

## Polimialgia y arteritis de células gigantes en un matrimonio

Petra María Cortés Durán

Médico de Familia. Centro de Salud María Jesús Hereza. Leganés. Madrid (España).

Correspondencia: Petra María Cortés Durán. Centro de Salud María Jesús Hereza. C/ Jesús Miguel Haddad Blanco, 2. C.P. 28911 – Leganés. Madrid (España).

Correo electrónico: artep03@hotmail.com

Recibido el 28 de marzo de 2017.

Aceptado para su publicación el 20 de julio de 2017.

Este artículo de Revista Clínica de Medicina de Familia se encuentra disponible bajo la licencia de Creative Commons Reconocimiento-NoComercial-SinObraDerivada 4.0 Internacional (by-nc-nd).



### RESUMEN

Pareja conviviente de más de 40 años en la que, en breve espacio de tiempo, la mujer es diagnosticada de arteritis de células gigantes y el esposo de polimialgia reumática.

**PALABRAS CLAVE:** Polimialgia Reumática. Arteritis de Células Gigantes. Esposos.

### ABSTRACT

#### Polymyalgia and giant-cell arteritis in a married couple

Couple cohabiting for over 40 years in which, in a short space of time, the wife is diagnosed with giant-cell arteritis and the husband with polymyalgia rheumatica.

**KEY WORDS:** Polymyalgia Rheumatica. Giant Cell Arteritis. Spouses.

### INTRODUCCIÓN

La coincidencia de un diagnóstico de polimialgia reumática (PMR) y arteritis de células gigantes (ACG) en una pareja no es algo común. En la literatura no hemos encontrado ningún caso publicado en España. Presentamos el caso de un matrimonio en el que primero debutó la mujer con clínica compatible con PMR y que luego desarrolló una arteritis de células gigantes y apenas un año después el marido con una PMR.

La prevalencia de la PMR es de 12,7 por 100.000 habitantes en población de países mediterráneos; la prevalencia de ACG es de 11 casos por 100.000 habitantes en mayores de 50 años. La coexistencia de PMR en una pareja solo ha sido descrita en el mundo en 6 casos<sup>1</sup>; en cuanto a la coexistencia de ambas enfermedades (ACG y PMR), solo hemos encontrado un caso publicado en la literatura que haya ocurrido en una misma pareja descrito en 1984<sup>2</sup>. Ambas enfermedades se dan en pacientes mayores de 50 años, siendo la edad media en ACG de 73 años.

La PMR ocurre el triple de veces en mujeres que en hombres<sup>3</sup>. La relación que existe entre ambas entidades no está aclarada; algunos piensan que es la misma entidad, pero con expresión clínica distinta; de hecho la mitad de los pacientes con ACG presenta un cuadro de PMR, siendo a veces la única manifestación de la enfermedad<sup>4</sup>. En algunos estudios se ha visto que aproximadamente el 10 % de pacientes con PMR presentan signos histológicos de arteritis sin manifestaciones clínicas de vasculitis. De cualquier forma en todos los pacientes con PMR hay que vigilar la presencia de cefalea de reciente comienzo, claudicación mandibular o *amaurosis fugax*.

Los criterios diagnósticos del *American College of Rheumatology* (ACR) para la ACG son:

- Edad de inicio 50 años o mayor.
- Cefalea de reciente comienzo.
- Dolor en la zona de la arteria temporal o disminución del pulso.
- Velocidad de sedimentación (VSG) mayor o igual de 50 mm/hora.
- Biopsia positiva de la arteria temporal.

El paciente debe cumplir al menos 3 criterios para

el diagnóstico<sup>4</sup>.

Los criterios diagnósticos de la polimialgia reumática se presentan en la tabla 1<sup>5</sup>.

Los criterios de EULAR son los empleados en la actualidad. Los criterios obligados son: edad mayor de 50 años, dolor en ambos hombros, PCR y/o VSG anormales.

| Referencia         | Batería de criterios   | Diagnóstico  |
|--------------------|--|--|
| Nobunaga (1989)    | • Dolor muscular bilateral durante 2 semanas en más de 2 partes: cuello, hombros, brazos, caderas / pelvis, muslos.  | Se requiere la presencia de los 4 criterios para el diagnóstico  |
|                    | • Enzimas musculares normales.   |  |
|                    | • VSG > 40 mm/h.   |  |
|                    | • Sin inflamación en articulaciones de las manos.  |  |
| EULAR y ACR (2012) | • Criterio indispensable: edad > 50 años + omalgia bilateral + VSG y/o PCR elevada.  | Se requiere la presencia del criterio indispensable y además una puntuación mínima obtenida de criterios clínicos y radiológicos |
|                    | • Criterios clínicos: Rigidez matutina más de 45 min; dolor de caderas y limitación del movimiento; ausencia de FR o ACCP; ausencia de sinovitis periférica.   |  |
|                    | • Criterios radiológicos: al menos uno de los hombros con bursitis subdeltoidea, tenosinovitis del bíceps o sinovitis glenohumeral y al menos una cadera con sinovitis o bursitis; ambos hombros con bursitis subdeltoidea, tenosinovitis del bíceps o sinovitis glenohumeral. |  |

