

## «Buenas prácticas en casos de urgencia»

# ::Arteritis de células gigantes Enfermedad de Horton

### Sinónimos:

Arteritis temporal.

### Definición:

La arteritis de células gigantes (ACG), arteritis temporal o enfermedad de Horton, es una vasculitis de los grandes troncos arteriales.

Afecta a personas mayores de 50 años (en especial a partir de los 70 años) y es más frecuente en mujeres (3 de cada 4 casos).

Esta enfermedad inflamatoria vascular afecta principalmente a las ramas de las arterias carótidas externas, a las arterias oftálmicas y a sus ramas y a las arterias vertebrales. Debido a ello, sus principales manifestaciones clínicas son “cefálicas”.

En la mitad de los casos la ACG viene acompañada de pseudopoliartritis rizomélica (PPR), también llamada polimialgia reumática y, en uno de cada tres, de aortitis, a menudo de carácter subclínico.

A corto plazo, la ACG es temida por sus complicaciones oftalmológicas isquémicas, que pueden desencadenar ceguera irreversible y pérdida de autonomía.

La etiología de la ACG es desconocida, aunque existe susceptibilidad genética (HLA DR4) y factores de riesgo ambientales.

### Para saber más:

Ficha Orphanet de la enfermedad: [www.orphanet.es](http://www.orphanet.es)

## MENÚ

<a href="#">Ficha de manejo para el SAMU</a>	<a href="#">Ficha para las urgencias hospitalarias</a>
<a href="#">Sinónimos</a>	<a href="#">Problemáticas en urgencias</a>
<a href="#">Mecanismo</a>	<a href="#">Recomendaciones en urgencias</a>
<a href="#">Riesgos específicos en urgencias</a>	<a href="#">Orientación</a>
<a href="#">Tratamientos habitualmente prescritos a largo plazo</a>	<a href="#">Precauciones medicamentosas</a>
<a href="#">Precauciones</a>	<a href="#">Precauciones anestésicas</a>
<a href="#">Particularidades en la atención médica prehospitalaria</a>	<a href="#">Medidas complementarias durante la hospitalización</a>
<a href="#">Para saber más</a>	<a href="#">Donación de órganos y tejidos</a>
	<a href="#">Contactos de referencia</a>
	<a href="#">Recursos documentales</a>

(\*): SAMU: Servicio de Asistencia Médica de Urgencias

# Ficha de manejo para el SAMU (Servicio de Asistencia Médica de Urgencias)

## Sinónimos

Arteritis temporal, arteritis de células gigantes.

## Mecanismo

Enfermedad inflamatoria vascular localizada preferentemente en las ramas de las arterias carótidas externas, las arterias oftálmicas y sus ramas, y las arterias vertebrales.

## Riesgos específicos en urgencias

Afectación oftálmica isquémica (riesgo de ceguera);

Perforación de un divertículo de sigma en caso de tratamiento crónico con corticoides, complicación extremadamente rara.

Complicación crónica de una aortitis: dilatación, aneurisma, disección;

## Tratamientos habitualmente prescritos a largo plazo

Ácido acetilsalicílico a dosis antiagregantes;

Corticoides;

Inmunodepresores.

## Precauciones

Posibles errores en relación a la etiología de la cefalea en pacientes mayores;

Complicaciones de la corticoterapia.

## Particularidades en la atención médica prehospitalaria

Medicalización en función de la sintomatología y de la sospecha diagnóstica;

Admisión rápida en un servicio de urgencias (o en un área específica en función del diagnóstico probable).

## Para saber más

[Centros, Servicios y Unidades de Referencia en el Sistema Nacional de Salud](#): CSUR en enfermedades autoinmunes sistémicas.

