

Arteritis de células gigantes (GCA)

¿Qué es la arteritis de células gigantes (GCA)?

La arteritis de células gigantes (GCA) es una forma de vasculitis, una familia de trastornos poco comunes caracterizados por la inflamación de los vasos sanguíneos, que puede restringir el flujo sanguíneo y dañar órganos y tejidos vitales. También llamada arteritis temporal, la GCA generalmente afecta a las arterias del cuello y el cuero cabelludo, especialmente las sienes. Afecta con frecuencia a la aorta y sus grandes ramas hacia la cabeza, los brazos y las piernas. La GCA es la forma más frecuente de vasculitis en adultos mayores de 50 años.

Los síntomas más frecuentes de la GCA incluyen dolores de cabeza persistentes y punzantes, sensibilidad en las sienes y el cuero cabelludo, dolor en la mandíbula, fiebre, dolor en las articulaciones o músculos, y problemas de visión. El tratamiento temprano es vital para prevenir complicaciones graves, como la ceguera o los accidentes cerebrovasculares.

La GCA generalmente se trata con dosis altas de corticosteroides como la prednisona y, a veces, con otros medicamentos que también inhiben el sistema inmunitario, para controlar la inflamación. El tratamiento oportuno generalmente alivia los síntomas; sin embargo, la GCA es una afección crónica con períodos de recaída y remisión, por lo que generalmente es necesaria una atención médica continua. Los pacientes con GCA también pueden presentar síntomas de polimialgia reumática (PMR), un trastorno inflamatorio estrechamente relacionado.

Causas

Aún no se comprende por completo la causa de la GCA. La vasculitis se clasifica como un trastorno autoinmunitario, una enfermedad que ocurre cuando el sistema de defensas naturales del organismo ataca por error el tejido sano. Los investigadores creen que una combinación de factores puede desencadenar el proceso inflamatorio. Los estudios han relacionado factores genéticos, agentes infecciosos y el medio ambiente con el desarrollo de la GCA.

¿Quiénes pueden padecer GCA?

La GCA es la forma más frecuente de vasculitis en adultos mayores y afecta a personas mayores de 50 años, con una mayor incidencia entre los 70 y los 79 años. Las mujeres tienen más del doble de probabilidades de padecer GCA que los hombres. La afección se observa principalmente en personas de ascendencia del norte de Europa y es poco común en otros grupos étnicos como los asiáticos y afroamericanos. La prevalencia de la GCA se estima en 200 por cada 100,000 personas mayores de 50 años en los Estados Unidos.

Padecer PMR puede ponerlo en riesgo de tener GCA. Aunque las estimaciones varían, aproximadamente el 15 por ciento de las personas con PMR desarrollan GCA, y los síntomas de la PMR ocurren en aproximadamente el 50 por ciento de los pacientes con GCA.

¿Cómo se relacionan la GCA y la PMR?

La GCA y la PMR se consideran afecciones inflamatorias vinculadas que afectan a diferentes partes del cuerpo. Debe examinarse a los pacientes con cualquiera de estas enfermedades para detectar síntomas de la otra. La PMR es la forma más frecuente de los trastornos inflamatorios de nueva aparición, que causa dolor muscular y articular en personas mayores y se caracteriza por un dolor intenso y rigidez en el cuello, hombros y caderas, que empeoran por la mañana.

Síntomas de la GCA

Los síntomas más frecuentes de la GCA son dolores de cabeza nuevos y persistentes y sensibilidad en las sienes debido a la inflamación de las arterias temporales a ambos lados de la cabeza. El dolor punzante intenso suele ir acompañado de sensibilidad e hinchazón de la arteria temporal y sensibilidad del cuero cabelludo.