**Tabla 1.** Criterios diagnósticos de polimialgia reumática. ACCP: Anticuerpos anti-péptido cíclico citrulinado. FR: Factor reumatoide. PCR: Proteína C reactiva. VSG: Velocidad de sedimentación globular.

**CASO CLÍNICO**

**Esposa**

Mujer de 75 años de edad con antecedentes personales de hipertensión arterial (HTA), síndrome ansioso-depresivo, osteoporosis con aplastamientos vertebrales lumbares y obesidad grado II que inicia dolor lumbar de características mecánicas, dolor de ambas caderas y dolor de cintura escapular que le impide elevar el brazo izquierdo; sin fiebre ni cefalea, el dolor le incapacitaba para sus actividades de la vida diaria. A la exploración presenta gran edema maleolar bilateral que deja fóvea; en la cintura escapular refiere dolor a la movilidad pasiva y activa, con dolor al aplicar resistencia y con

*impingement* positivo. En la resonancia magnética (RM) solicitada por el traumatólogo presenta aplastamientos vertebrales de L4 y hundimiento del platillo de L2 y L3, de carácter crónico, además de cambios degenerativos y protrusiones discales que pueden explicar su dolor, pero no la rigidez que le incapacitaba.

A lo largo de la evolución presenta claudicación mandibular y dolor en el cuello, sensación de cuerpo extraño en la garganta, con atragantamientos frecuentes tanto para sólidos como para líquidos, cefalea bitemporal de predominio izquierdo. A la exploración presenta pulsos temporales positivos pero con latido débil en la izquierda, la palpación no es dolorosa. Resto de la exploración normal con

buena movilidad de la cintura escapular a la movilidad pasiva, no así la activa, estando muy limitada por el dolor. No presenta afectación de la visión. Se le realiza analítica con VSG de 50 mm a la 1ª hora, PCR de 11 mg/l sin datos de anemia, y pulsos temporales disminuidos, por lo que se deriva a Reumatología con sospecha de arteritis de células gigantes. En el Servicio se le realiza una biopsia de la arteria temporal resultando positiva para arteritis de células gigantes. Se inicia tratamiento con prednisona a dosis de 60 miligramos una vez al día. A los pocos días presenta importante mejoría de los síntomas. Dos años después, al no poder retirar la prednisona, se mantienen dosis de 2,5 miligramos al día, se inicia Metotrexato a dosis de 15 miligramos a la semana y también denosumab subcutáneo por su osteoporosis.

### Esposo

Varón de 75 años de edad con antecedente personal de HTA, estenosis valvular aórtica severa que precisó recambio valvular con prótesis biológica, fibrilación auricular anticoagulada, cardiopatía isquémica tipo angina y glucosa basal alterada que inicia dolor lumbociático de características mecánicas y también dolor en ambos glúteos con rigidez en musculatura lumbar, no irradiado pero incapacitante, precisando ayuda para levantarse; simultáneamente presenta dolor en reposo y discreta tumefacción del carpo derecho acompañado de rigidez de más de media hora de duración. No presentaba ni cefalea, ni claudicación mandibular, ni alteraciones visuales.

A la exploración, el Lassegue es negativo, presenta dolor a la movilidad y palpación de musculatura lumbar, sin dolor en articulaciones coxofemorales ni signos de TVP, discreta dificultad para levantarse sentado, reflejos osteotendinosos y sensibilidad conservados. En el carpo presenta tumefacción con dolor a la palpación y limitación de la flexoextensión sin calor local. Tras intentar varios tratamientos como analgesia, relajantes musculares y AINEs sin resultados, presenta mejoría parcial con corticoides por vía intramuscular; cuando se suspende el tratamiento recidiva el proceso, y además de forma más aguda.