Centros/consultas expertos en el tratamiento de la arteritis de células gigantes recogidos en Orphanet: [www.orphanet.es](http://www.orphanet.es)

# Ficha para las urgencias hospitalarias

## Problemáticas en urgencias

Las situaciones de urgencia son:

### ▶ Situación de urgencia 1: riesgo oftalmológico

- La situación de urgencia más frecuente en el curso de la ACG es el riesgo oftalmológico isquémico que puede producir ceguera. Generalmente, se instaura antes o en el momento del diagnóstico de la ACG. Puede ser el motivo de consulta.

### ▶ Situación de urgencia 2: perforación diverticular

- La perforación diverticular, más frecuentemente sigmoidea, es una complicación a tener en cuenta debido a que suele darse en pacientes de edad avanzada y en tratamiento prolongado con corticoides.
- Otras complicaciones de la corticoterapia pueden presentarse en pacientes con ACG en tratamiento con corticoides a largo plazo (retención hidrosalina, HTA, diabetes...).

### ▶ Situación de urgencia 3: complicación cardiovascular

- La enfermedad de Horton puede afectar a los grandes vasos extracraneales: la localización aórtica de la enfermedad de Horton está probablemente subestimada, pero se trata de una complicación grave de la enfermedad.
- La aparición de dolor torácico en pacientes en tratamiento con corticoides deberá generar sospecha de infarto de miocardio y, en especial, de complicaciones de tipo disección aórtica secundaria a la aortitis ligada a la ACG. Esta complicación aparece preferentemente a nivel de la aorta torácica, pero puede también ocurrir a nivel de la aorta abdominal.

**Otras situaciones que pueden darse**, que requerirán una atención específica reumatológica: fractura vertebral, osteonecrosis, polimialgia reumática o pseudopoliartritis rizomélica, poliartrosis edematosa...

## Recomendaciones en urgencias

### ► Recomendaciones generales:

**En caso de riesgo oftalmológico, la puesta en marcha del tratamiento no deberá retrasarse en ningún caso, ya que se trata de una urgencia absoluta.**

**En pacientes de edad avanzada en tratamiento con corticoides para la ACG con un cuadro abigarrado de dolor abdominal debe descartarse una perforación diverticular.**

### ► Situación de urgencia 1: riesgo oftalmológico

#### 1. Medidas diagnósticas en urgencias

##### ▪ Elementos de diagnóstico clínico:

- **CUALQUIER síntoma oftalmológico repentino:** visión borrosa, diplopía, problema visual uni- o bilateral transitorio o permanente de tipo velo negro, escotoma central o déficit del campo visual, o incluso ceguera en el contexto de un síndrome inflamatorio aislado deberá hacer sospechar una ACG, especialmente si los síntomas ocurren en una persona mayor de 50 años o si están asociados a cefalea no habitual.
- Estos problemas visuales pueden estar ligados a la lesión de arterias oftálmicas o a un accidente cerebrovascular (ACV) isquémico en la región vertebrobasilar.

##### ▪ Evaluación de la gravedad:

- Si no se trata la ceguera es consecuencia inevitable, todo síntoma oftalmológico es un signo de gravedad.

▪ **Exploraciones en urgencias:**

- Es necesario realizar un examen oftalmológico que explore la eventual causa oftalmológica isquémica.

**SIN EMBARGO, el examen no debe retrasar la inmediatez del tratamiento**

- Pruebas bioquímicas indicativas de síndrome inflamatorio: proteína C-reactiva, fibrinógeno, ionograma, glucemia en ayunas (antes de la administración del bolo de metilprednisolona).
- ECG (antes de la administración de metilprednisolona).
- **Resonancia magnética cerebral:**
  - de urgencia en caso de signos de ACV vertebrobasilar en fase aguda;
  - ante un examen oftalmológico normal en el resto de los casos.

**2. Medidas terapéuticas inmediatas.**

▪ **Monitorización:**

- Monitorización cardíaca durante la administración del bolo de metilprednisolona y durante las 2 horas posteriores a la perfusión.