Otros síntomas frecuentes incluyen:

- Síntomas similares a los de la gripe al inicio, que incluyen fatiga, fiebre y pérdida del apetito
- Dolor de mandíbula al masticar
- Pérdida repentina de la visión en uno o ambos ojos
- Visión borrosa en uno o ambos ojos
- Visión doble
- Dolor, entumecimiento o debilidad en los brazos
- Dolor, entumecimiento o debilidad en las piernas
- Dolor y rigidez en las articulaciones del hombro y/o la cadera (peor por la mañana)
- Mareos
- Pérdida de peso

Complicaciones

Si no se trata, la GCA puede provocar complicaciones graves, como la ceguera, un accidente cerebrovascular o un aneurisma aórtico (un bulto anormal en la pared de la aorta, que transporta sangre desde el corazón al resto del cuerpo). Un aneurisma reventado puede poner en peligro la vida.

Diagnóstico

Debido a que esta forma de vasculitis puede provocar pérdida de la visión desde el principio, es esencial que se evalúe con prontitud a los pacientes con sospecha de la enfermedad. Su médico considerará varios factores, incluidos los síntomas, un historial médico detallado, los hallazgos del examen físico y los resultados de los análisis de sangre y los estudios de diagnóstico por imagen. Por lo general, se obtiene una biopsia de las arterias en una o ambas sienes para confirmar el diagnóstico. Si se sospecha de GCA, su médico puede comenzar un tratamiento con corticosteroides incluso antes de que se confirme el diagnóstico, para prevenir complicaciones como la pérdida de la visión.

- **Examen físico:** su médico comprobará si hay sensibilidad, hinchazón, nodularidad o disminución del pulso en las arterias temporales a ambos lados de la cabeza, así como sensibilidad en las sienes o el cuero cabelludo. Además, la disminución del pulso en los brazos o las piernas, o la discrepancia en la presión arterial entre cualquiera de las cuatro extremidades podrían ser un indicio de la GCA.
- **Análisis de sangre:** las dos pruebas principales para la GCA incluyen la velocidad de sedimentación globular (ESR), comúnmente llamada “velocidad de sedimentación”, y la prueba de proteína C reactiva (CRP), las cuales pueden detectar inflamación. Sin embargo, estas pruebas no son concluyentes por sí solas.
- **Estudios de diagnóstico por imagen:** para obtener imágenes detalladas de los vasos sanguíneos, su médico puede solicitar una angiografía por resonancia magnética (MRA), una angiografía por tomografía computarizada (CTA), una ecografía o una tomografía por emisión de positrones (PET). En ocasiones, una ecografía de las arterias temporales puede mostrar anomalías vasculares que sean indicios de la GCA.
- **Biopsia:** la prueba de referencia para confirmar el diagnóstico de la GCA es una biopsia de la arteria temporal. Se extirpa quirúrgicamente un segmento de la arteria y luego se examina con un microscopio. En la mayoría de los casos de GCA, habrá evidencia de inflamación que incluye células anormalmente grandes, llamadas células gigantes, que dan nombre a la enfermedad. Sin embargo, en algunas personas la biopsia puede ser negativa o normal, aunque la enfermedad esté presente.

Tratamiento

Hasta 2017, el tratamiento de la GCA se limitaba principalmente a corticosteroides en dosis altas, como la prednisona, que puede brindar un alivio pronunciado del dolor de cabeza y otros síntomas de la GCA. Sin embargo, el uso prolongado de corticosteroides puede causar efectos secundarios graves, y la mayoría de las personas permanecen con una dosis más baja hasta dos años o más.

En 2017, la Administración de Alimentos y Medicamentos (FDA) aprobó el uso del fármaco biológico tocilizumab para tratar a adultos con GCA, lo que supone el primer fármaco aprobado para tratar esta enfermedad en más de 50 años. Los medicamentos biológicos son proteínas complejas derivadas de organismos vivos. Los fármacos biológicos se dirigen a determinadas partes del sistema inmunitario para controlar la inflamación. El

tocilizumab se dirige a una proteína proinflamatoria, la interleucina 6 (IL-6), que se sabe que está implicada en la GCA.

