

# POLIMIALGIA REUMÁTICA Y ARTERITIS DE LA TEMPORAL

*Juan Vallés Noguero  
Elena Ubis Diez  
Carmen Gorgas Soria  
Lucía Morlans Gracia*

### Polimialgia reumática

La polimialgia reumática (PMR) es una enfermedad típica de pacientes ancianos que se manifiesta por dolor y rigidez en cintura escapular y pelviana, acompañándose de reacción inflamatoria sistémica clínica y analítica. Puede presentarse aislada o en asociación a la arteritis de células gigantes o arteritis de la temporal (AT) implicando mayor gravedad. En ocasiones, la sintomatología semeja una artritis reumatoide (AR) del anciano, pudiendo resultar difícil su diagnóstico diferencial.

### Epidemiología

Su prevalencia se estima en 600/10.000 habitantes mayores de 50 años. Suele manifestarse por encima de los 70 años y raramente por debajo de los 50. De un 6 a un 64% de los pacientes con PMR asocian AT, calculándose un 20% como cifra promedio. Por otra parte, hasta un 50% de pacientes con AT presentan clínica de PMR. Afecta más a mujeres, en una proporción de 2/1, su incidencia aumenta con la edad, y su aparición difiere según la zona geográfica estudiada predominando en la raza blanca (1).

### Etiología

Es desconocida y se ignora por qué incide casi exclusivamente en población geriátrica. Existe una base genética, agregación familiar, asociación a algunos antígenos como el HLA-DR4 y se han implicado agentes infecciosos (2). Los hallazgos inmunohistoquímicos en la PMR y la AT son similares, por lo que pueden considerarse la misma enfermedad. Su manifestación predomina en forma de sinovitis en la PMR o de vasculitis en la AT, existiendo formas mixtas en diferente grado.

### Clínica

Se caracteriza por dolor en la cintura escapular y región cervical, pudiendo afectarse la parte proximal de los brazos y, con menor frecuencia, la cintura pelviana

y los muslos. El síntoma más llamativo es el dolor de inicio brusco en la cintura escapular de distribución bilateral, acompañándose de síntomas constitucionales. El paciente presenta dolor nocturno, rigidez matutina de varias horas de duración y dificultad para la realización de las actividades de la vida diaria. Esta sintomatología puede mitigarse a lo largo del día, y su duración suele ser superior a un mes.

En la exploración física destaca la incapacidad del individuo para la elevación activa de las extremidades superiores, mientras que la movilización de forma pasiva es normal. A veces, puede aparecer dolor en la palpación de los músculos sin tumefacción articular y presencia de sinovitis (9-38%), oligoarticular, de articulaciones periféricas, más frecuente en rodillas, carpos y metacarpofalángicas, de intensidad leve a moderada, transitoria y sin producción de erosiones ni destrucción articular.

### Diagnóstico

Se basa en la clínica y los hallazgos de laboratorio, que son inespecíficos y similares a los de la AR o la AT según el grado de inflamación sistémica. Lo más característico es la elevación de la velocidad de sedimentación globular (VSG) por encima de 100 mm/h y casi siempre en más de 40 mm/h. Tomar la VSG como parámetro único de actividad de enfermedad tiene interés relativo, ya que su valor aumenta con la edad. Se encuentran valores superiores si se asocia AT pero en un 25% de los casos está por debajo de 50 mm/h (3).

También se elevan otros reactantes de fase aguda como la proteína C reactiva o el fibrinógeno, correlacionándose su incremento con la actividad de la enfermedad. Con frecuencia, se asocia anemia normocrómica-normocítica de trastorno crónico, trombocitosis y leucocitosis. El factor reumatoide (FR) y los anticuerpos antinucleares son negativos y su positividad debe hacer reconsiderar el diagnóstico. La radiología suele ser normal, así como los estudios electromiográficos. Puede ser necesario realizar la prueba de Mantoux para descartar la existencia de una tuberculosis y evitar su reactivación debida a un tratamiento esteroideo.