▪ **Medidas sintomáticas:**

- Comenzar el tratamiento inmediatamente en urgencias en caso de sospecha clínica.

▪ **Tratamientos específicos:**

- Ácido acetilsalicílico 100 mg/día;  
Bolo de metilprednisolona 500-1000 mg/día en perfusión lenta de 3h durante 3 días;  
Seguido de prednisona 1mg/kg/día por vía oral.
- Inhibidor de bomba de protones por vía oral.  
El manejo requiere consulta previa con el médico internista del hospital.

## ► Situación de urgencia 2: perforación diverticular

### 1. Medidas diagnósticas en urgencias

#### ▪ Elementos de diagnóstico clínico:

- Una perforación diverticular es una urgencia diagnóstica y terapéutica;
- Los corticoides incrementan el riesgo de perforación diverticular y a su vez atenúan los síntomas de irritación peritoneal;
- En pacientes con ACG de edad avanzada y en tratamiento con corticoides que presentan un cuadro de dolor abdominal abigarrado, hay que descartar en primera instancia una perforación diverticular.

#### ▪ Evaluación de la gravedad:

- Peritonitis generalizada por ruptura de un divertículo: el absceso puede romperse dentro de la cavidad peritoneal y causar peritonitis purulenta y posteriormente fecaloidea, o afectar un órgano cercano como la vagina o la vejiga urinaria, dando lugar a una fístula sigmoideo-vesical con neumaturia y fecaluria;
- Hemorragia importante por erosión de una arteriola diverticular;
- La sigmoiditis puede igualmente evolucionar de manera progresiva a una estenosis, causante de episodios oclusivos o suboclusivos.

#### ▪ Exploraciones en urgencias:

- Evaluación por un cirujano digestivo;
- Escáner (TAC) abdominal (buscar engrosamiento de la pared colónica y eventual absceso pericólico y/o neumoperitoneo);
- Evaluación preoperatoria: análisis sistemáticos, grupo/Rh/RAI, radiografía de tórax.

### 2. Medidas terapéuticas inmediatas.

#### ▪ Monitorización:

- En caso de inestabilidad hemodinámica: monitorización (presión arterial, frecuencia cardíaca, saturación de oxígeno);
- Valoración del dolor;
- Vigilancia de la temperatura corporal.

▪ **Medidas sintomáticas:**

- Analgésicos adecuados al nivel de dolor;
- Antipiréticos;
- Oxigenoterapia conforme al valor de SpO<sub>2</sub>;
- Colocación de vía venosa que permita la expansión volémica en caso de inestabilidad hemodinámica.

▪ **Tratamientos específicos:**

- En caso de peritonitis por perforación diverticular: cirugía de urgencia para intervención de Hartmann (intervención en dos tiempos: sigmoidectomía sin restablecimiento de la continuidad digestiva, con colostomía ilíaca izquierda terminal y cierre del muñón rectal; y posteriormente restauración de la continuidad, una vez finalizado el proceso infeccioso e inflamatorio).
- En caso de sigmoiditis diverticular sin perforación: tratamiento antibiótico, antiespasmódico y dieta sin residuos.
- Absceso perisigmoideo: punción y drenaje con ecografía, tratamiento antibiótico. La indicación de resección quirúrgica deberá plantearse tras dos eventos de sigmoiditis no complicada, o uno de sigmoiditis complicada.

► **Situación de urgencia 3: complicación cardiovascular**

**1. Medidas diagnósticas en urgencias**

▪ **Elementos de diagnóstico clínico:**

- Cualquier dolor torácico, dorsal y/o lumbar en un contexto de ACG, por lo común de varios años de evolución, debe hacer sospechar un infarto de miocardio o la complicación de una aortitis (dilatación, aneurisma o disección aórtica, insuficiencia aórtica...);
- La aortitis es pocas veces primaria y ocurre frecuentemente coincidiendo con la reducción de la dosis de corticoides.
- Asimismo, se deben sospechar estas complicaciones en caso de síndrome inflamatorio aislado acompañado de fiebre o de dolores toracoabdominales.

