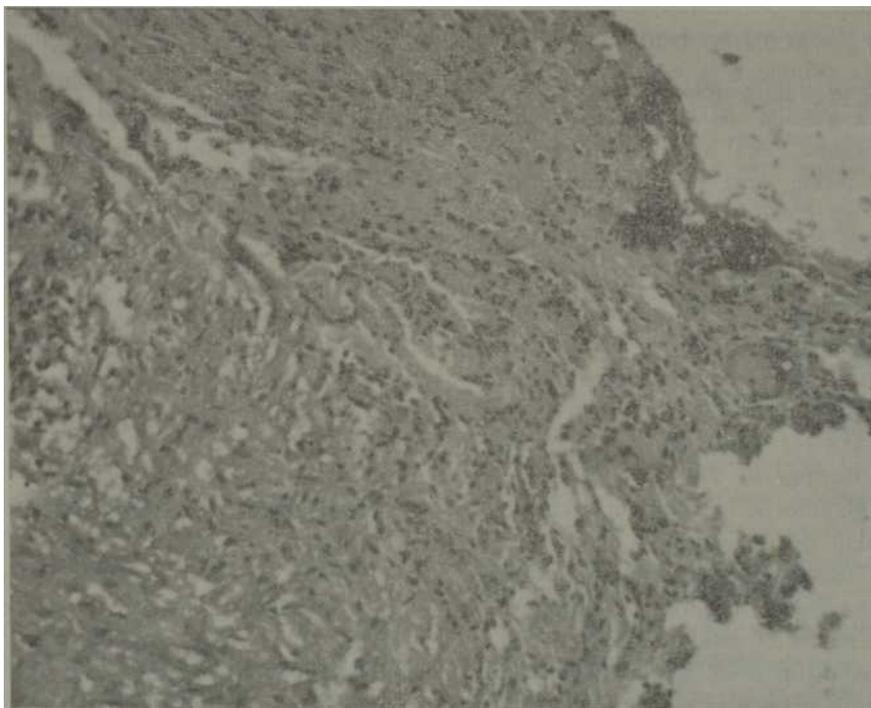
1, 2 y 3), así como una electroforesis de proteínas (Cuadro I). El cuadro clínico proseguía



*fig. 1. Vista panorámica en la que puede apreciarse la marcada estenosis, de la luz vascular, la hiperplasia de la interna, así como la fragmentación de la elástica interna.*



*Fig. 2.—Microfotografía a mayor aumento donde se observan dos células gigantes y el infiltrado inflamatorio.*



*Fig. 3.—Microfotografía a mayor aumento de la adventicia, en la que se aprecia el infiltrado inflamatorio y la presencia de células gigantes.*

**CUADRO I**

ELECTROFORESIS DE LAS PROTEINAS  
DONDE SE NOTA EL MARCADO INCREMENTO DE LA ALFA 2 GLOBULINA ASÍ COMO DE LA GAMMA = GLOBULINA Y LA DISMINUCIÓN DE LA SERINA

Proteínas totales . . . .	g × 100MI
Albumina . . . .	35,0%
<i>Globulinas</i>	
Alfa 1 . . . . .	2,0%
Alfa 2 . . . . .	25,0%
Beta . . . . .	9,0%
Gamma . . . . .	29,0%

*Dpto. de Hematología*  
31-8-72

igual y se decidió, basándose en el planteamiento realizado, comenzar el tratamiento con este roides. Al día siguiente la temperatura deseen dió y después solamente en ocasiones hubo ligeras elevaciones sobre 37 °C. El estado general de la paciente mejoró, desapareció la anorexia y se recuperó en su peso.

Posteriormente se recibieron los resultados de la biopsia y de la electroforesis, con los que se confirmaba el diagnóstico de *Arteritis de Horton*.

#### COMENTARIOS

Debemos a la patóloga *P. M. Zeeh*, el haber desglosado del grupo de la pararteritis nudosa, una serie de entidades de las que forma parte la afección antes señalada, así como la *Enfermedad de Horton*, todas englobadas dentro del concepto de angeítas necróticas, correspondiendo esta última dolencia, desde el punto de vista anatomopatológico, con la presencia de granulomas vasculares de células gigantes.<sup>9</sup>

En el caso reportado por nosotros, todos los parámetros confirman el diagnóstico de

*Enfermedad de Horton* o arteritis de células gigantes a localización craneal.

La edad de presentación habitual, más de 50 años,<sup>9</sup> aunque hay informes que presentan pacientes menores de 40 años.<sup>7,10</sup> Nuestra paciente tenía 70 años.

En cuanto al sexo, hay más unidad de criterios relativos a la mayor incidencia en el femenino,<sup>1\*9,12,13,14</sup> al que pertenecía nuestro único caso.

La sintomatología clínica, como corresponde a toda colagenosis, es proteiforme, a este hecho se atribuye su escaso diagnóstico.

Como elemento principal descuellan una marcada toma del estado general, a lo que se une una febrícula asociada a astenia y palidez, así como sudores, elementos todos éstos bien característicos que se presentaron en nuestra paciente.