**Tabla 1.** Criterios diagnósticos de PMR. (Sensibilidad y especificidad del 90%)

Dolor y/o rigidez bilateral de hombros.
Desarrollo de la enfermedad en un período inferior a 2 semanas.
VSG inicial superior a 40 mm/1. <sup>a</sup> hora.
Rigidez matutina de duración superior a una hora.
Edad superior a 65 años.
Depresión y/o pérdida de peso.
Dolor bilateral en la región superior de los brazos.

Fuente: Tomada de Bird HA, *et al.*

La biopsia sinovial demuestra sinovitis, aunque en menor grado que en la AR, y debe considerarse si existen dudas para descartar esta última. La biopsia de arteria temporal debe realizarse a todos los pacientes con sospecha de AT (4).

Los criterios diagnósticos de PMR se describen en la tabla 1. Se considera PMR probable si reúne 3 o más de ellos o si un criterio coexiste con alteración clínica o patológica de la arteria temporal.

La diferencia entre PMR y la AR seropositiva es evidente, no así la seronegativa, que tiene en común la

afectación de grandes articulaciones proximales, rigidez matutina, inicio brusco, síntomas constitucionales, sinovitis periféricas, FR negativo, evolución benigna y buena respuesta a los esteroides. La polimiositis puede cursar con clínica polimiálgica no muy invalidante, pero existen circunstancias que la diferencian, como la elevación de enzimas musculares en el 95% de los casos, patrón miopático en el EMG (electromiograma) e infiltrado inflamatorio crónico en las biopsias musculares. También las neoplasias ocultas pueden crear confusión en el diagnóstico dando clínica PMR-like, sobre todo las de próstata y mama. Igualmente en la osteoartritis generalizada pueden aparecer signos degenerativos en las radiografías. En la tabla 2 se incluyen las patologías que es conveniente diferenciar de una PMR.

**Tabla 2.** Diagnóstico diferencial de la PMR

Infecciones:
— Síndromes postvídicos.
— Tuberculosis.
— Brucelosis.
Neoplasias:
— Mieloma múltiple.
— Cáncer de mama.
— Cáncer gastrointestinal.
Enfermedades musculoesqueléticas:
— Artritis reumatoide de comienzo en el anciano.
— Lupus eritematoso sistémico de comienzo en el anciano.
— Polimiositis.
— Síndrome fibromiálgico.
— Osteoartritis.
— Osteomalacia y osteoporosis.
Patología endocrina:
— Hipotiroidismo.

Fuente: Tomada de Siebert J, *et al.*

### Tratamiento

El tratamiento de elección son los corticoides sistémicos. Lo más recomendable es utilizar dosis de 10-20 mg/día de prednisona, con lo que se suele obtener una mejoría espectacular en 24-72 horas. Debe mantenerse esta dosis unas cuatro semanas para reducirla lentamente a lo largo de un año. En ocasiones, tras la retirada o la reducción de la dosis, reaparecen los síntomas, precisando incrementarla de nuevo hasta llegar a la que elimine la sintomatología (5). La VSG es un buen parámetro para monitorizar la evolución del tratamiento, aumentando en las recaídas. Una dosis por encima de 7,5 mg/día durante más de seis meses aumenta el riesgo de osteoporosis, por lo que, en los pacientes ancianos, estaría indicado administrar tratamiento profiláctico durante el tratamiento (6). Los antiinflamatorios no esteroideos pueden mitigar los síntomas en un 20% de los casos. Los más utilizados son la indometacina o el diclofenaco a dosis de 100-150 mg/día. La respuesta es incompleta y a veces transitoria, requiriendo largo tiempo de tratamiento con el consiguiente riesgo.