▪ **Evaluación de la gravedad:**

- Estado de shock (cardiogénico en caso de infarto de miocardio, hemorrágico en caso de ruptura aórtica): taquicardia, hipotensión, sudoración, palidez, problemas de conciencia, oligoanuria.

- **Exploraciones en urgencias:**

- ECG
- Escáner (TAC) toracoabdominal con y sin administración de contraste.

La realización de un PET-TAC para un diagnóstico precoz no procede en caso de urgencia.

## 2. Medidas terapéuticas inmediatas.

- **Monitorización:**

- En caso de inestabilidad hemodinámica: monitorización (presión arterial, frecuencia cardíaca, saturación de oxígeno).
- Evaluación del dolor.

- **Medidas sintomáticas:**

- Analgésicos adecuados al nivel de dolor;
- Oxigenoterapia conforme al valor de SpO<sub>2</sub>;
- Colocación de vía venosa que permita la expansión volémica en caso de shock.

- **Tratamientos específicos:**

- Aortitis complicada:
  - Bolos de metilprednisolona 500-1000 mg/día en perfusión lenta de 3h durante 3 días;
  - Seguido de prednisona 1mg/kg/día por vía oral;
- Tratamiento específico de urgencia aórtica (rotura de aneurisma, disección aórtica);
- Tratamiento específico de síndrome coronario agudo con descenso del segmento ST/ST+ (IDM) con doble antiagregación plaquetaria, anticoagulación y propuesta de revascularización (construcción de puentes o angioplastia).

## Orientación

### ▶ Traslado desde el domicilio hasta el servicio de urgencias

- **¿Dónde trasladarlo?**
  - Recepción de los servicios de urgencias
  
- **¿Cómo trasladarlo?**
  - En ambulancia en caso de riesgo oftalmológico;
  - SAMU (Servicio de Atención Médica de Urgencia) en los otros casos.
  
- **¿Cuándo trasladarlo?**
  - De inmediato en todos los casos.

### ▶ Orientación en el curso de las urgencias hospitalarias

- **¿Dónde trasladarlo?**
  - Servicio de medicina interna o cirugía.
  
- **¿Cómo trasladarlo?**
  - Traslado simple para el riesgo oftalmológico.
  
- **¿Cuándo trasladarlo?**
  - Una vez concluida la monitorización tras el primer bolo de metilprednisolona.

## Precauciones medicamentosas (posibles interacciones, contraindicaciones, modo de empleo)

- Riesgo de alteraciones del ritmo cardíaco durante la administración del bolo de metilprednisolona.
- Riesgo de crisis hipertensiva ligada a la corticoterapia a dosis altas;
- Riesgo de infección ligada a la corticoterapia (a medio plazo)
- Posible efecto rebote debido al cese del tratamiento con corticoides.

## Precauciones anestésicas

- Ninguna.

## Medidas complementarias durante la hospitalización

- Durante la fase aguda del tratamiento de la ACG: no es necesario tomar precauciones con respecto a la dieta en relación a la administración de corticoides.
- Tras el bolo, es importante establecer una monitorización dietética, debido al riesgo de resorción ósea (consulta con dietista), programando una valoración ósea completa para la prevención del riesgo de osteoporosis (densitometría ósea, metabolismo fosfocálcico). También se recomienda la evaluación del riesgo de descompensación psiquiátrica o psicológica ligada al tratamiento con corticoides.
- Se recomienda proporcionar una cita con el facultativo responsable del seguimiento, así como facilitar información con el fin de mejorar la adherencia al tratamiento.
- Los talleres de ETP (educación terapéutica del paciente) podrían ayudar al paciente y a su entorno a entender la enfermedad y sus implicaciones cotidianas, los tratamientos, los signos de recaída o las complicaciones. Estos talleres también pueden cumplir la función de grupos de apoyo.
- Las asociaciones de pacientes pueden ser de ayuda para el paciente y su entorno, contribuyendo a reducir el aislamiento, ofreciendo escucha y apoyo moral. Permiten crear lazos entre pacientes para que éstos puedan compartir sus experiencias y favorecen la mejora de la salud del paciente, proporcionando información sobre la enfermedad y facilitando el acceso a la red sanitaria (centros y redes de referencia, área de salud de enfermedades raras) y a los servicios sociales, en especial en el momento del alta hospitalaria.