En las exploraciones complementarias tenemos una analítica que presenta una PCR de 145 mg/l, una VSG de 46 mm a la 1ª hora y una anemia normocítica y normocrómica. Se le realizó posteriormente una biopsia de la temporal y resultó negativo para arteritis de células gigantes. Radiografía

de tórax normal; radiografía de hombro derecho con calcificaciones en espacio subacromial; en la radiografía de columna lumbar existe osteopenia; en las otras radiografías de carpo y rodilla no se aprecian alteraciones significativas. RM de columna con discretos cambios degenerativos.

Se inicia tratamiento con prednisona a dosis de 30 miligramos con mejoría de todos los parámetros clínicos en unos pocos días y de forma espectacular.

Durante el proceso el paciente presentó un cuadro depresivo (criterios de Bird de 1979) con astenia, llanto fácil e hiporexia que mejoró con sertralina.

### DISCUSIÓN

La PMR se caracteriza por dolor muscular severo que afecta el cuello, los hombros y la cintura pélvica acompañado de rigidez matutina. Es característico objetivar en la analítica una elevación de la PCR y la VSG, aunque existe la posibilidad de que esto no ocurra en un 10 % de pacientes con polimialgia reumática<sup>6</sup>. Con un tratamiento a dosis altas de prednisona (10-20 miligramos al día) el cuadro mejora espectacularmente.

Cuando los pacientes presentan una sintomatología con síntomas típicos de PMR o de ACG el diagnóstico es claro; la dificultad se presenta cuando los síntomas no son claros y se confunden con otras enfermedades, como la artritis reumatoide en el anciano, artritis edematosa del anciano, miositis inflamatoria y déficit de vitamina D, entre otros cuadros<sup>7</sup> como algunas neoplasias, como el linfoma y el mieloma múltiple. La PMR es mucho más común que la ACG y ésta es más peligrosa por las complicaciones que pueden aparecer, como la neuritis del nervio óptico o el ictus. En nuestros casos todas las exploraciones complementarias descartaban otros procesos y las respuestas a la administración de corticoides por vía oral en poco tiempo y de forma espectacular apoyaron nuestro diagnóstico. La ACG es más fácil para el diagnóstico por su positividad en la biopsia de la arteria temporal, aunque a veces la biopsia puede ser normal en presencia de vasculitis activa produciendo un riesgo para la visión el retraso del diagnóstico.

Podríamos instruir a nuestros pacientes sobre que si presentan algún síntoma como dolor de cabeza, claudicación mandibular o problemas visuales consulten con nosotros, ya que el diagnóstico precoz de ambas enfermedades es importante para

que los pacientes vuelvan a tener la misma movilidad que antes<sup>8</sup>.

En esta pareja primero se afectó la mujer y luego el varón; en los 6 casos que aparecen en la literatura donde la pareja está afectada de PMR el cuadro aparece primero en la mujer. Desde 1992 no se conocen casos o no se han publicado que afecten a una pareja<sup>1</sup>. Se discute que las causas sean predisposición genética o causa infecciosa, aunque haya un largo intervalo entre ambos diagnósticos; también las causas ambientales podrían ser posibles<sup>9</sup>. En otros casos de la literatura se relaciona la presencia de polimialgia con el HLA-B8<sup>10</sup> e incluso con la vacuna de la gripe.

La etiología es muy discutida, se proponen causas ambientales como virus, causas genéticas y causas autoinmunes. La ausencia de casos en pareja ha apoyado teorías a favor de causas genéticas. En algunos estudios se apoya que un agente vírico puede desencadenar una alteración inmunológica<sup>2,11</sup>, dado que ha habido casos en una misma ciudad de 3.000 habitantes, donde en una pequeña zona de esta hubo varios episodios, dos de ellos vivían en la misma casa, dos eran vecinos y dos amigos muy próximos. En otros estudios se ha visto que la aparición de PMR o ACG eran precedidas por alguna infección, vacuna o fiebre tifoidea e incluso se ha postulado daño solar de la elastina dada la distribución geográfica de la enfermedad<sup>2</sup>. En nuestros casos las enfermedades no estuvieron precedidas por una vacuna, pero revisando las historias clínicas de ambos sí lo están por una infección vírica varios meses antes de la primera manifestación de la enfermedad, en el caso del varón una lumbalgia y en el caso de la mujer una omalgia; quizás apoye la teoría que una infección vírica podría desencadenar una reacción inmunológica que precipitaría la enfermedad<sup>2,11</sup>.