## Pronóstico

Suele ser favorable con un diagnóstico y tratamiento adecuados. Resulta obligado un control clínico y analítico periódico para evitar posibles recidivas, frecuentes por otra parte. La aparición de consecuencias funcionales dependerá, fundamentalmente de la instauración del tratamiento y de las posibles complicaciones vasculares, especialmente en el caso de asociación de AT. Así, es importante considerar la necesidad de terapias física y ocupacional precoces para minimizar el impacto funcional.

## Arteritis de la temporal o arteritis de Horton

Enfermedad multisistémica con predisposición genética por agregación familiar caracterizada por vasculitis de etiología desconocida. Afecta a vasos de mediano y gran calibre, aunque puede hacerlo a pequeños ocasionalmente, con predilección por arterias extracraneales de cabeza y cuello.

## Epidemiología

Se presenta generalmente en mayores de 50 años, especialmente en la octava década de la vida. Su incidencia aproximada es de 15-30 casos por 100.000 habitantes/año, siendo más frecuente en mujeres en una proporción de 2/1. Se ha encontrado relación con antígenos del complejo mayor de histocompatibilidad HLA-DR3, HLA-DR4, HLA-DR7 y HLA-B8 (2).

## Anatomía patológica

Destaca la alteración de la lámina interna de la pared con infiltrado inflamatorio mononuclear con células gigantes multinucleadas y formación de granulomas que pueden estar ausentes en un 20-40% de los casos. Su carácter es autoinmune pudiendo demostrarse depósitos de inmunoglobulinas e infiltrados de linfocitos T con inmunocomplejos circulantes. Eventualmente aparece necrosis de la media y trombosis arterial secundaria por proliferación de la íntima y fibrosis. Es típico el carácter segmentario de las lesiones, por lo que la biopsia no siempre es positiva. En un 75-100% se afectan las arterias temporales, vertebrales u oftálmica. Las porciones petrosa y cavernosa de la arteria carótida interna y proximal de arteria central de retina se afectan entre un 40 y un 60%, siendo excepcional la alteración intracraneal. Con menor frecuencia la enfermedad puede asentar en otros grandes vasos como la aorta o la arteria renal.

## Clínica

El síntoma más frecuente es la cefalea temporal o parietotemporal opresiva, pulsátil y continua (60-