## Donación de órganos y tejidos

En el estado actual de conocimiento es posible, la donación de ciertos órganos y tejidos.

La edad media de presentación de la enfermedad y la del paciente en el momento de la donación hace que se requiera una atención particular a comorbilidades asociadas o inducidas por la enfermedad y su tratamiento.

Para una respuesta adaptada e individualizada, se deberá contactar con la Organización Nacional de Trasplantes (ONT):

<p><b>Organización Nacional de Trasplantes</b> C/ Sinesio Delgado 6-8, Pabellón 3 28029 Madrid - Teléfono: 917 278 699 - Fax: 912 104 006 - Correo electrónico a: <a href="mailto:ont@sanidad.gob.es">ont@sanidad.gob.es</a> Web ONT: <a href="http://www.ont.es">www.ont.es</a></p>
--

De manera general y en base al conocimiento actual:

- ▶ **Riesgo de transmisión de la enfermedad:** no existe riesgo de transmisión de la enfermedad por la donación de órganos.
- ▶ **Riesgo específico ligado a la enfermedad o al tratamiento:** debido al tipo de tratamiento recibido y a la evolución natural de la enfermedad, es preciso llevar a cabo una exploración minuciosa de los órganos a donar. La angiografía y la angioTDM son los exámenes de referencia utilizados para el diagnóstico de las vasculitis de grandes vasos, sin que las lesiones detectadas sean específicas. La angiografía no permite hacer un diagnóstico precoz. En caso de fiebre prolongada se deberá descartar una patología infecciosa (en particular, tuberculosis) o autoinmune.
- **Donación de órganos:** durante la fase aguda de la enfermedad, el trasplante de órganos es arriesgado, ya que la vasculitis puede ser difusa. Una evaluación precisa permitirá medir la relación beneficio/riesgo que guiará al equipo médico en la toma de decisiones en relación a la lista de espera para trasplante.

Podrán ser trasplantados:

- los riñones, tras la evaluación del impacto de la vasculitis; se deberá realizar una búsqueda de aneurismas en las arterias renales.
- el hígado, tras la verificación de la ausencia de lesiones aneurismáticas.
- el corazón, los pulmones, el páncreas y el intestino son rara vez trasplantables, por el hecho de que la edad media de presentación de la enfermedad es tardía y por el riesgo de vasculitis.
- **Donación de tejidos:** los tejidos habitualmente propuestos para trasplante son piel y hueso. Los vasos sanguíneos y las válvulas están contraindicados en la fase aguda; la donación de córnea debe evitarse en caso de evento ocular no documentado.

## Contactos de referencia

Centros/consultas expertos en el tratamiento de la arteritis de células gigantes recogidos en Orphanet: [www.orphanet.es](http://www.orphanet.es)