No podemos dejar de señalar el otro síntoma: la cefalea, que es variable, tanto en su localización como en intensidad y evolución. La cefalea, en nuestro caso, tenía una localización temporofrontal, bilateral y se correspondía con una cefalea habitual de nuestra paciente, pero con el hecho significativo del cambio cualitativo y cuantitativo. Fue la sensación dolorosa experimentada al palpar el trayecto de la arteria lo que nos indujo a indicar la biopsia en la misma, aunque no habíamos encontrado enrojecimiento ni aumento de calor local, en dicha zona no encontramos edema y sí una disminución de la amplitud de los latidos de la arteria.

No encontramos ninguna de las manifestaciones dermatológicas atribuidas a esta entidad.<sup>15</sup> Se han reportado alteraciones oculares como consecuencia de lesiones a nivel de las arterias retinianas.<sup>9,12,16</sup> Nuestra paciente negó la sintomatología atribuible a dichas lesiones y el examen oftalmológico fue negativo.

Asimismo, se han referido alucinaciones visuales<sup>17</sup> en los dos casos reportados, asociados a pérdida de la visión. En uno la precedió y en el otro se presentó a posteriori.

Recientemente se viene asociando a la arteritis temporal, la toma, con iguales caracteres clínicos y anatomopatológicos, de los vasos de los miembros inferiores, dando lugar a las llamadas manifestaciones reumáticas rizomélicas,<sup>18</sup> polimialgia reumática,<sup>1,19</sup> polimialgia rizomélicas,<sup>9</sup> sín

drome miálgico de los ancianos, con reacción general.<sup>9</sup> En nuestro caso no se presentaron ninguna de estas manifestaciones.

Al analizar estas manifestaciones, y otras que podían ser las afecciones miocárdicas y las renales, se ha planteado la revisión del concepto de enfermedad localizada, para sustituirlo por la existencia de una panarteritis, donde la arteritis temporal constituiría un hecho más.<sup>18</sup>

*Ross Russel*<sup>20</sup> al revisar 35 casos de arteritis temporal y evaluar su curso clínico, señala tres estadios: el primero de cefaleas; el segundo de complicaciones oculares y el tercero de complicaciones sistémicas.

Los exámenes de laboratorio son un reflejo fiel del cuadro clínico de la paciente. La eritrosedimentación se encuentra acelerada, dando cifras superiores a 40 mm por hora.<sup>12</sup> El hemograma muestra una disminución de sus cifras, valorándose la anemia como normocítica y normocrómica. Estos dos elementos son bien característicos en nuestro caso. Los cultivos de distintos tipos, se comportan negativos. No se detectaron células L. E.

En cuanto al estudio electroforético de las proteínas, existe un marcado incremento de la Alfa 2, así como de la Gamma con disminución de la serina.

En nuestra paciente los resultados del laboratorio concuerdan perfectamente con los de la literatura.

No nos fue posible efectuar una inmunoelectroforesis de proteínas, en la que se señala un aumento de la Gamma M. y de la A.

Desde el punto de vista anatomopatológico, las lesiones son bien características, y permiten realizar un diagnóstico preciso. Como señalamos anteriormente según criterios modernos, es posible la existencia de manifestaciones en distintas arterias de la economía.

Macroscópicamente llama a la atención la disminución de la luz vascular, tal como se presenta en nuestro caso.

Al microscopio de luz se han podido observar lesiones en todas las capas de la arteria. La íntima se encuentra hiperplasiada pudiendo mostrar un infiltrado inflamatorio. Consecuencia de ello es la estenosis de la luz. En la capa media la elástica interna se encuentra fragmentada; ésta última es una de las lesiones más características, pudiendo observarse células gigantes, algunas que contienen fragmentos de dicha membrana. En la adventicia además de un infiltrado inflamatorio es posible observar células gigantes.

Tanto la fragmentación de la elástica interna como la presencia de células gigantes, constituyen las manifestaciones más evidentes de esta afección.<sup>9</sup> En nuestra paciente pueden observarse estas lesiones en las figuras correspondientes.

El pronóstico de la entidad en la inmensa mayoría de los casos es favorable, ensombreciéndose éste por la posibilidad de manifestaciones a otro nivel. Sin embargo, la rapidez en la mejoría con el tratamiento impuesto, ha variado éste, tanto en los casos monosintomáticos, como en aquellos con otras manifestaciones, aunque en los últimos pueden ser ya irreversibles.<sup>19,14</sup>

En nuestro caso, que pudiera catalogarse en estadio uno, no se han presentado ninguna de las complicaciones antes referidas. El tratamiento está enmarcado en tres elementos: exéresis de la arteria temporal, la que sirve de diagnóstico y hace desaparecer las molestias sin que actúe sobre el curso ulterior de la afección; los esteroides, este es el tratamiento más preconizado,<sup>19,14</sup> señalándose una dosis inicial de 60 mg con disminución progresiva y dosis de mantenimiento, puede durar dos o tres años. En nuestro caso fue éste el tratamiento empleado con buenos resultados, pues al segundo día cambió radicalmente el cuadro clínico sin haber presentado complicaciones ulteriores.