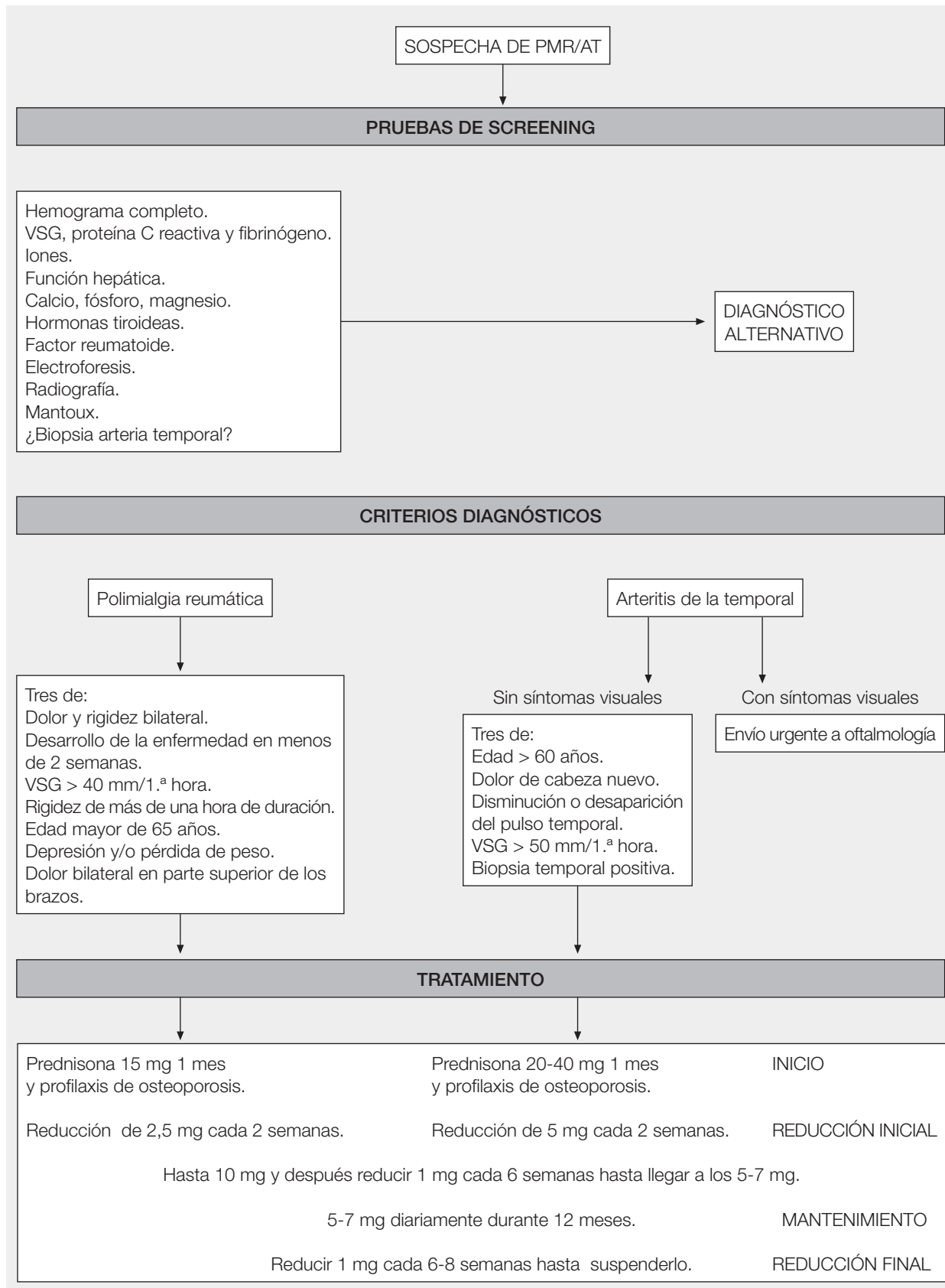
**Tabla 3.** Manifestaciones clínicas más frecuentes de la arteritis de la temporal

Manifestación clínica	%
Cefalea	90
Exploración de arteria temporal anormal	75
Síntomas constitucionales	50
Polimialgia reumática	50
Claudicación mandibular	30
Fiebre o febrícula	25
Ceguera	5-15
Accidente cerebrovascular	7

100%) que puede irradiarse a cuello y cara y que aumenta realizando presión sobre la arteria temporal. Esta cefalea suele ser de inicio reciente y diferente de anteriores, acompañándose de hiperestesia del cuero cabelludo. Puede haber fiebre, mialgias, astenia o pérdida de peso en la mitad de los pacientes, además de otros síntomas (tabla 3). La PMR puede presentarse hasta en un 50%. La afectación de la arteria carótida externa puede ocasionar isquemia de los músculos maseteros, faringe y lengua, provocando dolor en la masticación. Es patognomónica la claudicación mandibular y/o lingual (menos frecuente), con dificultad en el habla o en la deglución, desencadenando esta última disfagia. Otros síntomas menos frecuentes son artralgias y artritis de pequeñas articulaciones.

Existen manifestaciones neurológicas en un 50% de casos aproximadamente. Las más frecuentes son la oftalmológicas, que pueden ser uni o bilaterales (7). La afectación visual viene dada por lesiones arteríticas que ocurren en las arterias ciliares, que son ramas de la arteria oftálmica, dando lugar a un infarto de la cabeza del nervio óptico. Se pueden producir disminución de la agudeza visual (15-40%), amaurosis (8-10%), cuadrantanopsias o hemianopsias por lesión de la arteria oftálmica o de la arteria central de la retina con neuropatía óptica isquémica o isquemia retiniana (infarto retiniano), ceguera cortical o alucinaciones visuales como consecuencia de infartos occipitales, oftalmoplejia por isquemia de los nervios oculomotores (10-15%) y síndrome de Horner. Más raras son las complicaciones por lesión del SNC (sistema nervioso central) o el SNP (sistema nervioso periférico) debidas a fenómenos isquémicos que suelen darse en las primeras semanas del diagnóstico. Se han descrito demencia multiinfarto (8), encefalopatía, crisis comiciales, neuropatías de pares craneales e infartos cerebrales que, aunque raros (3%), constituyen una de las principales causas de muerte, siendo los del territorio