## Recursos documentales

- *Recommandations du Groupe d'étude français des artérites des gros vaisseaux (GEFA):* [https://gallery.mailchimp.com/4ee662ef89beb0fc6c927e39f/files/Management\\_of\\_giant\\_cell\\_arteritis.pdf](https://gallery.mailchimp.com/4ee662ef89beb0fc6c927e39f/files/Management_of_giant_cell_arteritis.pdf)
- *PNDS; Artérite à cellules géantes (Horton)* [www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)
- *Lemos J, Eggenberger E. Neuro-Ophthalmological Emergencies. Neurohospitalist. 2015;5(4):223-33.*
- *Liozon E, Ly KH, Robert PY. Ocular complications of giant cell arteritis. Rev Med Interne. 2013; 34(7):421-30.*
- *Ameer MA, Peterfy RJ, Bansal P, et al. Temporal (Giant Cell) Arteritis. [Updated 2020 Mar 17]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020 Jan. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK459376/>*
- *Barraclough et al. Diagnosis and management of giant cell arteritis. British Journal of General Practice. 2012; 62:329-330. DOI: 10.3399/bjgp12X649313*
- *Ponte C, Rodrigues AF, O'Neill L, Luqmani RA. Giant cell arteritis: Current treatment and management. World J Clin Cases 2015; 3(6): 484-494 Disponible en: URL: <http://www.wjgnet.com/2307-8960/full/v3/i6/484.htm> DOI: <http://dx.doi.org/10.12998/wjcc.v3.i6.484>*

## Este documento es una traducción de las recomendaciones elaboradas por:

### Prof. Marc Lambert

Centre national de référence des maladies auto-immunes et systémiques rares

Service de Médecine interne

CHRU de Lille - Hôpital Claude-Huriez - Rue Michel-Polonovski - 59037 Lille Cedex

### Con la colaboración de:

- **La Société française de médecine d'urgence (SFMU)**
- **Dr. Gilles Bagou:** anestesista-reanimador de urgencias - SAMU-SMUR de Lyon - Hôpital Edouard-Herriot - 69437 Lyon Cedex 03
- **Dr. Pierre-Géraud Claret:** Commission des référentiels de la Société Française de Médecine d'Urgence (SFMU) – hospitalización médico-quirúrgica de urgencias (urgences médico-chirurgicales hospitalisation, UMCH) – unidad de vigilancia - Groupe hospitalo universitaire Caremeau - 30029 Nîmes
- **Dr. Jean-Philippe Desclefs:** Samu 91 - Smur de Corbeil-Essonnes, centre hospitalier Sud-Francilien, 91100 Corbeil-Essonnes
- **Dr. Christophe Leroy:** médico de urgencias - Hôpital Louis-Mourier - 92700 Colombes
- **L'Agence de biomédecine (ABM)**
- **Dres. Francine Meckert y Olivier Huot:** Servicio de regulación y de apoyo de la ABM (Agence de BioMédecine).
- **Asociación de pacientes: Association-France-Vascularites**  
<http://www.association-vascularites.org/>  
Raphaël Darbon  
[Association.vascularites@gmail.com](mailto:Association.vascularites@gmail.com)

Fecha de redacción de la versión francesa: 11/01/2018

Algunos de los procedimientos mencionados, en particular los tratamientos con medicamentos, pueden no estar validados en el país donde usted ejerce.

*Traducción al castellano:*

- **Dra. Laura Martínez Calvo**, Grupo de Medicina Xenómica, Centro de Investigación en Medicina Molecular e Enfermedades Crónicas (CIMUS) – Universidade de Santiago de Compostela (USC)

*Validación de la traducción:*

- **Dr. Josep M. Grau i Junyent**, Consultor Senior de Medicina Interna del Hospital Clínic de Barcelona

Fecha de publicación de la traducción y adaptación al castellano: julio de 2020

*Este documento de Orphanet forma parte de la acción conjunta 677024 RD-ACTION que ha recibido una financiación del programa de salud de la Unión Europea (2014-2020).*

*El contenido de este informe de Orphanet representa únicamente las opiniones del autor, y es únicamente de su responsabilidad. No puede considerarse que refleje la posición de la Comisión europea y/o de la Agencia ejecutiva de los consumidores, de la salud, de la agricultura y de la alimentación o de cualquier otro organismo de la Unión Europea. La Comisión europea y la Agencia declinan cualquier responsabilidad por el uso que pueda hacerse de las informaciones que contiene.*