El tratamiento para las dos entidades es, como hemos dicho, prednisona; para la PMR entre 10 y 20 mg/día y para la ACG inicialmente 60 mg/día. Para ahorrar corticoides se utiliza el metotrexate en la ACG administrado de forma semanal por vía oral. Un metaanálisis de 3 estudios aleatorios comparativos con placebo apreció un efecto favorable escaso para ahorrar corticoides. Por ello y por los efectos secundarios no se emplea de forma habitual en pacientes de edad muy avanzada como primera línea de tratamiento; sin embargo en la PMR sí se ha mostrado efectivo para ahorrar corticoides y para evitar reagudizaciones<sup>12</sup>. Actualmente se utiliza solo en ciertos pacientes resistentes al tra-

tamiento o efectos secundarios excesivos de los corticoides. Los estudios comparativos con inhibidores del TNF, como el infliximab y el adalimumab, no han constado en la ACG una prevención en las recaídas ni en el ahorro de corticoides.

El tocilizumab, un inhibidor de la IL-6, reduce de manera fiable la concentración de la proteína C reactiva y de la VSG. Esto puede ser muy prometedor para el futuro tratamiento de la ACG. También el abatacept (que interfiere la actividad de los linfocitos mediada por CD28) y el rituximab (mediante la depleción de los linfocitos B) se están estudiando, pero se necesitan estudios aleatorizados para definir su utilidad.

En definitiva, tanto el diagnóstico de la PMR como de la ACG es un reto para el médico de familia, ya que creemos que son dos entidades infradiagnosticadas. No disponemos de pruebas específicas, aunque hemos de sospecharlas ante dolores de predominio inflamatorio y con VSG mayor de 40, hemograma con anemia normocítica y normocrómica (anemia de trastornos crónicos) y una PCR alta<sup>13</sup>. No debemos olvidar que en un 7-20 % pueden presentar cifras de VSG normales, debiendo orientarnos entonces la PCR, que se relaciona con la actividad de la enfermedad, mientras que la velocidad se relaciona con el pronóstico de recaída<sup>10</sup>. Por último, debemos tener en cuenta que la ACG presenta mayor riesgo de accidente cardiovascular como el ictus y el síndrome coronario<sup>14</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Rüst CA, Knechtle B, Roseman T, Wermelinger F. Polymyalgia rheumatica in a married couple. *Int J Gen Med*. 2012; 5: 711-4.
2. Garfinkel D, Bograd H, Salamon F, Aderka D, Shoenfeld Y, Weinberger A et al. Polymyalgia rheumatica and temporal arteritis in a married couple. *Am J Med Sci*. 1984; 287 (3): 48-9.
3. González-Gay MA, Amoli MM, García-Porrua C, Ollier WE. Genetic markers of disease susceptibility and severity in giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica. *Semin Arthritis Rheum*. 2003; 33 (1): 38-48.
4. Gómez-Calcerrada Berrocal D, Campuzano Adán L. Polimialgia reumática: otra causa de dolor en el anciano. *SEMERGEN*. 2006; 32 (10): 502-5.
5. Lafarga-Giribets MA, Rodrigo-Claverol MD, Martín-Miguel V, Juanós Lanuza M. Polimialgia reumática: ¿pensamos en ella? *SEMERGEN*. 2011; 37 (5): 258-62.
6. González-Gay MA, Pina T. Giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica: an update. *Curr Rheumatol Rep*. 2015; 17 (2): 6.
7. Ceccato F, Uña C, Regidor M, Rillo O, Babini S, Paire S. Enfermedades que simulan polimialgia reumática. *Reumatología Clin*. 2011; 7 (3): 156-60.
8. Epperly TD, Moore KE, Harrover JD. Polymyalgia rheuma-

- tic and temporal arthritis. *Am Fam Physician*. 2000 15; 62 (4): 789-96.
9. Faerk KK. Simultaneous occurrence of polymyalgia rheumatica in a married couple. *J Intern Med*. 1992; 231 (6): 621-2.
  10. Nielsen JL. Polymyalgia rheumatica in a husband and wife. *Scand J Rheumatol*. 1980; 9 (3): 177-8.
  11. Kyle MV, Hazleman BL, King RH. Polymyalgia rheumatica/giant cell arteritis in husband and wife. *Clin Rheumatol*. 1984; 3 (3): 395-6.
  12. Spiera R. Polimialgia reumática y arteritis de la temporal. En: Goldman –Cecil. *Tratado de Medicina Interna*. 25ª ed. Barcelona: Elsevier; 2017. p 1801-5.
  13. Saiz Ladera GM, Martín MM, Pejenaute Labari ME. Polimialgia reumática en el varón. *SEMERGEN*. 2007; 33 (1): 37-9.
  14. Cid M, Merkel P. Arteritis de células gigantes. En: Creager MA, Beckman JA, Loscalzo J. *Medicina Vascul*. 2ª ed. Barcelona: Elsevier; 2014. p 525-32.