En estudios clínicos, el tocilizumab, utilizado en combinación con dosis cada vez menores de corticosteroides, ayudó a los pacientes a lograr una remisión sostenida de la enfermedad y, al mismo tiempo, redujo significativamente su exposición a los esteroides.

Ocasionalmente, se usan otros medicamentos para tratar la GCA. El metotrexato, un fármaco que se utiliza comúnmente para tratar la artritis reumatoide, a veces se usa para ayudar a reducir las recaídas (brotes) en la GCA.

Efectos secundarios del tratamiento

Los medicamentos utilizados para tratar la GCA tienen efectos secundarios potencialmente graves, como la disminución de la capacidad del organismo para combatir infecciones y una posible pérdida de masa ósea (osteoporosis), entre otros. Por lo tanto, es importante que acuda al médico para someterse a revisiones periódicas. Se pueden recetar medicamentos para contrarrestar los efectos secundarios. Prevenir las infecciones también es importante. Hable con su médico sobre la posibilidad de recibir vacunas (por ejemplo, la vacuna contra la gripe, la neumonía o el herpes zóster), que pueden reducir su riesgo de infección.

Seguimiento médico y recaídas

Incluso con un tratamiento eficaz, la recaída de la GCA es frecuente. Las causas de la recaída no se comprenden por completo, aunque las infecciones pueden ser un desencadenante. Si sus síntomas iniciales reaparecen o aparecen otros nuevos, informe a su médico lo antes posible. Las visitas periódicas al médico y el seguimiento continuo de las pruebas de laboratorio y de diagnóstico por imagen son importantes para detectar recaídas de forma temprana.

Su equipo médico

El tratamiento eficaz de la GCA puede requerir los esfuerzos coordinados y la atención continua de un equipo de proveedores médicos y especialistas. Además de un proveedor de atención primaria, es posible que los pacientes con GCA necesiten consultar a los siguientes especialistas:

- Reumatólogo (articulaciones, músculos y sistema inmunitario)
- Neurólogo (cerebro y sistema nervioso)
- Oftalmólogo (ojos) u otros, según sea necesario

La mejor manera de controlar su enfermedad es colaborar activamente con sus proveedores de atención médica. Conozca a los miembros de su equipo de atención médica. Puede ser útil usar un diario de atención médica para llevar un registro de los medicamentos, los síntomas, los resultados de las pruebas y las notas de las citas con el médico en un solo lugar. Para aprovechar al máximo las visitas al médico, haga una lista de preguntas de antemano y lleve consigo a un amigo o familiar de apoyo para que también escuche las indicaciones y tome notas.

Recuerde que depende de usted ser su propio defensor. Si tiene dudas sobre su plan de tratamiento, pregunte. Es posible que su médico pueda ajustar la dosis u ofrecerle diferentes opciones de tratamiento. Siempre tiene derecho a buscar una segunda opinión.

Vivir con GCA

Vivir con una enfermedad grave como la vasculitis reumatoide puede ser abrumador a veces. La fatiga, el dolor, el estrés emocional y los efectos secundarios de los medicamentos pueden comprometer su sensación de bienestar y afectar las relaciones, el trabajo y otros aspectos de su vida diaria. Compartir su experiencia con familiares y amigos, ponerse en contacto con otras personas a través de un grupo de apoyo o hablar con un profesional de la salud mental puede ayudar.

Pronóstico

Actualmente no existe cura para la GCA, pero con un tratamiento temprano y un seguimiento cuidadoso, la mayoría de los pacientes con GCA tienen un buen pronóstico. Los síntomas generalmente mejoran a los pocos días de iniciar el tratamiento y, con la atención médica adecuada, la enfermedad puede seguir su curso en uno o dos años. Sin embargo, si no se trata, la GCA puede provocar complicaciones graves, como la ceguera, los accidentes cerebrovasculares y las aneurismas. Los medicamentos más nuevos, como el fármaco biológico tocilizumab, ofrecen esperanzas para tratar esta enfermedad con menos exposición a los corticosteroides.