**Figura 1.** Manejo de la polimialgia reumática y de la arteritis de la temporal



Fuente: Tomado de Frearson *et al.*

vertebrobasilar más frecuentes que los del carotídeo. Igualmente, se han descrito fenómenos hemorrágicos. En el SNP se han observado mononeuritis y polineuropatías con patrón mixto axonal desmielinizante de probable origen isquémico por lesión de los *vasa vasorum* hasta en un 14% de los casos.

En un 10% aparecen alteraciones renales en forma de hematuria o proteinuria. En ocasiones, se asocian problemas cardiológicos en relación a una aortitis o desarrollo de aneurismas. También es posible detectar clínica digestiva en un 25%. Lo más frecuente es la alteración hepática con aumento de la fosfatasa alcalina y otras aminotransferasas. De forma excepcional, puede darse un ángor mesentérico y fístulas intestinales o aortoduodenales con hemorragia digestiva masiva y muerte. En la exploración física encontramos las arterias temporales engrosadas, endurecidas, nodulares y dolorosas a la palpación con disminución y/o ausencia de pulso.

### Diagnóstico

Los datos del laboratorio son inespecíficos y reflejan una respuesta inflamatoria sistémica. Se observa elevación de los reactantes de fase aguda (trombocitosis, proteína C reactiva, alfa-2-globulinas y fibrinógeno) y de la VSG por encima de 50 mm en 1.<sup>a</sup> hora en el 95% de los casos. En ocasiones, la VSG está por debajo de ese valor, pudiendo indicar una presentación atípica o ser consecuencia de tratamiento previo con esteroides, por lo que una VSG baja no excluye el diagnóstico. También pueden aparecer aumento de enzimas hepáticas, anemia de proceso crónico, leucocitosis y trombocitosis. Los anticuerpos antinucleares son negativos.

El diagnóstico definitivo lo da la biopsia de la arteria temporal que muchos estudios consideran obligada en todos los pacientes. Es preciso realizar una biopsia de al menos 3 cm de longitud del lado con

más sintomatología, debido a la existencia de lesiones segmentarias. En ocasiones es negativa, pero si la sospecha es alta, se puede realizar biopsia del lado contralateral. La biopsia es fundamental en aquellos casos en los que la forma de presentación es atípica o cuando la VSG es menor de 50 mm/1.<sup>a</sup> hora para un diagnóstico definitivo y posterior manejo terapéutico (9). Para el diagnóstico se precisan tres de los cinco criterios de clasificación de arteritis de la temporal (tabla 4), aunque no se deben tomar literalmente, ya que la biopsia sigue siendo fundamental para el diagnóstico.

### Tratamiento

El tratamiento tiene como base los esteroides, precisando dosis más elevadas que las utilizadas para la PMR para minimizar las complicaciones visuales. La dosis habitualmente utilizada es de 40 a 60 mg/día de prednisona. En aquellos pacientes que ya tienen sintomatología visual se recomienda iniciar tratamiento de forma inmediata en menos de 24 horas con bolos de 500 a 1.000 mg en 500 cc de suero glucosado a administrar en 30-60 minutos y repetir durante tres días, continuando con dosis de 1 mg/kg/día. También se han usado inmunosupresores a dosis bajas, como el metotrexato y otros fármacos como los antipalúdicos. La figura 1 describe un algoritmo de actuación para el manejo de la PMR y la AT en pacientes ancianos.