Hay quienes emplean anticoagulantes para evitar las complicaciones oculares cuando su presencia es inminente.<sup>9</sup>

## SUMMARY

Vera Acosta, H. et al. *Horton's disease. One-case report.* Rev. Cub. Med. 13: 3, 1974.

A 70 year-old female patient in whom the diagnosis of temporal arteritis was confirmed through the anatomopathological study of a branch of the temporal artery, is presented. The clinical, pathological and laboratory characters, as well as the treatment of this entity in relation to literature are reviewed.

## RESUME

Vera Acosta, H. et al. *Maladie de Horton, Rapport d'un cas.* Rev. Cub. Med. 13: 3, 1974.

On présente un malade âgé de 70 ans, dont le diagnostic d'artérite temporale a été constaté pour l'étude anatomopathologique d'une branche de l'artère temporale. Les caractères cliniques pathologiques et des laboratoire, ainsi que le traitement de cette entité par rapport à la littérature sont étudiés.

## PESIOME

Bepa AKOeTa 3, h jp. Bojie3H TopTona .CootímeHHH ojuioero cjiy^an . Rev. Cub. Ked. 13: 3» 1974.  
OnHCHBaeTCH 6ojioM 70 JieT y KOToporo npn aHaToMonaToJionwecKOM HCCJiesOeHHH  
offiopo B6TB3 BHCO^IHOM apTepufl ÓUJI yTO-qHéH JIJ'iarHOC- thkh TeMnopajmoro apTepuTa  
.Epo6o^htch jniTepaTypHie *juamme* o kjm Hime sToro 3aÓojieBaHKe .naTOJi0riraecKHX ii  
jio6oapaTopHHX flaHHX . TaKy.e KaK h jtaHHHe o jie^eHHH .

## BIBLIOGRAFIA

1. —Harnilton, C. R., et al. Giant Cell Arteritis, including Temporal Arteritis And Polymyalgia Rheumatica. *Medicine (Baltimore)* 50: 1-27, 1, 1971.
2. —Hulchinson, J. *Arch. Surg. (London)* 1: 323, 1890. (Citado por Harnilton et al).
3. —Horton, B. T. et al. An Undescribed form of Arteritis of Temporal Vessels. *Proc. Mayo Clin.* 7: 700-701, 49, 1932.
4. —Horton, B. T., T. B. Magath. Arteritis of Temporal Vessel Report of Seven Cases *Proc. Mayo Clin.* 12: 548-553, 35, 1937.
5. —Horton, B. T. et al. Arteritis of The Temporal Vessels: a previously undescribed form. *Arch. Int. Med.* 53: 400-409, 3, 1934.
6. —Roux, J. L. *Helv. Med. Act. Serie A. Suple* 34: 21, 1954. (Citado por Morales Asin et al).
7. —Bethlenfalvay, N. C., M. L. Nusynowitz. *Arch. Int. Med.* 114: 487-489, 4, 1964.
8. —Morales Asin, F. et al. Arteritis Temporal. *Rev. Clin. Esp.* 111: 77-80, 1, 1968.
9. —Pedro Pons, et al. Patología y Clínica de las Colagenosis. *Ira. Ed. pp. 111: 152; 159.* Ed. Toray S. A. Barcelona, 1967.
10. —Meyers, L. et al. Cranial Arteritis: Report of its occurrence in young Woman. *J.A.M.A.* 136: 169, 1948.
11. —Birkhead, N. C. et al. Treatment of Temporal Arterites With Adrenal Corticosteroids, *J.A.M.A.* 163: 821, 1957.
12. —Hollenhorst, R. W. et al. Neurologic Aspect of Temporal Arteritis *Neurology* 10: 490-498, 5, 1960.
13. —Harrison, M. J. G., A. T. Bevan. Early Symptoms of Temporal Arteritis. *Lancet* II: 638-640, 7517, 1967.
14. —Rouques, L. La Maladie de Horton. *Presse Médicale* 78: 380, 8, 1970.
15. —Hitch, J. M. Dermatologic Manifestations of Giant Cell (Temporal Cranial Arteritis). *Arch. Derma. (Chicago)* 101: 409-415, 4, 1970.
16. —Gilbert, G. J. Bilateral Eyeball Bruit in Giant Cell Arteritis. *Dis. Nerv. Syst.* 31: 130-132, 2, 1970.
17. —Hart, C. T. Formed Visual Hallucinations: a Symptom of Cranial Arteritis. *Brit. Med. J.* 3: 643-644, 5 566, 1967.
18. —Bastin, R. et al. Pseudo Polyarthrite Rhizomélique de L'Arterie Temporale A L'Arterite des membres inferieures. *Presse Médicale* 77: 1649-1651, 46, 1969.
19. —Klinefelter, H. F. Polymyalgia Rheumatica And Giant Cell Arteritis. *J.A.M.A.* 215: 642, 4, 1971.
20. —Ross-Russell. Giant Cell Arteritis: A Review of 35 cases. *Quart. J. Med.* 28, 47-482, 1959.