En 2021, el Colegio Estadounidense de Reumatología (ACR) publicó pautas para el tratamiento de determinados tipos de vasculitis, las cuales también fueron respaldadas por la Vasculitis Foundation (VF). Las pautas de práctica clínica se desarrollan para reducir la atención inadecuada, minimizar las variaciones geográficas en los patrones de práctica y permitir el uso efectivo de los recursos de la atención médica. Las pautas y recomendaciones desarrolladas o respaldadas por el ACR tienen el objetivo de proporcionar orientación para patrones particulares de práctica, y no buscan dictar el cuidado de un paciente en particular. La aplicación de estas pautas debe estar a cargo del médico y contemplar las circunstancias individuales de cada paciente. Las pautas y recomendaciones se someten a revisiones periódicas en función de la evolución de los conocimientos, la tecnología y la práctica médica.

Acerca de la vasculitis

La vasculitis es una familia de casi 20 enfermedades poco comunes caracterizadas por la inflamación de los vasos sanguíneos, lo que puede restringir el flujo sanguíneo y dañar órganos y tejidos vitales. La vasculitis se clasifica como un trastorno autoinmunitario, que se produce cuando el sistema de defensa natural del organismo ataca por error a los tejidos sanos. Los factores desencadenantes pueden ser infecciones, medicación, factores genéticos o ambientales, reacciones alérgicas u otra enfermedad. Sin embargo, a menudo se desconoce la causa exacta.

Una familia de enfermedades

- Síndrome de Goodpasture/anti-MBG
- Aortitis
- Síndrome de Behçet
- Vasculitis del sistema nervioso central
- Síndrome de Cogan
- Crioglobulinemia
- Vasculitis cutánea de vasos pequeños
- (antes "hipersensibilidad/leucocitoclástica")
- Granulomatosis eosinofílica con poliangitis
- (EGPA, antes "síndrome de Churg-Strauss")
- Arteritis de células gigantes
- Granulomatosis con poliangitis (GPA, antes "granulomatosis de Wegener")
- Vasculitis IgA (púrpura de Schönlein-Henoch)
- Enfermedad de Kawasaki
- Poliangitis microscópica
- Poliarteritis nodosa
- Polimialgia reumática
- Vasculitis reumatoide
- Arteritis de Takayasu
- Vasculitis urticarial

Acerca de Vasculitis Foundation

Vasculitis Foundation (VF) es la principal organización del mundo dedicada a diagnosticar, tratar y curar todas las formas de vasculitis. La VF es una organización 501(c)(3) sin fines de lucro regida por un Consejo de Administración y asesorada en cuestiones médicas por un Consejo Asesor Médico y Científico. Los materiales educativos de la VF no pretenden sustituir la consulta a un médico. La VF no avala ningún medicamento,

producto o tratamiento para la vasculitis, y le aconseja que consulte a un médico antes de iniciar cualquier tratamiento.

La VF agradece a la Dra. Alexandra Villa-Forte, del Center for Vasculitis Care and Research de la Cleveland Clinic, por su experiencia y contribución a este folleto.

Para acceder a recursos educativos y de apoyo adicionales de la VF, escanee el código QR que aparece a continuación.

Misión de Vasculitis Foundation

Con base en la fuerza colectiva de la comunidad de vasculitis, la Fundación apoya, inspira y capacita a las personas con vasculitis, y a sus familias, a través de una amplia gama de iniciativas educativas, de investigación, clínicas y de concientización.



PO Box 28660, Kansas City, Missouri 64188-8660 • Phone: 816.436.8211 • Toll Free: 800.277.9474 Email:
vf@vasculitisfoundation.org • www.VasculitisFoundation.org

©2023 • Reproduction of this material is by permission only. • Revised September 2023