### Pronóstico

En general es bueno, pero existen complicaciones neurológicas o visuales graves que revierten un 25% de los casos aproximadamente. Otras llegan a ser mortales, como la rotura de un aneurisma abdominal, la cardiopatía isquémica o los accidentes cerebrovasculares. Un estudio describió la existencia de dos subgrupos de pacientes: aquellos que presentaban un incremento de reactantes en fase aguda con bajo riesgo de sufrir fenómenos isquémicos y otros con baja respuesta inflamatoria y presencia de accidentes isquémicos transitorios con complicación irreversible (10).

### Bibliografía

1. Chuang TY, Hunder GG, Ilstrup DM, Kurland LT. Polymyalgia rheumatica. A 10-year epidemiologic and clinical study. *Ann Intern Med* 1982; 97: 672-80.
2. Salvarani C, Macchioni P, Zizzi F, Mantovani W, Rossi F, Castri C, et al. Epidemiological and immunogenetic aspects of polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis in northern Italy. *Arthritis Rheum* 1991; 43 (3): 351-6.
3. Spiera H. Inflammatory diseases in older adults: polymyalgia rheumatica. *Geriatrics* 2004; 59 (11): 39-43.
4. Barilla-LaBarca ML, Lenschow DJ, Brasington RD. Polymyalgia rheumatica/temporal arteritis: recent advances. *Curr Rheumatol Rep* 2002; 4 (1): 39-46.

**Tabla 4.** Criterios de clasificación de la arteritis de la temporal

Individuo mayor de 50 años.
Arteria de la temporal con exploración anormal.
Cefalea de reciente comienzo o cefalea distinta de la habitual.
Velocidad de sedimentación globular igual o superior a 50 m/ 1. <sup>a</sup> hora.
Biopsia de la arteria temporal anatomopatológicamente anormal.

Fuente: Tomada de Hunder GG.

5. Meskimen S, Cook TD, Blake RL. Management of giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica. *Am Fam Physician* 2000; 1; 61 (7): 2061-8, 2073.
6. Hodgkins P, Hull R. Diagnosing and managing polymyalgia rheumatica and temporal arteritis. Patients starting steroids should be given advice on risk of osteoporosis. *BMJ* 1997; 315 (7107): 550.
7. González-Gay MA, Alonso MD, Agüero JJ, Bal M, Fernández B, Sánchez A. Temporal arteritis in North-western area of Spain: study of 57 biopsy patients. *J Rheumatol* 1992; 19: 277-80.
8. Caselly RJ. Giant cell arteritis. A treatable cause of multi-infarct dementia. *Neurology* 1990; 40: 753-5.
9. Wong RL, Korn JH. Temporal arteritis without an elevation erythrocyte sedimentation rate. Case report and review of the literature. *Am J Med* 1986; 80: 959-64.
10. Cid MC, Font C, Oristrell J, De la Sierra A, Coll-Vinent B, López-Soto, et al. Association between strong inflammatory response and low risk of developing visual loss and

other cranial ischemic complications in giant cell (temporal) arteritis. *Arthritis Rheum* 1998; 41 (1): 26-32.

### Lectura recomendada

Bird HA, Essenlickx W, Dixon AST, Mowat AG, Wood PHN. An evaluation for criteria for polymyalgia rheumatica, *An Rheum Dis* 1979; 38: 434-9.

Siebert J, Lawson TM, Wheeler MH. Polymyalgia rheumatica: pit falls in diagnosis. *JR Soc Med* 2001; 94: 242-4.

Hunder GG, Bloch DA, Michel BA, Stevens MB, Arend WP, Calabrese LH, et al. The American College of Rheumatology. Criteria for the classification of giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 1990; 33: 1122-8.

Frearson R, Cassidy T, Newton J. Polymyalgia rheumatica and temporal arteritis: evidence and guidelines for diagnosis and management in older people. *Age Ageing* 2003; 32: 370-4.